

가성대동맥축착에 의한 동맥류

-수술치험 1례보고-

김규만* · 황수희* · 전상협* · 배병우* · 이형렬*

=Abstract=

A Case Report of Pseudocoarctation of Aorta with Aneurysm Formation

Gyu-man Kim, M.D.*, Su-hee Hwang, M.D.*, Sang-hyup Jun, M.D.*,
Byung-woo Bae, M.D.*, Hyung-ryul Lee, M.D.*

Pseudocoarctation is extremely rare and is due to elongation and kinking of aortic arch which mimics true coarctation but has no pressure gradient across it. This state is essentially benign entity and needs no surgical intervention, but it frequently tends to progress into the aortic aneurysm that results in compressive symptom due to mass effect and unawared rupture and death.

We experienced a descending aortic aneurysm secondary to pseudocoarctation. The patient was 53-year-old female presented as easy fatiguability and facial flushing. The aortogram revealed tortuous and enlarged aorta at the level of ligamentum arteriosum. The aneurysm was resected and was end-to-end anastomosed successfully under partial cardiopulmonary bypass. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged on post-operative 10 day.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:955-8)

Key words : Pseudocoarctation

증례보고

임상증세 : 환자는 53세 여자로서 만성적 피로감과 간헐적 안면홍조를 주소로 개인병원을 방문 흉부단순촬영상(Fig. 1) 좌측 상부종격동의 종양을 의심하여 본원으로 전원되었다. 과거력상 특이소견이 없었고, 경부나 흉부 외상의 경험도 없었다. 신체검진상 혈압은 120/80으로 정상이었다고 상하지의 혈압차도 없었다. 청진상 심잡음도 없었으며 맥박은 여러 부위에서 일정하게 촉진되었다.

검사소견 : 흉부전산화단층촬영상(Fig. 2) 하행대동맥 기시부에 대동맥이 구낭형(saccular)으로 확장되어 있었으

며 최장직경은 약 6cm였다. 심에코도상 심장과 대혈관은 모두 정상이었다. 조영제를 이용한 대동맥촬영(Fig. 3)에서 하행대동맥 기시부 동맥인대 부위에서 대동맥이 꼬여(kinking) 있었으나 진성축착에서 볼 수 있는 축착후방의 이상확장이나 주위의 측부순환혈관의 증식 등은 보이지 않았다.

수술소견 및 수술조작 : 이상의 소견으로 대동맥의 가성 축착에 의한 동맥류로 진단하고 수술을 시행하였다. 좌측 후방개흉절개에 의한 5번째늑골을 절제후 periosteal bed를 통해 늑막강내로 진입하였다. 부분적 심폐우회를 채택하였는데, 동맥 카테터는 좌측 총대퇴동맥에 정맥카테터는 좌심방이개(LA auricle)에 각각 설치하였다. 동맥류를 포함한 가성축착을 조심스레 박리한 후 심폐우회기를 가동하였고, 동맥류의 상하에 대동맥감자로 혈류를 차단하였다. 먼저 동맥인대를 결찰분리하고 확장된 대동맥의 부위를 모두절제한뒤 양단을 4-0 prolene으로 단단문합하였

* 부산대학교 병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan National University Hospital



Fig. 1. Preoperative chest P-A view that shows left mediastinal mass-like shadow.



Fig. 3. Aortogram with contrast material. The aortic arch is markedly elongated and kinked and the proximal aortic arch was dilated in its caliber.



Fig. 2. Chest computed tomogram checked before operation revealing kinking and widening of aortic arch.

다(Fig. 4).

술후경과: 술후 출혈은 미미하여 술후 3일째 흉관을 제거하였고, 특별한 합병증없이 술후 10일에 퇴원하였다. 술중 절제된 대동맥편은 병리조직검사상 혈관벽의 분절화(fragmentation)과 변성이 있었으며 중막층은 내막과 분리되고 섬유화를 보이며 또한 탄성섬유의 파과와 결합력의

약화 등을 관찰할 수 있었다(Fig. 5).

고 찰

대동맥의 가성축착증은 매우 드문 질환으로 대동맥궁이 일반적인 경우보다 길게 연장되어 종격동의 주요혈관에 의해 고정된 대동맥궁부를 지나 하행대동맥의 기시부에서 꼬여 혈관조영상 마치 대동맥축착처럼 보이는 선천성 상태로 이를 중심으로한 혈압의 차이가 없어 그 자체로는 임상적으로 큰 의미가 없으나, 혈류의 와류로 인해 청진상 잡음이 들릴 수 있고 단순흉부촬영상 종격동종양으로 오인되기도 하며, 혈관조영시 진성축착과의 감별을 필요로 한다. 또한 이 부위에는 대동맥류가 잘 발생하고 동맥류가 발생하면 종양효과에 의한 압박증상이 나타나고 파열되어 사망하는 수도 있으므로 수술적 절제가 필요하다.

가성 대동맥축착증의 정확한 원인은 알려져 있지 않으나, 일반적으로 선천성일 것으로 추정하고 있다^{1,2)}. Winer 등³⁾은 발생학적으로 배부 대동맥근(dorsal aortic root)의 3-10번째절의 압축이 일어나지 않아 그결과 대동맥궁이 연장되어 협부인 동맥관 부위에서 구부러지고 꼬여 형성



Fig. 4. Photograph of opened left thoracic cavity. Several stay sutures are placed along the incised parietal pleura over the aorta. The descending aorta is markedly enlarged at its upper portion.

된다고 주장하였다. Steinberg 등⁴⁾은 대동맥의 연장으로 좌총경동맥과 좌쇄골하동맥의 거리가 멀어지는 경우가 종종 있다고 보고한 바 있다. 이 질환에 대한 최초의 보고로 1951년 Souders⁵⁾는 혈관조영상 혈류의 차단이 없이 하행 대동맥 근위부의 꼬임을 관찰하였다고 보고하였고, 가상축착증(pseudocoarctation)이라는 용어는 1952년 Dotter와 Steinberg가 처음으로 도입하였다. 진성축착증과의 중요한 차이점은 축착부위를 전후한 혈압의 차이가 존재하지 않거나 있더라도 미미하여(25 mmHg 이하) 원위부의 혈류에 어떠한 장애도 주지 않고 측부혈류에 의한 늑골의 절흔이나 대퇴동맥 맥박의 지연 등도 나타나지 않는다는 점이다⁶⁾.

가성축착증시에 여러 동반이상의 예가 보고된 바 있는데 이에선 이첨대동맥판막, 대동맥판막협착증, 심실중격결손증, 심방중격결손증, 동맥관개존증, Valsalva동 동맥류 등이 있으나⁴⁾ 본증에는 동반이상이 없었다. 또한 가상축착증은 간혹 Turner 증후군, Noonan 증후군, Hurler 증후군 등과 같은 복합증후군의 일부로 나타나기도 한다⁷⁾.

가성축착 자체는 임상적으로 문제가 되지 않으나 동맥류를 형성하게 되면 주위 장기의 압박으로 증상이 나타나고 Gay와 Young 등⁸⁾은 동맥류의 파열에 의한 급사의 예를 보고한 바 있다. 이러한 동맥류가 발생하는 원인은 정확히 알려져 있지 않으나 꼬인 혈관 사이에 혈류의 와류가

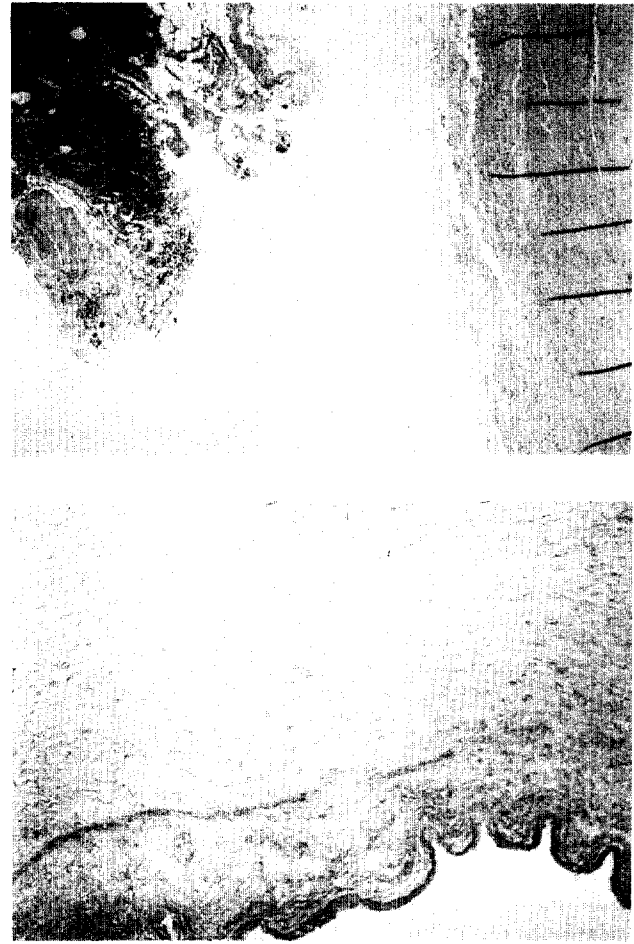


Fig. 5. Pathologic findings of the aortic wall forming pseudocoarctation and aneurysm that reveal fragmentation and degeneration of the aortic wall, medial fibrosis, and destruction and dehyalinization of elastic fiber.

형성되어 생기는 것으로 알려져 있다⁸⁾.

가성축착증의 치료로 과거에는 증상이 없거나 다른 이상이 동반되지 않았을 때는 보존적 치료를 하는 것을 원칙으로 하였으나 최근의 여러 보고에서 가상축착이 대동맥류 형성에 직접적인 연관이 있음이 입증되었으므로 일단 계속적인 경과관찰후 증상이 나타나거나 동맥류의 발생이 의심되면 즉시 교정수술을 시행하는 것이 필요하다고 한다⁹⁾.

본 부산대학교병원 흉부외과에서는 53세 여자에서 발생한 가상 대동맥축착에 의한 흉부대동맥류를 발견하고 부분 심폐우회술을 이용하여 성공적으로 수술치험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

References

1. Berry RE, Griffith JR, Templeton JY III. *Kinking of the aorta*. Am Surgeon 1967, 29:65-70
2. Nasser WK, Helman C. *Kinking of the aortic arch (Pseudo coarctation)*. Ann Int Med 1966, 64:971-5
3. Winer BE, Kronzon I, Glassman I, et al. *Pseudocoarctation and midarch aortic coarctation*. Chest 1977, 72:519-21
4. Steinberg I, Engle MA, Holswade GR, et al. *Pseudocoarctation of the aorta associated with congenital heart disease: report of ten cases*. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1969, 106: 1-20
5. Souders CR, Pearson CM, Adams HD. *An aortic deformity simulating mediastinal tumor: Subclinical form of coarctation*. Dis Chest 1951, 20:35-37
6. Gay WA, Young WC. *Pseudocoarctation of the aorta, a reappraisal*. J Thorac Cardiovac Surg 1969, 58:739-45
7. Hoeffel JC, Henry M, Mentre B, et al. *Pseudocoarctation of congenital kinking of the aorta: radiologic consideration*. Am Heart J 1975, 89:428-36
8. Bahabozorgui S, Bernstein RG, Frater RWM. *Pseudocoarctation of the aorta associated with aneurysmal formation*. Chest 1971, 60:616-7
9. Randolph MK, Kevin BM, Stewart P, et al. *Pseudocoarctation of the aorta presenting mass with dysphagia*. J Thorac Cardiovac Surg 1993, 55:1003-5