

# 베체씨 병에서의 동종 이식편을 이용한 대동맥 근위부 치환술

- 1례 보고 -

문현종\*·안 혁\*

=Abstract=

## Aortic Root Replacement with Homograft in Behçet's Disease

- A Case Report -

Hyeon Jong Moon, M.D.\*, Hyuk Ahn, M.D.\*

The prognosis of Behçet's disease characterized by recurrent orogenital ulcers and ocular and skin lesions depends upon the complications in the central nervous system, the gastrointestinal tract and the vascular system. Cardiac involvement, especially aortic regurgitation, is quite uncommon and hemodynamic instability is usually treated with open heart surgery. But serious postoperative complications had been reported in many cases, which are prosthetic valve detachment, paravalvular leakage, conduction disturbance, and false aneurysm. Many efforts to prevent the complications have been made such as application of cryopreserved homograft. We have described an experience of root replacement with homograft in a 39 year-old male patient for prosthetic valve detachment because of Behçet's aortitis with a review of the literatures regarding treatment, complication, and prognosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30: 92-6)

**Key words:** 1. Behçet's disease  
2. valve detachment  
3. homograft

### 증 례

39세된 남자 환자가 8개월 전부터 시작된 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 과거 1994년 6월 30일에 외부병원에서 대동맥 판막 협착 및 폐쇄부전증으로 Omniscience 금속 판막 25mm를 이용하여 대동맥 판막 치환술을 시행하였다. 이후 1994년 10월경 운동시 호흡곤란이 발생하였고, 11월에 병원을 방문하여 심초음파 검사상 치환된 인공 판막 주변 누출이 확인되었다. 이후 본 병원

으로 전원되어 베체씨 병 의심하에 계속적인 왜래 관찰을 시행하였다. 환자의 호흡 곤란 증상은 점차 심해졌으며 1995년 3월 심초음파 검사상 인공 판막의 이탈과 중등도의 대동맥 판막 폐쇄부전증을 확인하였고(Table 1), 1995년 5월에는 중증의 폐쇄부전증과 확장된 대동맥 근위부를 확인하였다(Table 1). 과거력상 15년 전 폐결핵으로 약 3년 동안 항결핵제를 복용한 사실이 있으나, 그 외 특기할 만한 사항은 없었다. 이학적 검사에서 구강 점막의 궤양과 청진상 흉골 좌연에 금속음을 동반한 수축기 및 이완기 심

\* 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea.

논문접수일 : 96년 6월 29일 심사통과일 : 96년 11월 27일

책임저자 : 안 혁, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 764-3664

**Table 1.** Preoperative and postoperative echocardiography findings

	Pre-op	Pre-op	Post-op
Date	95.3	95.5	95.7
LVESD	44	45	39
LVEDD	63	69	61
EF	57	53	65
Remark	valve detachment severe AR	valve detachment dilated annulus severe AR	trivial AR trivial MR

(preop: preoperative, postop: postoperative, echo: echocardiography, LVESD: left ventricular end systolic dimension, LVEDD: left ventricular end diastolic dimension, EF: ejection fraction, AR: aortic regurgitation, MR: mitral regurgitation)



**Fig. 1.** Preoperative chest PA showing left ventricular hypertrophy and cardiomegaly.

잡음이 있었고, 술전 시행한 정규 혈액 검사소견은 적혈구 침강율(ESR)이 58 mm/hr으로 증가해 있는 것 이외에 모두 정상 범위 안에 있었다. 단순 흉부 촬영상 좌심실 확장을 동반한 심비대 소견이 있었고(Fig. 1), 대동맥 조영술을 시행했을 때 인공 판막이 확장된 대동맥 근위부에서 이탈되어 심수축기와 이완기에 따라 위아래로 움직이는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 2, 3). 베체씨 병의 발현 정도를 평가하기 위하여 안저 검사, 식도 조영술, 상부 소화기



**Fig. 2.** Preoperative aortography showing severe aortic regurgitation in diastolic phase.



**Fig. 3.** Preoperative aortography showing prosthetic valve detachment and floating prosthetic valve in systolic phase.

계 조영술, 하부 소화기계 조영술, 대장 관장 조영술 등을 시행하였으나 이상 소견은 없었다.

수술은 전신마취 하에 정중 흉골 절개를 통해 이진 수술에 의한 협착을 잘 박리한 후 대퇴 동맥과 상대정맥, 하대정맥을 이용한 체외 순환하에서 시행하였다. 수술소견으로 대동맥 근위부는 직경 5 cm 정도로 늘어나 있었고, 인공 판막은 섬유화된 선형 구조물에 의해 대동맥륜에 연결되어 있을 뿐 대동맥륜(aortic annulus)에서 이탈되어 있었다. 대동맥을 길이방향으로 수직절개후 관상동맥 기시부를 단추형으로 남기면서 늘어난 대동맥 조직을 제거한 뒤 대동맥 동종 이식편을 대동맥륜(aortic annulus)에 4-0 Proline으로 여러개의 단순 봉합(multiple simple inter-

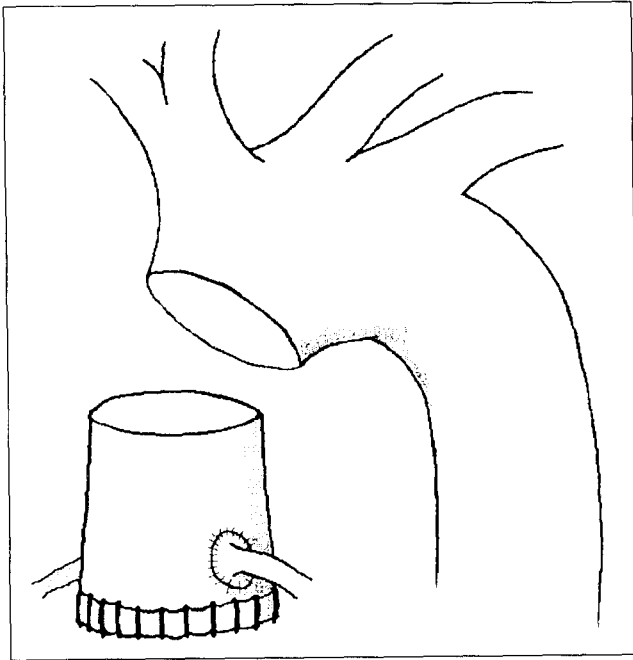


Fig. 4. Schematic diagram showing the fixation of the homograft to aortic annulus with multiple simple interrupted suture and interposed Teflon felt and the anastomosis of banded coronary artery with continuous suture.



Fig. 5. Postoperative chest PA showing disappearance of left ventricular hypertrophy and cardiomegaly.

rupted sutures)을 시행하여 고정하였고 이때 테플론펠트(Teflon felt)를 봉합사 결합시 삽입함으로써 문합 부위의 출혈조절을 하였다. 동종 이식편의 Valsalva동 위치에 단추형으로 남겨둔 관상동맥 기시부를 5-0 Proline으로 연속 봉합하여 문합한 후(Fig. 4), 동종 이식편의 원위부와 환자의 상행 대동맥 원위부를 3-0 Proline으로 연속봉합하여 문합하였다.

술후 상태는 양호하여 술후 7일에 흉관을 제거하였고 술후 시행한 심초음파 검사상 미약한 대동맥 관막 폐쇄부전증이 있었으며(Table 1) 술후 17일에 합병증 없이 퇴원하였다. 항응고 요법은 계속적으로 시행하지 않았고, 면역억제 요법으로는 수술 당일부터 cyclosporin A를 정맥 주사하였으며, 식이가 가능한 때부터는 imuran, prednisolone를 경구 투여하였으며, 외래를 통하여 적혈구 침강율(ESR)을 기준으로 1996년 6월까지 면역억제 요법을 시행하고 있다. 외래 추적 관찰중 시행한 단순 흉부 촬영상 심비대 소실을 확인할 수 있었으며(Fig. 5) 술후 1년째인 1996년 6월까지 청진상 심잡음은 없었다. 술후 병리 조직 결과는 맥관벽 혈관에 임파구성 혈관염 소견과 대동맥 중벽에 점성 퇴행소견이 있어(Fig. 6, 7) 베체씨 병에 합당한 소견이었다.

## 고 찰

베체씨 병은 만성적으로 여러 장기에서 병변이 발견되며 30대 남지에서 호발하는 병으로 알려져 있고 재발되는 염증 반응을 특징으로 하며 그 원인은 잘 알려져 있지 않다. 1908년 Blüthe는 일찍이 Hippocrates가 구강과 생식기에 호발하는 궤양과 재발성 홍채염과의 연관성을 기술하였다고 하였고 1937년 Behçet는 독립된 질병으로 명명하였다. 베체씨 병은 극동지역, 중동지역, 지중해연안에 주로 호발하며 HLA-B51, HLA-B5와의 연관성도 알려져 있다.<sup>1,2)</sup>

모든 병변의 기전이 비특이성 혈관 염증 반응이며 조직 병리학적인 소견은 임파구성 단핵세포의 혈관 주변 침범과 혈관 폐쇄, 점성 퇴행(myxoid degeneration)을 시사한다. 임상적 양상은 주로 구강 궤양, 생식기 궤양, 안구 병변, 피부 병변으로 발견되며 이중 3가지 이상 발견되어야 확진되지만 발현하는 시간적 차이가 대부분 크기 때문에 불완전 형태의 진단이 이루어진다. 관절통, 위장염, 뇌막뇌염, 혈전정맥염 등의 병변은 진단 소기준으로 상기 4가지 대기준에 비해 발현 정도는 낮으며, 부고환, 대혈관, 심장, 폐, 간, 신장 등에 발현은 매우 드물다. 그러나 병의 예후는 발현 빈도가 낮은 중추 신경계, 위장관계, 혈관계에 생기는 합병증에 달려있다.<sup>1,2)</sup> 그 중에서 심장에 발현하는 병

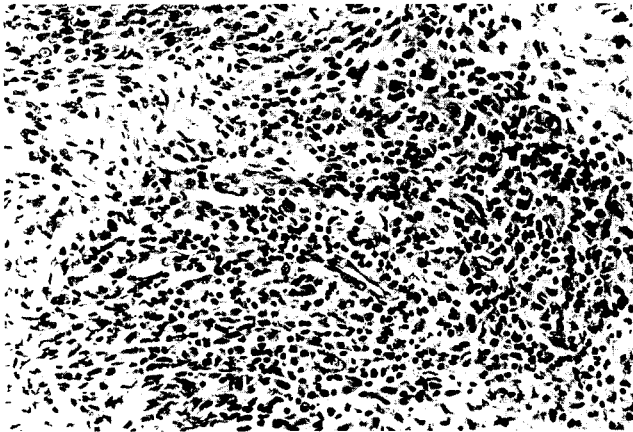


Fig. 6. Photomicrograph of the vasa vasorum of the aortic wall showing vasculitis with lymphocytoid infiltration.

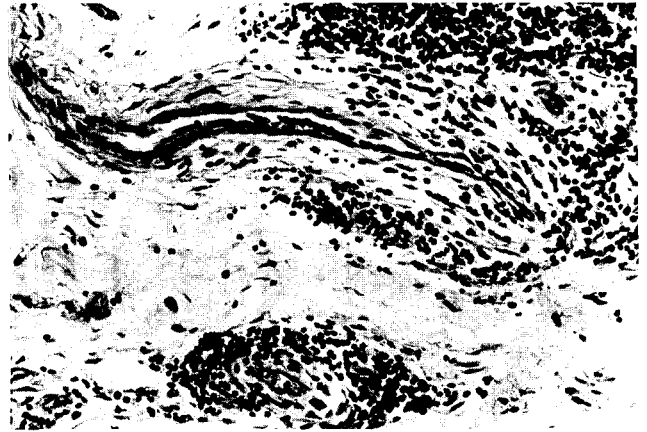


Fig. 7. Photomicrograph of the media of the aortic wall showing lymphocytoid infiltration and myxoid degeneration.

변의 형태는 심막염, 심근염, 전도 장애, 급성 심근경색증, 혈관류, 혈관 폐쇄, 판막 질환 등이며 대동맥 판막의 병변은 더욱 드문 것으로 알려져 있다<sup>3)</sup>.

베체씨 병의 대동맥 판막 폐쇄부전증의 주된 기전은 판막 자체의 병변이 가장 흔하며 valsalva동류 그리고 대동맥류에 의한 이차적인 대동맥류의 확장이다. Comess 등<sup>4)</sup>은 valsalva동류에 의한 급성 대동맥 판막 폐쇄부전증 환자를 처음으로 보고하였으며, Tai 등<sup>5)</sup>은 대동맥 판막의 병변이 없이 대동맥류에 의해 이차적으로 발생한 폐쇄부전증 환자를 처음으로 보고하였다.

일반적으로 대동맥 폐쇄부전증의 치료는 개심술을 통한 인공 판막 치환술이지만, 인공 판막 주변 누출, 인공 판막 이탈, 전도 장애, 문합 부위의 가성 동맥류 등의 심각한 수술 후 합병증이 보고되어 왔다. Chikamori 등<sup>6)</sup>은 논문으로 발표된 21명의 대동맥 판막 폐쇄부전증 환자를 분석하였는데, 환자군의 평균 연령은 43.8세, 남녀비는 2:1이었고, 수술은 12명에서 시행되어 결과 추적이 가능한 7명에서 2명의 수술 후 사망과 3명의 재수술이 있었다고 보고하였다.

이러한 심각한 합병증을 예방하기 위하여 여러가지 방법이 사용되었는데, 항면역 요법, 동종 이식편의 사용, Teflon felt를 이용한 문합 부위 강화, surgical glue를 이용한 문합 부위 도포 등이다. Motomura 등<sup>7)</sup>은 대동맥 인공 판막 치환술 이후 생긴 인공 판막 이탈이 있는 환자에서 동종 이식편을 이용한 대동맥 근위부 치환술을 시행하여 좋은 결과를 얻었으며, Sugimoto 등<sup>8)</sup>은 수술 전에 염증 반응이나 증후가 사라질 때까지 스테로이드 제제를 사용하였고 수술 후에는 적혈구 침강률(ESR) 등의 값에 따라 스테로이드 제제를 사용함으로써 좋은 결과를 얻었다.

이 논문에서 기술한 환자에서는 동종 이식편을 이용하여 수술을 시행하였고 수술 후 면역 억제 요법을 시행하고 있다. 아직까지 동종 이식편에 대한 논쟁이 있으나 향후 많은 임상경험이 해답을 말해줄 것이라고 사려된다.

### 참고 문헌

1. Conn DL, Hunder GG, O'Duffy D. *Vasculitis and related disorder*. In: Kelley W, Harris JrED, Ruddy S, Sledge CB. *Textbook of rheumatology*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1993:1097-9
2. Ball EV. *Behçet's disease*. In: Bennett JC, Plum F. *Cecil textbook of medicine*. 20th ed. Philadelphia: WB Saunders 1996: 1506-7
3. James DG, Thompson A. *Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease*. Am Heart J 1982; 103:457-8
4. Comess KA, Zibelli LR, Gordon D, Fredrickson SR. *Acute, severe, aortic regurgitation in Behçet's syndrome*. Ann Int Med 1983;99:639-40
5. Tai YT, Fong PC, Ng WF, Fu KH, Chow WH, Lau CP, Wong WS. *Diffuse aortitis complicating Behçet's disease leading to severe aortic regurgitation*. Cardiology 1991;79:156-60
6. Chikamori T, Doi YL, Yonezawa Y, Takata J, Kawamura M, Ozawa T. *Aortic regurgitation secondary to Behçet's disease: a case report and review of the literature*. Eur Heart J 1990;11:572-6
7. Motomura N, Kawazoe K, Kito H, Eishi K, Kawashima Y, Oka T. *Application of cryopreserved allograft to aortic root replacement for detachment case due to aortitis*. Nippon Kyogu Geka Gakkai Zasshi 1993;41:1426-30
8. Sugimoto T, Miyashita M, Ota T, Yamashita C, Okada M, Nakamura K. *Surgical treatment of valvular heart disease associated with Behçet's disease*. Nippon Kyogu Geka Gakkai Zasshi 1990; 38:2320-5

**=국문초록=**

구강 생식기의 궤양, 안구와 피부 병변을 특징으로 하는 베체씨 병의 예후는 중추 신경계, 위장관, 혈관계의 합병증에 의존된다. 심장의 병변 특히 대동맥 판막 폐쇄부전증은 매우 드물고, 일반적으로 혈액학적 불안정성은 개심술을 통하여 치료된다. 그러나 많은 환자에서 인공 판막의 이탈, 판막 주변 누출, 전도 장애, 가성 동맥류 등의 심각한 합병증이 보고되어 왔다. 이런 합병증을 막기 위하여 많은 노력이 있었으며 그중 하나는 동종 이식편의 사용이었다. 서울대학교병원 흉부외과에서는 베체씨 대동맥염으로 인해 인조 판막 이탈이 있었던 39세 남자 환자에서 동종 이식편을 이용한 대동맥 근위부 치환술을 시도하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심단어** : 1. 베체씨 병  
2. 인공 판막 이탈  
3. 동종 이식편