

## Marfan 증후군에 동반된 상행대동맥류와 대동맥관 폐쇄부전증의 외과적 치료

최 준 영\* · 안 혁\* · 노 준 량\*

— Abstract —

### Marfan's Syndrome Associated with Ascending Aorta Aneurysm and Aortic Regurgitation (Report of 8 cases)

Jun Young Choi, M.D.\*, Hyuk Ahn, M.D.\* and Joon Ryang Rho, M.D.\*

Eight patients received operation for ascending aortic aneurysm and aortic regurgitation associated with Marfan's syndrome from January 1984 to July 1986 at Seoul National University Hospital.

The patients' age ranged from 29 to 51 years (mean 37.3 years). Five patients were male and three were female. All of them showed some stigmata of skeletal system in Marfan's syndrome.

Three patients had dissecting aneurysm and five patients had fusiform aneurysm of ascending aorta.

Two patients had concomittent fusiform aneurysm of abdominal aorta.

All patients showed aortic regurgitation of grade III to IV.

One patient received insertion of intraluminal ringed graft and resuspension of aortic valve, and seven patients received modified Bentall operation (Cabrol method).

There was no hospital death and all showed functional improvement in the 7.4 patient-years follow-up period.

## I. 서 론

Marfan 증후군은 근골격계 병변, 안 병변, 심혈관계 병변을 동반하는 유전적 질환으로서 결체조직의 이상이 주된 병인으로 알려져 있다<sup>1)</sup>. 심혈관계 병변중 대동맥류와 대동맥관 폐쇄부전증이 Marfan 증후군에 동반될 경우에는 대동맥 파열, 높은 재발빈도, 심한 심부전 등의 위험이 크므로 내과적 치료보다는 외과적 치료가 보다 좋은 치료성적을 내는 것으로 알려져 있고<sup>15)</sup> 외과적 수

술방법에 관해서도 많은 보고가 있었다<sup>5~13)</sup>.

서울대학교병원 흉부외과에서는 이미 발표한 예<sup>20~22)</sup>를 포함하여 1984년 1월부터 1986년 7월까지 8예의 Marfan 증후군이 동반된 상행대동맥류와 대동맥관 폐쇄부전증 환자를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 대 상

1984년 1월부터 1986년 7월까지 서울대학교 병원 흉부외과에서 Marfan 증후군에 동반된 상행대동맥류와 대동맥관 폐쇄부전증으로 수술을 받은 8명의 환자를 대상으로 조사하였다.

환자의 연령은 29세에서 51세까지로 평균연령은 37.3

\*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

1986년 9월 8일 접수

세였다. 성별로는 남자가 5명, 여자가 3명이었다.내원 당시 환자의 주소는 대부분 흉통이었고 호흡곤란과 심계항진을 호소한 환자도 있었다. 증상의 발현으로부터 수술까지의 기간은 15일에서부터 3년까지 다양하였다 (Table 1).

**Table 1.** Chief complaints of the patients

Case No.	Age/Sex	Chief complain	Symptom onset to op.
I	41/F	Dyspnea & palpitation	12 mo
II	31/M	Chest pain	6 mo
III	29/M	Chest pain	6 mo
IV	34/F	Chest pain	3 yr
V	31/M	Chest pain	15 days
VI	40/M	Dyspnea	12 mo
VII	41/M	Chest pain	8 mo
VIII	51/F	Chest pain	2 mo

근골격계 병변으로서 전예에서 蜘蛛指 (arachnodactyly), Steinberg thumb sign, Wrist sign이 나타났으며, 6예에서 구흉(pectus carinatum)이 있었고 5예에서 척추후측만곡(Kyphoscoliosis)이 있었다. 2예에서 슬관절과 주관절의 laxity가 있었다. 전예에서 arm span이 신장보다 길었으며, 평균 신장은 182.8cm였고 평균 arm span은 187.9cm였다 (Table 2).

심혈관계 병변으로는 3예에서 박리성 상행대동맥류가 있었고 5예에서 방추형 상행대동맥류가 있었으며, 2예에서는 동시에 방추형 복부대동맥류가 있었다.

전예에서 III 내지 IV등도의 대동맥판 폐쇄부전이 있

었고 2예에서 I 등도의 승모관 폐쇄부전이 있었다. 수축기 혈압은 110mmHg 내지 140mmHg로 높지 않았으며, 이완기 혈압은 0 내지 70mmHg로 평균 맥압은 98.7mmHg였다 (Table 3).

**Table 3.** Abnormalities in Cardiovascular System

Case No.	BP	AR	MR	Morphology of Aneurysm
I	130/70	III	-	Dissecting (Type A)
II	130/60	III	-	Fusiform (+abd. A.A.)
III	40/40	IV	I	Fusiform
IV	110/ 0	IV	-	Dissecting (Type A)
V	110/30	IV	-	Dissecting (Type A)
VI	130/ 0	IV	I	Fusiform (+abd. A.A.)
VII	140/30	IV	-	Fusiform
VIII	130/ 0	IV	-	Fusiform

### III. 수술방법 및 결과

1예의 환자에서 무봉합 혈관내 인조혈관 삽입과 대동맥판 resuspension을 시행하였고, 나머지 7예에서는 상행대동맥류를 절개하여 이완된 대동맥관을 제거하고 Bjork-Shiley 인공판막이 부착된 복합이식편 (Composite graft)을 상행대동맥 원위부까지 치환한 후 직경 8mm Dacron tube를 써서 관상동맥입구와 Composite graft를 연결시키고 절개했던 대동맥류벽을 봉합하여 우심방의 耳部와 문합시키는 이른바 변형 Benta-II 술식 (Cabrol method)<sup>13)</sup>을 시행하였다 (Fig. 6). 2예에서는 복부대동맥류에 대해서도 별도의 인조 혈관을 삽입하는 수술을 시행하였다<sup>21)</sup>. 체외순환시간은 150분

**Table 2.** Abnormalities in Musculoskeletal system

Case No.	Arachnodactyly	Pectus carinatum	Steinberg thumb sign	Wrist sign	Joint laxity	Kyphoscoliosis	Height/arm span (cm)
I	+	+	+	+	-	+	158/162
II	+	-	+	+	+(knee)	+	189/196
III	+	+	+	+	+	-	190/192
IV	+	+	+	+	+(elbow)	-	178/189
V	+	+	+	+	-	+	198/187
VI	+	+	+	+	-	+	13/187
VII	+	-	+	+	-	-	188/191
VIII	+	+	+	+	-	+	178/184

Table 4. Operative methods and results

Case No.	Operation	CPB time (min)	Complication	F/U Outcome
I	Intraluminal ringed graft, AV resuspension	150	—	30 mo good
II	Modified Bentall op. Dacron graft interposition	185	—	22 mo good
III	Modified Bentall op.	182	—	15 mo good
IV	Modified Bentall op.	205	Laryngeal granuloma	9 mo good
V	Modified Bentall op.	190	—	5 mo good
VI	Modified Bentall op. Intraluminal ringed graft.	190	Tachyarrhythmia	5 mo good
VII	Modified Bentall op.	195	—	2 mo good
VIII	Modified Bentall op.	180	—	1 mo good

내지 205 분으로 평균 184.8 분이었다. 수술후 사망한 환자는 없었으며 술후 합병증으로는 1 예에서 후두육아종(laryngeal granuloma)이 생겼고 1 예에서 부정속맥(tachyarrhythmia)이 발생하였다. 현재까지 외래를 통해 1개월 내지 30개월간(7.4 patient-years) 추적중이며 NYHA 기능분류상 I 또는 II의 양호한 상태로 생활하고 있다(Table 4).

#### IV. 고 안

Marfan 증후군은 1896년 Marfan에 의해 처음 기술된 이래, 근골격계, 시각계, 심혈관계의 결체조직에 이상을 일으키는 유전적 질환으로서 발생빈도는 10만명당 4 내지 6명으로서 비교적 희귀한 질환이다<sup>1)</sup>. 유전의 양상은 상염색체 우성유전이며, 표현정도에 따라 근골격계병변, 안병변, 심혈관계병변이 모두 나타나는 완전형과 심혈관계병변만 나타나는 불완전형(forme fruste)<sup>2)</sup>으로 나눌 수 있다.

근골격계 병변으로는 손발가락이 길고(arachnodactyly), arm span이 height보다 길며, 관절의 과유연성, 척추의 만곡이상(kyphoscoliosis), 구흉(pectus carinatum) 등이 나타날 수 있다(Fig. 1). 진단에 도움이 되는 소견으로 Steinberg thumb sign(Fig. 2)이나 Wrist sign(Fig. 3)을 보일 수 있다. 안병변으로는 lens subluxation을 잘 일으키고, 심혈관계병변으로는 대동맥 중막의 탄력섬유가 소실되어 대동맥류를 잘 형성하고 이로 인해 대동맥관류이 확장되어 대동맥관 폐쇄부전을 일으킨다(Fig. 4). 조<sup>23)</sup> 등에 의하면 상행대동맥류와 대동맥관 폐쇄부전증이 함께 있던 환자

17명중 11명이 Marfan 증후군 환자였다. Marfan 증후군 환자의 사망원인은 95% 이상에서 심혈관계병변 때문이며 평균기대수명은 32세로 알려져 있다<sup>3)</sup>.

1956년 Cooley와 DeBakey<sup>4)</sup>가 최초로 상행대동맥의 일부를 인조혈관으로 대체한 이래, 체외순환기술, 인조혈관, 인공판막의 발달에 따라 상행대동맥류와 대동맥관 폐쇄부전증에 대한 보다 근지적인 수술방법이 발전되어 왔다<sup>16)</sup>.

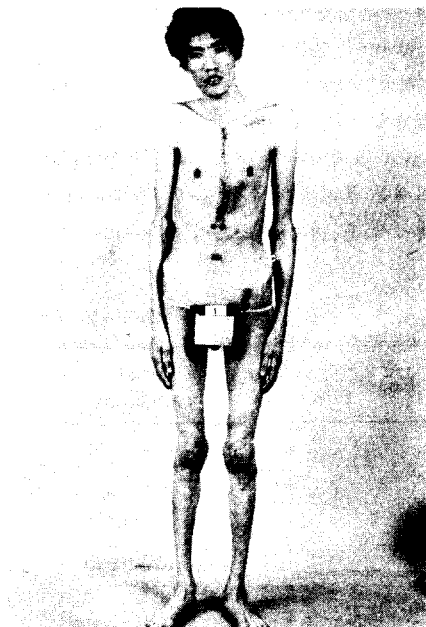


Fig. 1. Typical feature of Marfan's syndrome; tall, slender physique, long arms and legs, tapering fingers, pectus carinatum.



**Fig. 2.** Steinberg thumb sign; the patients thumb extends beyond the ulnar side of palm when he clenches fist.



**Fig. 4.** Preoperative angiography of the case VI showing ascending aorta aneurysm and aortic regurgitation.



**Fig. 3.** Wrist sign; when the patient grasps his wrist with the other hand, thumb and little finger overlap 1cm or more.

1960년 Mueller<sup>5)</sup>는 상행대동맥을 인조혈관으로 치환하고 대동맥판을 이첨화 (bicuspidalization) 하는 수술을 시행하였다. 그러나 McCready<sup>17)</sup>에 의하면 이러한 대동맥판 성형수술을 받은 환자 40명중 8명에서 평균 6.5년 후에 대동맥류가 재발하였고, 재발한 대동맥류에 대한 수술사망율은 57%였다.

1963년 Starr<sup>6)</sup>는 관상동맥 상부의 대동맥을 인조혈관으로 치환하고 동시에 대동맥판은 인공판막으로 치환하는 수술을 시행하였다. 1964년 Wheat<sup>7)</sup>는 관상동맥



**Fig. 5.** Postoperative angiography of the case VI showing well functioning composite graft.

입구 주위의 대동맥조직을 조금만 남기고 상행대동맥을 근치적으로 치환하는 동시에 대동맥판 치환을 시행하였

다. 그러나 Starr와 Wheat의 방법은 병변이 있는 대동맥의 일부를 남겨둠으로써, 향후 병변이 진행될 가능성이 있고 인조혈관을 병변이 있는 대동맥에 문합하여야 하므로 이로 인한 출혈이나 가동맥류 형성등의 위험이 많았다<sup>9)</sup>.

1968년 Bentall과 DeBono<sup>8)</sup>는 인공관막을 인조혈관에 부착시킨 복합이식편 (composite graft)을 써서 상행대동맥과 대동맥관을 함께 치환하고, 인조혈관의 측면에 구멍을 뚫어 관상동맥 입구를 문합해주는 수술을 시행하였다. 이후 여러 사람에게 의해 동일한 방법의 수술예들이 보고되면서<sup>9,10,11,15,18,19)</sup> 이 방법의 문제점이 밝혀지게 되었다. 즉 관상동맥과 인조혈관을 문합하는데 있어서 시야가 좋지 않고, 관상동맥입구의 대동맥조직이 연약하며, 때로는 문합부위에 tension이 가해질수 있다. 또한 지혈이 어렵고 이로 인해 수술직후의 치명적인 출혈이나 나중에 관상동맥 문합부위의 가동맥형성등의 합병증을 유발할 수 있다. 이러한 합병증을 피하기 위해 1978년 Zubiati<sup>12)</sup>는 인조혈관과 관상동맥 입구 사이를 Saphenous vein으로 연결해주는 방법을 발표하였다. 그러나 saphenous vein은 stenosis를 잘 일으켜 1981년 Cabrol<sup>13)</sup>이 Dacron tube를 써서 인조혈관과 관상동맥 입구를 연결해주고, 대동맥류벽을 인

조혈관 주위로 감싸 봉합한 뒤, 우심방의 耳部와 연결해주는 방법을 발표하였다(Fig. 6). 이 방법의 장점으로 는 tension 없이 관상동맥입구를 인조대동맥에 문합해 줄 수 있고, 지혈이 쉬우며, 인조관막을 대동맥 기시부에서 멀리 삽입할 수 있으므로 인조대동맥의 근위부 문합이 쉽다. 또한 Dacron tube는 접히거나 눌릴 위험이 적고, 대동맥류벽을 봉합하여 우심방의 耳部에 연결해 줌으로써 수술직후 문합부위나 인조혈관 벽을 통해 누출된 혈액을 우심방으로 배출시킬 수 있다. 최근에 Cabrol이 이 방법에 의한 수술성적을 보고한 바에 의하면<sup>14)</sup> 100예의 환자중 조기사망이 4명, 후기사망이 96명중 11명, 8년간 평균생존확률은 75%로서 비교적 좋은 성적을 보여주고 있다.

대동맥류 수술후 가장 큰 문제가 되는 문합부위 출혈에 의한 합병증이 본 보고의 7예중 한예에서도 없었다는 점에서 Cabrol의 술식은 상당히 고무적인 수술방법이라고 생각된다. 그러나 이 방법에 의해서도 관상동맥 압박이나 원위부 인조대동맥 문합부위의 가성 대동맥류 형성 또는 혈전의 우심방 유입에 의한 폐색전증등의 합병증이 생길 가능성은 있으므로 이에 대해서는 향후 보다 많은 수술예의 경험과 장기간의 추적이 필요할 것으로 생각된다.

## V. 결 론

1984년 1월부터 1986년 7월까지 서울대학교 병원 흉부외과에서는 Marfan 증후군에 동반된 상행대동맥류와 대동맥관 폐쇄부전증 환자 8명에 대해 수술을 시행하였다. 1명에게는 무봉합 혈관내 인조혈관 삽입과 대동맥관 resuspension을 시행하였고 나머지 7명에게는 변형 Bentall 술식 (Cabrol 방법)을 시행하였다. 술후 7.4 patient-years 간 추적하는 동안 사망한 환자는 없었고 심각한 합병증 없이 NYHA 기능분류상 I 내지 II의 양호한 상태로 생활하고 있다.

## REFERENCES

1. Pyeritz RE et al: The marfan syndrome: diagnosis and management. *N. Engl. J. Med.*, 300:779, 1979.
2. Richrd L. Golden et al: The forme fruste in Marfan's syndrome. *New Eng. J. Med.*, 260:797-801, 1959.
3. ardoch JL et al: Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *N. Engl. J. Med.*, 286:804-808, 1972

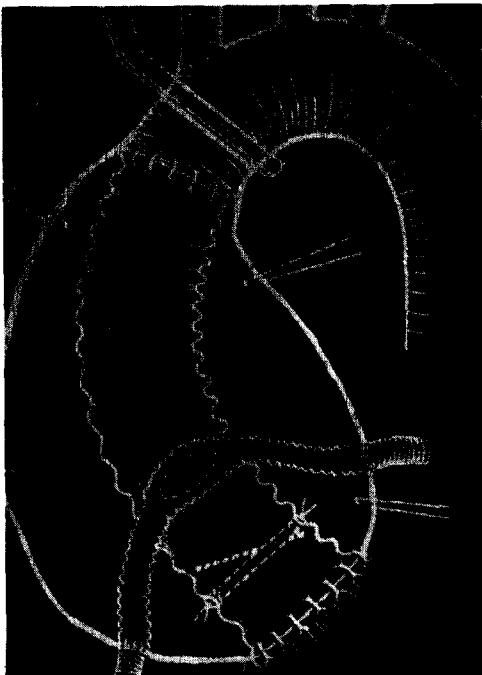


Fig. 6. Diagram of Cabrol method.

4. Cooley DA, DeBakey ME: *Resection of entire ascending aorta in fusiform aneurysm using cardiac bypass.* JAMA 162:1158, 1956.
5. Mueller W.H. et al: *Surgical correction of cardio deformities in Marfan's syndrome.* Ann. Surg., 152:506, 1960.
6. Starr A, Edwards ML et al: *Aortic replacement.* Circulation 27:799, 1963
7. Wheat MW Jr. et al: *Successful replacement of the entire ascending aorta and aortic valve.* JAMA 188:717, 1964.
8. Bentall HH and DeBono A: *A technique for complete replacement of the ascending aorta.* Thorax 23:338, 1968.
9. W. Sterling Edwards et al: *A Safer technique for replacement of the entire ascending aorta and aortic valve.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 59:837-839, 1970.
10. M.P. Singh, H.H. Bentall: *Complete replacement of the ascending aorta and the aortic valve for the treatment of aortic aneurysm.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 63:218-225, 1972.
11. Ivan K. Corsby et al: *Surgery of proximal aorta in Marfan's svndrone.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 66:76-81, 1973.
12. Zubiata P. Kay JH: *Surgical treatment of the ascending aorta with aortic insufficiency and marked displacement of the coronary ostia.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 76:816-824, 1978.
13. C. Cabrol et al: *Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 81:309-315, 1981.
14. C. carbol et al: *Long-term results with total replacement of the ascending aorta and reimplantation of the coronary arteries.* J Thorac. Cardiovasc. Surg. 91:17-25, 1986.
15. Panagiotis N. Symbas et al: *Marfan's syndrone with aneurysm of ascending aorta and aortic regurgitation.* Am. J. Cardiol., 25:483-489, 1970.
16. E. Stanley Crawford et al: *Aortic aneurysm: Current status of surgical treatment* Surg. Clin North Am. 59:597-636, 1979.
17. Robert A. McCready et al: *Surgical treatment of ascending aortic aneurysms associated with aortic valve insufficiency.* Ann. Thorac. Surg., 28:307-316, 1979.
18. Hovald K. Helseth et al: *Results of composite graft replacement for aorta root aneurysms.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 80:754-759, 1980.
19. Nicholas T. Kouchoukos et al: *Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft* Ann. Surg., 192:403-413, 1980.
20. 박표원, 노준량 : 대동맥류의 수술요법. 대한흉외지 16 : 301-309, 1983.
21. 박종훈, 기영대, 이명복, 최성재, 박영배, 최윤식, 서정돈, 이영우, 김용진, 서경필, 연경모, 지제근: Marfan 증후군에 기인한 확장성 복부대동맥류 치험 1. 예. 순환기. 13(2) : 479-486, 1983.
22. 이재원, 안 혁, 김용진, 노준량 : 무봉합 혈관내 인조 이식혈관을 이용한 박리성 대동맥류의 수술요법. 대한흉부외과학회지. 18(2) : 305-313, 1985.
23. 조범구, 최수승, 박영환, 조승연 : 대동맥 판막부전증이 동반된 상행대동맥의 외과적 치료(17 예 보고). 대한흉부외과학회지. 19(1) : 134-139, 1986.