

# 말판증후군과 동반된 해리성 대동맥류에 대한 대동맥 근부 개형술(改型術): Yacoub-David 수술법

박 형 주\* · 이 승 진\* · 박 영 우\* · 최 태 명\*\* · 신 원 용\*\* · 곽 수 달\*\*\*  
고 정 관\* · 이 철 세\* · 염 욱\*

= Abstract =

## Aortic Root Remodeling Procedure in Marfan Syndrome associated with Aortic Dissection: Yacoub-David Technique

Hyung Joo Park, M.D.\*, Seong Jin Lee, M.D.\*, Young Woo Park, M.D.\*, Tai Myung Choi, M.D.\*\*,  
Won Yong Shin, M.D.\*\*, Soo Dal Kwak, M.D.\*\*\*, Jeong Kwan Ko, M.D.\*, Cheol Sae Lee, M.D.\*,  
Wook Youm, M.D.\*

We operated on a Marfan patient who had Stanford type A acute aortic dissection, aortic root aneurysm, and aortic regurgitation. The Yacoub-David aortic root remodeling procedure which preserves native aortic valve and replaces all three aortic sinuses and ascending aorta by a Dacron graft, was applied for this patient. A 24mm Hemashield graft was designed to three tongues at the aortic root end to meet the shape of the Valsalva sinuses. The patient recovered from the procedure uneventfully and there was no aortic regurgitation postoperatively.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:556-10)

---

Key word: 1. Annuloaortic ectasia  
2. Aortic aneurysm, dissection  
3. Aortic root  
4. Aortic valve, repair  
5. Surgery method

---

\*순천향대학교 천안병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Soonchunhyang University Chunan Hospital.

\*\*순천향대학교 천안병원 순환기내과

Department of Cardiology, Soonchunhyang University Chunan Hospital.

\*\*\*순천향대학교 천안병원 마취과

Department of Anesthesiology, Soonchunhyang University Chunan Hospital.

논문접수일 : 2001년 5월 15일 심사통과일 : 2001년 8월 2일

책임저자 : 박형주(330-100) 충남 천안시 봉명동 23-20, 순천향대학교 천안병원 흉부외과. (Tel) 0417-570-2192 (Fax) 0417-576-0363

e-mail: hyjpark@sparc.schch.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

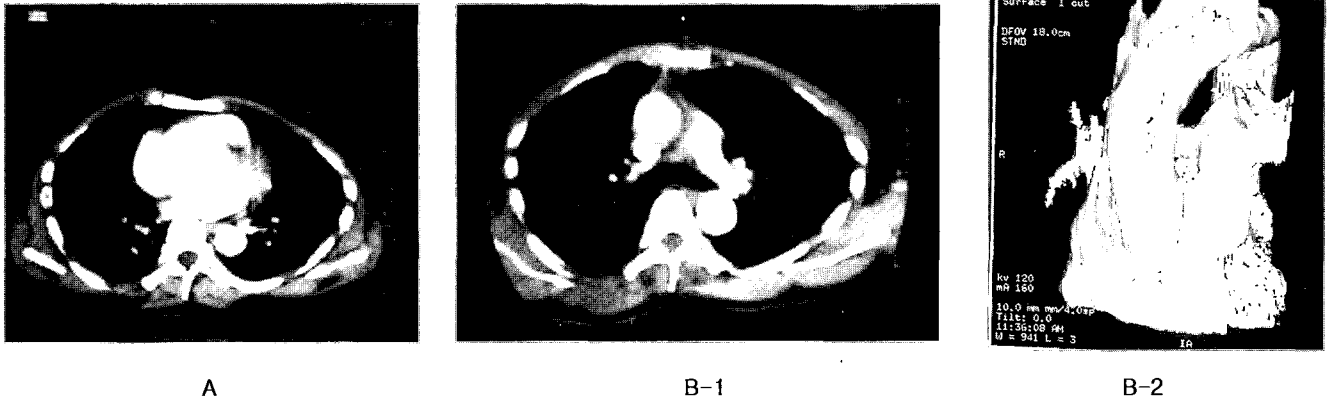


Fig. 1. Pre and Postoperative CT scans.

A. Preop.: huge dilatation of aortic root with intimal flap and false lumen.

B. Postop.: 1. repaired ascending aorta with graft shows normal size.

2. 3-D reconstruction of aortic root and ascending aorta shows normal size and configuration.

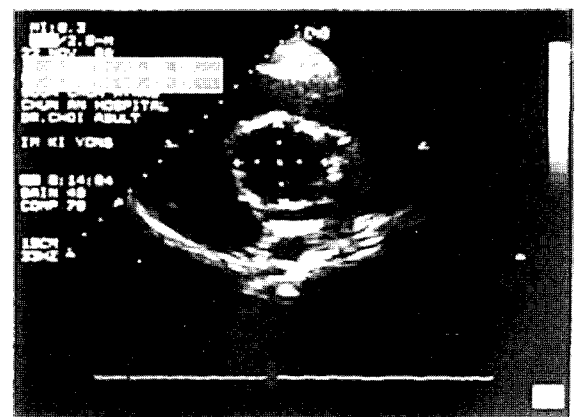
## 증 례

환자는 45세 남자로 아침에 출근도중 승용차 안에서 갑자기 발생한 전흉부의 격심한 통증을 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 과거력에서 10년 전 폐결핵으로 6개월간 약물치료 후 완치되었으며 당뇨, 고혈압 등의 병력은 없었다. 가족력에서는 형이 20년 전 대동맥 파열로 사망하였고 여동생은 15년 전 심장질환으로 사망하였다.

응급실 내원 당시 심한 흉통을 호소하였으며 활력징후는 맥박수 64회/분, 호흡수 24회/분, 체온 36.6도였고 혈압은 60/40 mmHg였다. 이학적 검사 상 의식은 명료하였고 흉부 청진시 흉골 좌연에서 확장기 심잡음이 청취되었다. 신체적 특징으로 키가 180 cm로 크고 손가락이 거미모양(arachnoidactyly)으로 길었으며 과신전(hyperextensibility)을 보였다. 응급으로 시행한 흉부 CT scan에서 심한 대동맥 근부 확장과 판막 직상부의 상행 대동맥에서부터 복부 대동맥에 이르는 해리성 대동맥류의 소견을 보였다(Fig. 1). 심초음파 검사에서는 심하게 확장된 발살바동과(Fig. 2) 대동맥 판막륜 상부 2 cm 지점에서 혈류에 따라 진전하는 큰 내피편(intimal flap) 및 중등도의 대동맥판 역류가 관찰되었다. 이상의 소견으로 말판 증후군에 동반된 대동맥 근부 동맥류(aortic root aneurysm) 및 Stanford type A 급성 대동맥 박리증으로 진단하였다. 중환자실 입원 후 환자는 혈압이 100/60 mmHg로 회복되어 morphine, midazolam 등으로 흉통을 조절하여 환자를 안정시키고 esmolol infusion을 시작하면서 응급수술을 준비하였다. 수술은 심한 Valsalva동의 확장과 Marfan 증후군 환자인 점을 고려하여 술식을 Yacoub과 David의 대동맥 근부 개형술(Aortic Root Remodeling Procedure)로 결정하였다.



A.

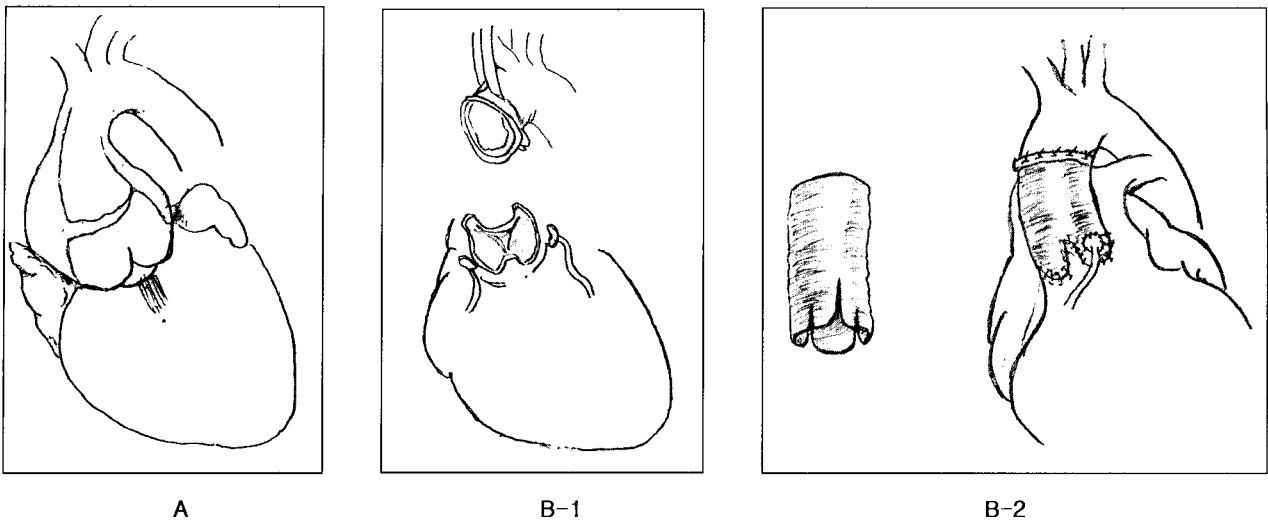


B.

Fig. 2. Pre and Postoperative Echocardiograms.

A. Preop.: huge dilatation of aortic root with markedly enlarged Valsalva sinuses.

B. Postop.: repaired aortic root with graft shows normal size and geometry.



**Fig. 3.** Operative findings and aortic root remodeling procedure (YACOUB-DAVID Technique)  
A. Findings: nearly transected intima, false lumen, aortic root aneurysm and aortic regurgitation  
B. Procedures: 1. resection of ascending aorta and aortic root including 3 sinuses  
2. reconstruction of aortic root and ascending aorta with 3 tongued graft

수술장 소견은 상행대동맥이 중등도로 확장되어 있었고 동맥벽의 해리에 의한 매우 얇은 외막(adventitia)으로 된 가성강이 검붉은 색으로 보였다. 대동맥 근부는 매우 확장되어 동맥류를 형성하고 있었다. 동맥 내강은 판막륜의 2 cm 원위부에 내피가 환상으로 거의 완전히 절단되어 박리되어 있었다. 대동맥 판륜은 27 mm 정도로 확장되어 있었고 3개의 Valsalva 동이 모두 심하게 늘어나 있었다. 대동맥 판막은 심하게 늘어나거나 일탈(prolapse)의 소견이 없이 정상의 범위로 판단되었고 판엽의 유합도 적절하게 이루어 졌다(Fig. 3). 심초음파 상에서 Valsalva 동의 직경은 53 mm였고, 동관 접합부는 55 mm, 상행 대동맥은 57 mm로 측정되었다.

수술 방법은, 좌측 대퇴동맥에 동맥관을 삽관한 후 흉골 정중절개를 하여 우심이에 단일 정맥관을 삽관하고 체외순환을 시작하였다. 무명동맥 근위부에서 대동맥을 교차차단하고 내피 열리(intimal tear)를 포함한 상행 대동맥류를 절제해낸 후 인조 도관을 이용한 상행 대동맥의 재건술을 시행하였다. 먼저 원위부에서 박리된 대동맥 벽을 Teflon felt로 보강하면서 Hemashield 24 mm 도관과 5-0 Prolene으로 단속 문합하였다. 대동맥차단 검자를 문합된 도관으로 옮기고 도관의 열구리에 미리 부착한 8 mm Hemashield 도관을 통하여 순행성 관류를 하면서 대동맥 근위부의 수술을 진행하였다. 대동맥 근부는 심하게 늘어난 3개의 발살비동의 조직을 대동맥 판엽으로부터 5 mm 정도 남기고 모두 절제하였고 좌우 관상동맥은 단추모양으로 준비하였다. 다른 Hemashield 도관의 끝을 각각의 판막 교련에 맞게 3등분으로 중 절개하여 발살비동의 모양에 맞게 다듬은 후 절제해 낸 대동맥동에

0.0625% glutaraldehyde에 고정한 자가 심낭편으로 대동맥 조직을 보강하면서 5-0 Prolene으로 연속 봉합하였다. 좌 관상동맥 단추를 해당 대동맥동의 도관에 같은 방법으로 문합하고 근위부와 원위부의 도관을 서로 문합 연결하였다. 우 관상동맥은 상행 대동맥과 근부의 치환술이 완료된 후 대동맥 차단을 일시적으로 해제하여 단추의 위치를 결정한 다음 좌 관상동맥과 같은 방법으로 문합하였다(Fig. 3). 시술 후 시행한 경식도 심초음파 검사에서 개형된 대동맥 근부가 판륜의 크기와 적절하게 조화되었고 대동맥 판막은 역류는 소실되었다(Fig. 2). 술 후 시행한 CT검사에서도 잘 복원된 대동맥 근부와 상행 대동맥을 보여 주었다(Fig. 1).

수술 후 환자는 순조로운 회복을 보여 술 후 15일에 경쾌 퇴원하였다.

## 고 찰

말관 증후군은 대동맥 벽의 중막에 퇴행변화를 초래하여 흔히 대동맥 근부 동맥류(aortic root aneurysm), 대동맥 판륜 및 대동맥 확장증(annuloaortic ectasia), 대동맥 박리(aortic dissection) 등을 일으킨다. 그리고 이에 따라 대동맥동의 확장이나 박리로 인한 대동맥판막 폐쇄부전이 흔히 동반된다.

말관 증후군과 동반된 대동맥류의 외과적 치료로서 상행 대동맥의 인조혈관 대체술이나 Bentall수술 등이 시행되어 왔다<sup>1)</sup>. 그러나 이런 수술 방법들은 각각 한계점을 가지고 있다. 말관 증후군환자들이 다른 대동맥류나 대동맥 박리와 달리 문제가 되는 점은 수술 후에도 질병이 계속 진행하여 남

아있는 대동맥 조직이 동맥류로 발전된다는 것이다. 그러므로 대동맥 근부를 도외시키고 상행 대동맥만 대치할 경우 향후 대동맥동이나 판륜의 변화로 재수술이 필요하게 된다<sup>1)</sup>. 그리하여 Yacoub 등은 말판 증후군의 수술 치료시 질병이 있는 모든 대동맥 조직을 제거하고 인조혈관으로 대치함으로써 질병의 진행을 막는 것을 목표로 한다고 하였다<sup>2)</sup>. 한편 Bentall 수술은 대동맥 근부의 문제를 해결할 수 있지만 일률적으로 판막을 희생하게 된다. 현재 대동맥판 폐쇄부전을 동반한 대동맥류 수술시 판막을 보존하기 위한 많은 노력들이 기울여지고 있으며 판막의 변형이 심한 경우를 제외하고는 상당수의 경우 판막을 보존하는 수술이 가능하다.

지금까지 대동맥 근부의 구조와 판막의 기능간의 상호작용을 이해하기 위하여 대동맥 판륜, 판엽, 대동맥동 그리고 동관 접합부(sinotubular junction) 등의 구조에 대해 많은 생리해부학적 연구가 진행되어 왔다<sup>3,4)</sup>. 이러한 연구들의 결과로 상기한 구조물들의 크기나 형태 등의 변화에 의해 판엽의 접합(coaptation)이 부적절하게 되어 역류가 생긴다고 밝혀졌다. 그러므로 역설적으로, 판엽의 상태나 크기가 정상인 경우는 판륜, 대동맥동, 동관 접합부의 크기와 모양을 정상으로 복원함으로써 판막의 기능을 회복시킬 수 있다.

이와 같은 이론에 근거하여 1983년에 Yacoub은 Valsalva동의 확장과 대동맥 폐쇄부전을 동반한 동맥류 환자에 대해 판막을 보존하면서 폐쇄부전을 교정하는 수술법을 기술하였다<sup>5)</sup>. 전술한 바와 같이 질병이 있는 대동맥 조직을 모두 제거하고 인조혈관으로 대동맥 근부를 개형(remodeling)하는 방법이다.

또한 David 등은 1992년에 대동맥동의 동맥류와 더불어 대동맥 판륜이 확장된 대동맥류 환자에 대한 새로운 수술법인 대동맥 근부 재이식술(aortic root reimplantation)을 소개하였다<sup>6)</sup>. 그 후, 그는 대동맥 판륜과 판막의 상태에 따라 대동맥 근부 성형술의 지침을 제시하였는데, 판륜의 크기가 정상범위이고 판엽의 상태가 양호할 경우 Yacoub이 제시한 개형술(remodeling)을 하고, 판륜이 확장된 경우는 새로운 수술방법인 재이식술(reimplantation)이 필요하다고 주장하였다<sup>7)</sup>. 국내에서도 대동맥 판막을 보존한 술식으로 David의 재이식술이 1례 보고된 바 있다<sup>8)</sup>.

본 증례의 경우 말판 증후군에 대동맥 근부 동맥류(aortic root aneurysm), 대동맥 박리(aortic dissection), 대동맥 폐쇄부전이 동반된 환자로서 동맥류 수술과 더불어 대동맥 근부의 개형술이나 재이식술이 적응이 되는 환자였다. 수술 소견 상 판륜이 27 mm로 좀 넓었으나, 판엽의 형태는 온전하였고 식

염수에 의한 판엽 유합 검사에서 적절한 유합이 이루어져서 대동맥판의 폐쇄부전은 대동맥동의 확장에 의한 근부의 기하학적 변화에 의한 것으로 판단되었다. 술식을 결정하기 위한 조건으로, 판륜의 크기는 David의 기준<sup>7)</sup>에 의하면 판륜의 성형없이 근부 개형술이 가능한 범위 내에 있었고, 대동맥 판엽은 심하게 늘어나 있지 않았으며 판엽의 일탈(prolapse)도 없어서 Yacoub과 David 등의 근부 개형술(Aortic Root Remodeling Procedure)이 적합할 것으로 판단되었다. 정상 대동맥 근부의 기하학적 구조는 좌심실 유출로와 동관 접합부의 크기가 판륜의 크기보다 15% 정도 작다. 그러므로 David는 판륜의 크기보다 10% 정도 작은 도관을 선택할 것을 권유하였다<sup>7)</sup>. 본 증례의 경우 판륜의 크기가 27 mm였으므로 24 mm 도관을 선택하였다. 수술 후 검사에서 대동맥 근부와 상행 대동맥은 정상크기로 복원되었고 판막의 역류는 소실되었다.

결론적으로 본 환자에게 적용한 근부 개형술은 적절한 것으로 사료되며, 아직 남아 있는 원위부 대동맥의 박리와 인조혈관으로 대치된 대동맥 근부 및 판막기능에 대해서는 세심한 추적관찰을 요한다.

## 참 고 문 헌

1. Crawford ES. Marfan's syndrome. Broad spectral surgical treatment cardiovascular manifestations. *Ann Surg* 1983; 198:487-505.
2. Sarsam MAI, Yacoub M. Remodeling of the aortic valve anulus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:435-8.
3. Reid K. The anatomy of the sinus of Valsalva. *Thorax* 1970;25:79-85.
4. Davies MJ. Pathology of cardiac valves. London: Butterworth & Co., Ltd. 1980;37-61.
5. Yacoub M, Fagan A, Stassano P, Radley-Smith R. Result of valve conserving operations for aortic regurgitation (Abstract). *Circulation* 1983;68(Suppl):III321.
6. David TE, Feindel CM. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:617-22.
7. David TE, Feindel CM, Bos J. Repair of the aortic valve in patients with aortic insufficiency and aortic root aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:345-52.
8. Dae Joon Kim, Chee Soon Yoon, Byung-Chul Chang. Aortic Root Replacement with Valve Preservation in a Patient with Annuloaortic Ectasia. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;31:1234-7.

**=국문초록=**

순천향대학 천안병원 흉부외과에서는 Stanford type A 급성 대동맥 박리증, 대동맥 근부 동맥류 및 대동맥 폐쇄부전을 보인 45세 말판 증후군 환자에게 24mm Hemashield 도관을 이용하여 Yacoub-David 수술법에 의한 대동맥 근부 개형술(aortic root remodeling procedure)을 시행하였다. 수술은 환자의 대동맥 판막을 보존하면서 대동맥동을 포함한 대동맥 근부의 질병조직을 모두 제거한 후, 끝이 발살비동 모양으로 3등분된 인조혈관으로 대동맥동으로부터 상행 대동맥까지 대치하는 방법으로 하였다. 환자는 수술 후 양호한 회복을 보였고 대동맥 판막의 역류는 완전히 교정되었다.

- 중심 단어: 1. 말판 증후군  
2. 대동맥 박리  
3. 대동맥 근부 개형술