

혈관륜을 동반한 대혈관전위증의 치험 1예*

박국양** · 허 용*** · 김병열*** · 이정호*** · 유희성***

— Abstract —

Double Aortic Arch Associated with Complete Transposition of the Great Arteries*

Kook Yang Park, M.D.** , Yong Hur, M.D.*** , Byung Yeol Kim, M.D.*** ,
Jung Ho Lee, M.D.*** , Hoe Sung Yu, M.D.***

The authors report a case of double aortic arch associated with complete transposition of the great arteries. On 7th, Feb. 1985, Rastelli operation was performed for transposition using extracardiac valved conduit. Postoperative course was complicated by persistent right lower lobe atelectasis which resulted from tracheal compression by double aortic arch.

On 20th, Mar. 1985, left arch was divided distal to the left subclavian artery followed by complete resolution of the atelectasis.

To the best of our knowledge, this is the first case ever reported in Korea.

I. 서 론

이중동맥궁은 매우 드물게 심장기형을 동반하며 완전 대혈관전위증과 합병된 예는 극히 드물어 지금까지 3예만이 보고되었다.

II. 증례 보고

환자는 10세 소년으로 출생직후부터 나타난 청색증을 주소로 입원하였다. 과거력상 잦은 상기도 감염은

* 본 논문은 국립의료원 임상연구비 보조에 의한 것임.

** 인제대의 서울백병원 흉부외과

** Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Paik Hospital, Seoul

*** 국립의료원 흉부외과

*** Department of Thoracic Surgery, National Medical Center

1987년 3월 2일 접수

호소하였으나 연하곤란은 부인하였다.

이학적 소견상 호흡음은 정상이었으며 심박동은 규칙적이었다. 심한 청색증이 있었으며 흉골 좌하연 및 상연을 따라 제 3도의 수축기 잡음이 들렸다.

흉부 X선상 폐혈관영은 감소되어 있으면서 심·흉비는 0.55였다. 단순촬영상 특징적인 것은 기관분기부에서 약 2~3 cm 상부에서 기관협착이 보이는데 좌·우가 대칭적이며 매우 완전한 굴곡으로 협착을 이루고 있어서 단순촬영만으로도 이중대동맥궁을 의심할 수 있었다(사진 1). 혈액학적 검사상 혈색소는 16 gm/dl이며 혈구용적은 50%였다. 기타 검사상 특기할 만한 소견은 없었다. 초음파검사, 심도자검사 및 심실영화촬영상 완전대혈관전위증에 심실중격결손증, 폐동맥협착증이 합병되어 있었다.

심방, 심실, 대동맥관계는 Van-Praagh 분류에 의하면 SDD형이었다.

1985년 2월 7일 Rastelli 술식을 시행하였다. 마취과에서 삽관시 튜브가 어느 깊이 이하로 진입이 안된다고 하였는데 이는 이중동맥궁에 의한 기관 협착 부위에

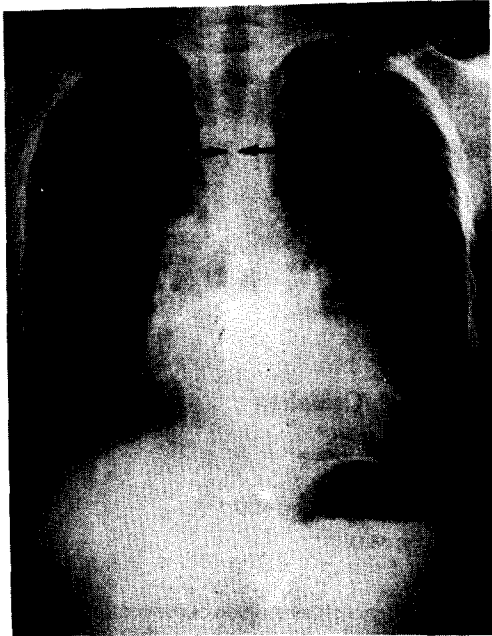


사진 1. 수술전 흉부 X선사진으로 기관분기부 약 2.5 cm 상방에서 좌우 대칭적으로 완만한 협착을 보이고 있다<화살표 부위>.

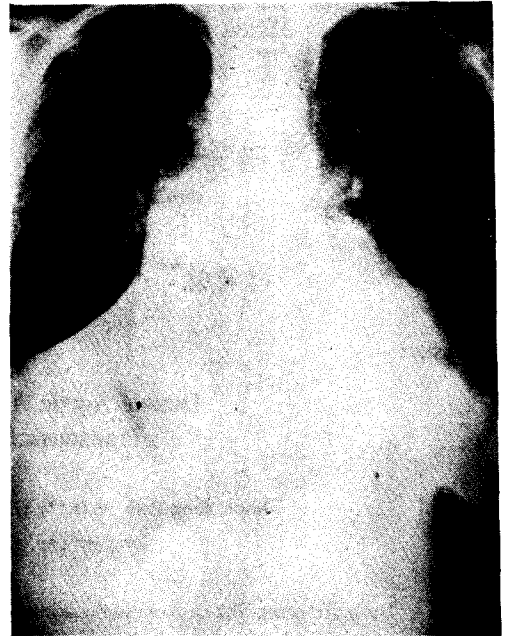


사진 2. Rastelli 수술후 14일째 촬영한 사진으로 우하엽 무기폐 소견을 보여주고 있다.

튜브가 걸렸기 때문이라고 생각된다.

좌심실과 대동맥은 18mm tubular Dacron 으로 도관을 만들어주고, 우심실과 폐동맥은 22mm 직경의 판막도관을 이용하여 혈류를 유지하였다.

수술후 저심박출증소견외에 호흡기제거가 힘들었으며 우하엽 무기폐 소견이 계속되었다. 술후 9일째 삽관제거를 시행할 수 있었으나 무기폐 소견은 계속 남아 있

다<사진 2>.

혈관류의 양상을 보기 위해 식도조영술 및 대동맥촬영을 실시하였다. 식도는 대동맥궁부위에서 압박을 받고 있었으나 심하지는 않았으며, 대동맥촬영상 이중동맥궁이 확인되었다. 우측이 좌측에 비해 약간 커보였고, 우측궁에서는 무명동맥이 좌측궁에서는 총경동맥 및 쇄골하동맥이 각각 분지되었다<사진 3>.

계속되는 우하엽 무기폐 및 호흡곤란이 기관 압박에

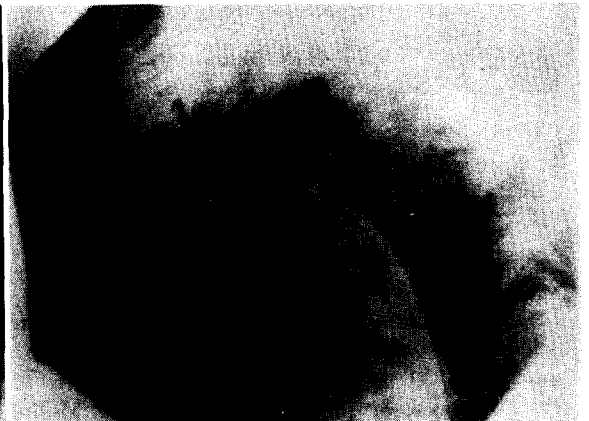
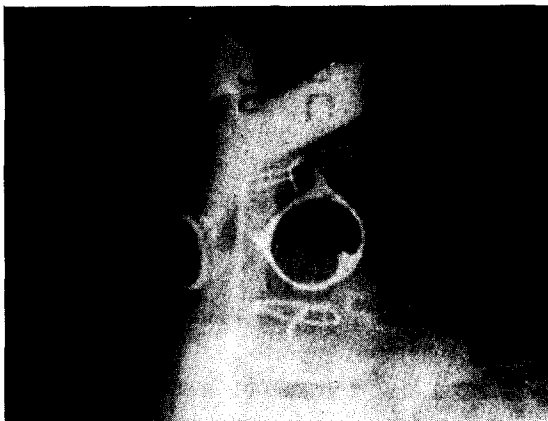


사진 3. 대동맥 촬영상 하행동맥이 우측에 위치하면서 선명한 이중동맥궁을 보여준다. 전후 촬영상 중앙에 보이는 링은 22mm 판막도관(우심실-폐동맥간)의 판막부위 금속이다.



사진 4. 좌측 대동맥궁 분리후 60일째 사진으로 좌측에서 이루던 기관압박은 소실되었으나 우측은 아직 남아 있다(화살표 부위).

의한다고 보고 대동맥궁 절단을 결정하였다.

1985년 3월 20일 좌측 개흉을 실시하였으며 좌측대동맥궁을 분리하였다. 동맥관개존증은 없었으며 하행대동맥은 척추 중앙에서 우측으로 위치하였다. 좌측 쇄골하동맥과 대동맥사이를 분리하였으며 혈류차단 및 봉합에 어려움은 없었다.

수술후 우하엽 무기폐의 소실과 함께 <사진 4> 호흡곤란증세는 호전되었다.

Ⅲ. 고 안

이중동맥궁이 합병하는 심장내 기형은 주로 활로씨 4 징이며 매우 드물게 심실중격결손증, 심방중격결손증, 양대동맥 우심실기시증, 심내 막상 결손증, 대혈관전위증 등과 동반된다^{2~5)}.

이중대동맥궁이 완전대혈관전위증과 합병된 예는 1837년 VonSiebold가 처음 보고하였고¹⁾ 1968년 Higashino에 의해 사망 1예가 보고되었다. Higashino 등이 1968년 보고한 1예는 복잡심기형에 고식적 수술을 가한 후 사망한 예로 부검시야 이중대동맥궁이 확인되었다. 환자는 생후 13일에 인공심방중격형성술을 받았으나 출후 10시간만에 호흡부전으로 사망하였다. 이중대동맥궁은 각각 쇄골하동맥과 총경동맥을 분지하였으

며 동맥관개존증이 좌측에서 발견되었다. 사망 원인은 이중대동맥궁에 의한 기관압박이었다.

이중대동맥궁의 임상증상은 혈관문에서 나타나는 식도, 기관압박이다. 그러나 일부에서는 무증상일 경우도 흔하다^{3,5,6)}.

진단은 단순 흉부촬영과 식도촬영으로 90%에서 기관 및 식도압박을 알 수 있다고 하여 기관지 내시경검사 와 대동맥 촬영을 추가할 수 있다.

이중대동맥궁에서 하행대동맥은 주로 좌측에 위치하나 드물게는 우측 또는 척추 전방에 위치할 수 있다¹⁰⁾.

이중대동맥궁의 수술은 1945년 Gross에 의해 최초로 시행되었는데, 수술의 목적은 혈류장애 없이 식도 및 기관압박을 제거하는 것이다. 쇄골하동맥 및 총경동맥의 위치보다 혈류장애 유무가 절단부위 결정에 중요하며, 좌·우측 궁중에서 대개는 작은 부위를 절단한다^{7~10)}.

본 증례는 수술전에 기관·식도압박증세가 없었으나 대혈관전위증 수술후 우하엽 무기폐 및 호흡곤란이 나타나 이중대동맥궁 수술을 시행하게 되었다. 수술후 호흡곤란이 심해진 것은 삼파마취 및 장기간의 호흡관리, 술후 빈번한 기관흡인(Endotracheal suction)으로 조직부종이 심해져 나타났을 것이라고 본다.

Ⅳ. 요 약

국립의료원 흉부외과에서는 대혈관전위증에 이중대동맥궁이 합병된 1예를 치환하였다.

환자는 10세 남자로서 1985년 2월 7일 완전대혈관전위증을 Rastelli 술식으로 교정하였으며 수술후 계속적인 우하엽 무기폐 및 호흡곤란이 지속되어 1985년 3월 20일 좌측 대동맥궁을 분리하였다. 좌측 대동맥궁 분리후 우하엽 무기폐는 소실되었으며 호흡곤란증세도 호전되었다.

REFERENCES

1. von Siebold CT. Cited by Higashino, S.M. et al: *Aortenbogen, ringförmiger, bei einem neugeborenen, blausüchtigen Kinde. Journal für Geburtshülfe, Frauenzimmer-und-kinderkrankheiten* 16:294, 1837.
2. Higashino SM, Ruttenberg HD: *Double Aortic Arch Associated with Complete Transposition of the Great Vessels. Brit. Heart J* 30:579, 1968.
3. Binet JP, Langlois J: *Aortic arch anomalies in children and*

- infants. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 73:248, 1977.
- 4 김원근외 : 혈관류의 수술체험 - 6예 보고 - 대한흉외지 17 : 2, 1984.
 - 5 Sabiston DC, Spencer FC: *Gibbon's Surgery of the Chest (4th ed.)* 928-933.
 6. Kirklin JW, Barratt-Boyes BC: *Cardiac Surgery*, 1111-1116
 7. Rob and Smith's Operative Surgery. edited by Jamieson SW, Shumway NE. (4th ed.), 381-389.
 8. Archiniegas E, et al: *Surgical Management of Congenital Vascular Rings. J Thoracic Cardiovasc Surg* 77:721, 1979.
 9. Richardson JV, Doty DB, et al: *Operations for Aortic arch anomalies. Ann Thorac Surg* 31:426, 1981.
 10. Roesler M, Leval M et al: *Surgical Management of Vascular rings. Ann Surg* 197:139, 1983.
-