

# 大動脈縮窄, 動脈管開存, 左上空靜脈을 合併한 多發性 血管畸形 一例

漢陽大學校 醫科大學 放射線科學教室

<指導 姜 錫 麟 教授>

李 侑 根

## —Abstract—

### A Case of Coarctation of the Aorta Associated with the Patent Ductus Arteriosus and the Persistent Left Superior Vena Cava

Yoo Keun Lee, M.D.

Department of Radiology, Hanyang University Medical College

(Director: Prof. Suck Rin Kang, M.D.)

This is a case report of multiple congenital vascular anomalies in which coarctation of the aorta combined with the patent ductus arteriosus and the persistent left superior vena cava.

The patient was a 15 year old girl and congenital heart disease was suspected during infancy. However, she heard the disease incurable, so she had been well with herb medicine until admission in our hospital.

By physical examination and roentgenological studies including aortography, the diagnosis of the patent ductus arteriosus was detected and the coarctation of the aorta was suspected. The persistent left superior vena cava was found during surgery and it was proved roentgenologically by venography.

## 序 論

1929년 Forrsmann 에 의해서 心導子法이 試圖되고 1938년 Gross 와 Hubbard 가 動脈管開存(P. D. A.)의 結紮閉鎖手術(surgical ligation)에 成功하였으며 1945년에 Crafoord 와 Nylin 이 大動脈縮窄(coarctation of aorta)의 矯正手術을 成功시킨 이후로 心臟脈管系手術(cardiovascular surgery)이 눈부시게 발전되었고 1953년에 Seldinger 가 所謂 Seldinger technique 을 개발하여 導子에 의한 脈管造影撮影을 經皮的으로 실시한 이후 心造影撮影(cardioangiography)과 大動脈造影撮影(aortography)은 학문적 흥미 뿐만 아니라 實用的인 입장에서 대대적으로 행해지게 되었다<sup>1,2,3,4,5,6,7,8</sup>.

動脈管開存과 大動脈縮窄은 주로 단독으로 발생하지

만 그 외 여러 가지 先天性心臟血管畸形(congenital cardiovascular anomaly)을 同伴하는 경우도 있다<sup>6,8,9,10,11,12,13</sup>. 動脈管開存과 大動脈縮窄이 많은 증상 發現으로 理學的 檢査(physical examination)上 쉽게 추측되는데 반해 左側上空靜脈의 殘存(persistent left superior vena cava)은 거의 증상을 나타내지 않으므로 剖檢(autopsy)이나 心臟手術時에 우연히 발견되는 경우가 대부분이었다<sup>6,9,10</sup>. 그러나 1944년에 Castellanos et al 이 心血管造影撮影(angiocardiology)으로 左上空靜脈(left superior vena cava)을 처음으로 증명한 이후로는 여러 사람에 의해 左上空靜脈의 진단이 발표되었다<sup>13,14,16,16,17,18,19</sup>. 左上空靜脈은 단독으로도 발생하지만 다른 先天性心臟畸形과 합병하는 경우가 더욱 많다<sup>6,9,14,18,20,21,22</sup>.

그러나 大動脈縮窄, 動脈管開存 및 左上空靜脈이 동

시에 共存한 先天性多發性血管畸形(multiple congenital vascular anomalies)은 문헌에서 그 발표예를 찾을 수가 없었다.

本 症例은 大動脈造影撮影에서 動脈管開存이 증명되고 大動脈縮窄이 의심되었던 경우로 수술시에 靜脈系에도 이상이 發見되어 靜脈造影撮影(venography)에서 左上空靜脈이 증명된 바 稀貴한 多發性血管畸形으로 사료되어 문헌고찰과 더불어 발표하는 바이다.

## 症例 報告

이 름 : 김 ○ 선

성 별 : 여

나 이 : 15세

가족력 : 2남 4녀 중 4녀

既往歴 : 乳兒時에 先天性心臟病으로 不治라는 얘기를 들어서 이상이 있으면 漢方藥服用으로 지내 왔으며 별 탈 없이 국민학교를 다닐 수 있었으나 몇 년 전부터 운동시에는 呼吸困難(dyspnea)을 느껴 운동을 피해왔다. 홍역 이외의 特記할만한 병을 앓은 일은 없다.

現病歴 : 來院 약 1주일 전부터 呼吸困難과 胸部不快感(chest discomfort)이 점차 심해져서 內科外來에서 진찰 결과 動脈管開存이 의심되어 자세한 檢查와 治療를 받기 위해 入院하였다. 入院 당시의 主訴는 頭痛, 頭重感, 心悸亢進(palpitation), 胸部不快感 등이었다.

理學的 檢查所見 : 身長 134 cm, 體重 35 kg 으로 의식은 명료하고 貧血, 青色症(cyanosis)은 없었으며 輕한 眼球突出(exophthalmos)과 顔面浮腫이 있었으나 身體外部에 先天性畸形은 없었다. 全 胸部에서 呼吸音은

정상이었고 心音(heart sound)은 左側 第二肋間의 胸骨緣(sternal end of left 2nd intercostal space)에서 收縮期(systolic) 및 擴張期(diastolic) 雜音(murmur)이 계속 들렸으며 大動脈音은 약한 收縮期雜音이 第一音에 혼합되어 들렸고 心尖部(cardiac apex)에서는 擴張期雜音이 약하게 들렸다. 肝臟과 脾臟은 만져지지 않았고 腹壁는 陷沒되어 있었다. 血壓은 右上肢에서는 185/85, 左上肢에서는 190/100이었으나 下肢에서는 측정할 수 없었으며 맥박은 90/分이었다.

X-ray 檢查所見 : 單純胸部撮影(Simple chest P-A film)에서 C-T ratio는 약 62%였고 Ungerleider method에 의한 相對의 心臟積(relative heart volume)

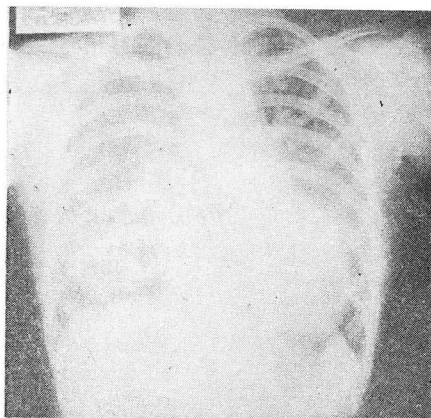


Fig. 1. Simple chest P-A film shows the shadow of markedly enlarged heart with double contour and increased pulmonary vascularities in both lung fields.

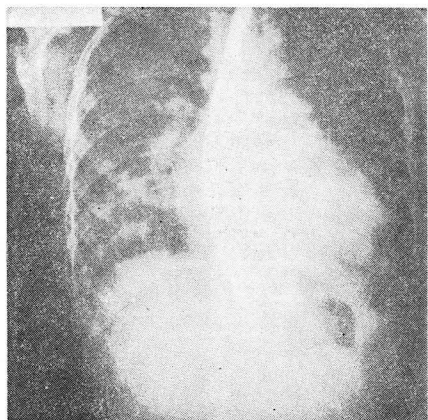


Fig. 2. Cardiac series with barium meal demonstrate esophageal displacement to the right and posteriorly and indentation of retrocardiac portion of the esophagus resulted from enlargement of the left atrium.

은 長徑(long diameter)이 17 cm, 橫徑(broad diameter)은 13 cm, 前後徑(A-P diameter)은 9.7 cm 이고 體表面積(body surface)은  $1.13 \text{ m}^2$  여서  $797 \text{ cc/m}^2$  으로 정상성인 여자의 기준치  $450 \sim 490 \text{ cc/m}^2$  에 비해 보면 많은 증가를 보여 심한 心肥大(cardiomegaly)를 일으키고 있었다. 動脈弓(aortic arch)은 manubrium sterni의 上緣보다 舉上되어 있었으며 上縱隔膜(superior mediastinum)의 左右直徑은 6 cm 이었다. 上縱隔膜의 左側으로 動脈弓과는 別途로 paramediastinal strip 이 보였고 第5 胸椎의 左側에서 胸部大動脈(thoracic aorta)의 左緣에 不分明한 radiolucent notching 이 있었다. 左心室(left ventricle)은 圓形으로 左側으로 伸張(extension)되어 左心室肥大狀(left ventricular enlargement)을 나타내었으며 心尖部가 약간 舉上되어 右心室肥大(right ventricular enlargement)를 추측하게 하였다. Pulmonary Cornus는 bulging 되어 左心緣(left cardiac border)이 直線化(straightening) 되었으며 左心房(left atrium)의 확장으로 인한 重複陰影(double contour)을 볼 수 있었다. 兩側 肺에는 血管像의 증가가 특히 動脈像의 증가가 현저히 나타나 있었고 양측 上肺野(both upper lung field)에는 鬱血性變化(congestive change)가 나타나 있었으나 Kerley's B line 은 볼 수 없었다(Fig. 1).

Barium meal에 의한 cardiac series 에서는 食道가 전반적으로 右側 및 背側으로 變位되어 있어 끌고온 心肥大狀을 나타내었고 특히 心後部(retrocardiac portion)

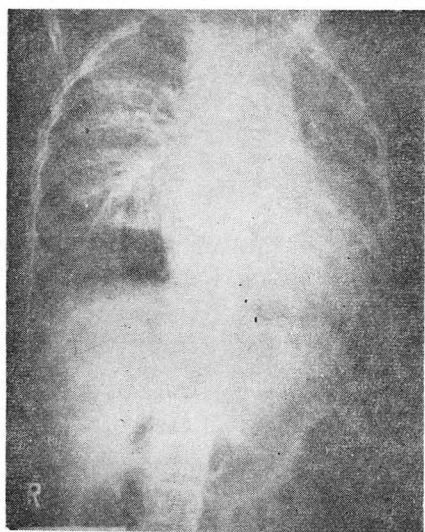


Fig. 3. Retrograde aortography through the right femoral artery shows the early filling of contrast media into the pulmonary artery on the same time with abdominal aorta.

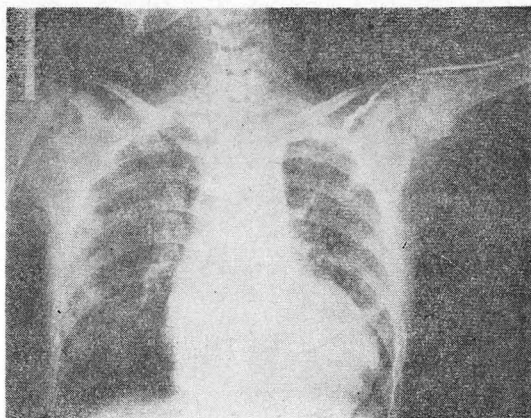


Fig. 4. Venography through the left cephalic vein demonstrates the persistent left superior vena cava running down along the left side of the aortic shadow and draining into the right atrium.

가 陷凹(indentation)되어 있었다. lateral view 에서는 retrosternal clear space 가 右心室肥大로 줄어들어 있었으며 retrocardiac clear space 역시 줄어들어 있었다. 이 때 動脈弓의 橫徑(transverse diameter)은 3.1 cm 로 나이에 비해 약간 확장되어 있었으나 心肥大에 비하면 작아져 있는 상태였다(Fig. 2).

大動脈造影撮影은 Odman's catheter 를 사용하여 Seldinger technique 에 따라 시행하였다(Fig. 3). 造影制로는 60% urografin 을 사용하여 40 cc 를 1초에 20 cc 씩 나눠 2초간에 걸쳐 주입하면서 30 cc 가 들어갔을 때 촬영하였다. 주입한 造影制中 많은 量이 肺動脈(pulmonary artery)으로 바로 들어가 肺動脈의 分布상황을 선명히 볼 수 있어 動脈管開存이 있음이 바로 증명되었으나 造影制가 catheter tip 以上の 胸部大動脈으로는 전혀 올라가지 않은 점과 第5 胸椎部位(5th thoracic vertebral level)에서의 slight radiolucent area 가 이상했으나 환자의 상태악화로 말미암아 검사를 중단하였다. 大動脈의 직경은 第5 胸椎部位에서 2.4 cm 이던 것이 第11 肋骨部位에서는 1.4 cm, 腎動脈上方에서는 1.0 cm 로, 腎動脈下方에서는 0.9 cm 였고 腹部大動脈分枝部에서는 1.0 cm 로 급격히 直徑이 줄어들었고 catheter tip 에서 上方으로 3 cm 되는 곳에서의 大動脈의 直徑은 3.2 cm 여서 閉鎖性血管疾患을 의심하게 하였다. 左肺動脈의 直徑은 1.5 cm 였고 右肺動脈의 直徑은 1.1 cm 였다. celiac artery 와 腎動脈에는 이상이 없었다.

左上空靜脈造影撮影은 術後 20 일만에 시행되었다(Fig. 4). 60% urografin 20 cc 를 靜脈注入하고 chest A-P 를 찍었다. 造影制는 cephalic vein 으로 해서 axillary

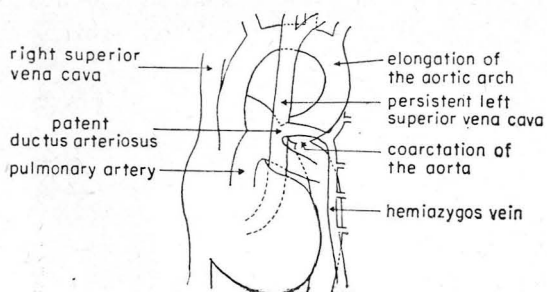


Fig. 5. Diagrammatic illustration of anatomical relationship of the coarctation of the aorta, patent ductus arteriosus, and persistent left superior vena cava.

vein을 통해 左鎖骨下靜脈(left subclavian vein)을 지나 左鎖骨의 胸骨緣(sternal end of left clavicle)에서 左側으로 1.5cm 되는 장소에서 바로 左上空靜脈으로 들어가며 이 左上空靜脈은 大動脈의 左側을 따라 내려와 pulmonic cornus를 지나 心臟內로 流入(drainage)되고 있었다. 이 촬영에서 單純胸部最影에서 動脈弓과는 別途로 보였던 paramediastinal strip이 左上空靜脈의 殘存像임이 증명되었다.

病理檢査所見: 白血球는  $8100/\text{mm}^3$ 였고 血色素 9.7 g/dl, 血球(hematocrit) 30% 血沈速度 50 mm/hr, 出血時間 6분 凝固時間 9분 30초였다.

Renogram은 右側에서 Tmax 3.8 min. T1/2 12.0 min.였고 左側에서 Tmax 0.5 min. T1/2 13.4 min로 정상 범위였다.

手術所見: 動脈管開存의 診斷下에 手術을 시행하였다. 開胸후 발견한 多發性血管畸形의 病理解剖學的 所見은 약도와 같다(Fig. 5).

動脈弓의 彎曲度는 正常보다 확대되고 있었고 動脈弓의 分枝인 左鎖骨下動脈, 左總頸動脈(left common carotid artery), 無名動脈(innominate artery)에는 이상이 없었다.

大動脈縮窄은 動脈弓의 下行脚이 胸部大動脈으로 이행하는 부위 즉 해부학적으로 狹部(isthmus)에 발생하여 있었으며 전체의 外側緣은 “3字型”을 이루고 있었다. 그리고 縮窄 直上部 즉 動脈弓의 下行脚의 마지막 부분에 外徑 약 1.2cm 되는 動脈管이 肺動脈과 連結交通되고 있었으며 左右肺動脈의 分枝部는 크게 확장되어 있었다. 大動脈縮窄은 전형적인 成人型(adult type)이며 짧은 부분에 성립한 극히 심한 縮窄으로 그 구조

가 外觀으로는 끈으로 졸라맨 듯한 형태고 縮窄의 隔膜이 內部로 突出하여 있고 그 중앙에 小孔이 뚫어져 있는 高度의 縮窄이었다. 縮窄 以下 部位에 狹縮性動脈擴張(poststenotic dilatation)은 없었고 크게 확대된 副血行路(collateral circulation)의 分枝들이 여러개 연결되어 있었다.

左上空靜脈은 胸部 前方을 下行하여 動脈管과 肺動脈의 前方을 지나서 心囊을 貫通하여 進入하고 心臟의 後方을 下行하여 冠狀靜脈洞으로 開口하고 있었다.

矯正手術은 먼저 大動脈縮窄을 矯正하고 動脈管은 二重結紮方法으로 閉鎖시켰다. 左上空靜脈은 shunt가 없어서 그대로 방치하였다.

術後經過: 術後 24시간에 血壓이 150/90 mmHg, 36 시간에는 130/80 mmHg였고 術後 5일 이후는 120/80 mmHg로 정상혈압이 지속되었다. 下肢의 血壓은 術前에는 측정할 수 없던 것이 術後에는 130/90 mmHg로 상승하였고 足背動脈의 맥박도 정상적으로 촉진되었다.

## 고 찰

歐美地方의 文獻에서는 動脈管開存과 大動脈縮窄의 合併例을 많이 볼 수 있다. 先天性血管畸形中 動脈管開存이나 大動脈縮窄은 단독으로 발생하는 경우가 단연 많지만 기타 心臟 및 血管畸形을 合併하는 경우도 드물게 있다. Bonnet는 大動脈縮窄을 狹窄의 양상에 따라 幼兒型과 成人型으로 구분하였다<sup>6)</sup>. 幼兒型(infantile type)은 전범부위가 길고 대개 그 畸型이 복잡하고 정도가 심하여 다른 심한 合併症(complication)을 동반하는 경우가 많으므로 生後 1年 以內에 사망하는 수가 많다. Becker<sup>11)</sup>는 乳兒의 大動脈縮窄 100例을 관찰한 바 77例에서 6개월 以前에 사망하였으며 그 중 91%에서 다른 心畸形을 合併하고 있었고 23例에서 6개월 이상 생존하다가 사망했는데 그 중 74%가 다른 心畸形을 合併하고 있었다. 그리고 100例중 34例에서 動脈管開存을 合併하고 있었다. Hamilton and Abbott<sup>6)</sup>에 의하면 1세 이하에서 발견된 大動脈縮窄 82例 중에서 50例에서 다른 심한 畸型을 合併하고 있었는데 반해 1세 이상에서 발견된 155例 중에서는 다만 13例에서 다른 심한 畸型을 동반하고 있었다. 그리고 200例의 大動脈縮窄 중 111例에서 다른 心血管畸形을 동반하고 있었는데 그 중 11例에서 動脈管開存을 그리고 3例에서 左上空靜脈의 殘存을 합병하고 있었다. Reifenshtein et al이 Abbott의 문헌발표 이후에 발표된 104例를 수집하여 분석 발표한 것을 보면 左上空靜脈과 大動脈縮窄이 合併한 경우는 1例도 없었다<sup>9)</sup>. Brown<sup>9)</sup>은 剖檢에서 발견된 大動脈縮窄과 左上空靜脈이 合併된 例을 발표하면서 Abbott



의 3례와 합쳐서 4번째 例라고 말하고 있다.

大動脈縮窄의 생성기전은 아직 定說이 없고 여러 學說이 대두되고 있다<sup>6)</sup>. Craigie 와 Skoda 는 動脈管이 大動脈을 땅겨서 kinking 시키기 때문이라고 하였고 Brunner 는 動脈管의 벽에 있는 특수조직이 大動脈의 壁內로 계속되어서 발생한다고 하였으며 Reynaud 와 Rokitsky 는 胎生期에 발생하는 true anomaly로 primitive left aorta 에 5th 및 6th arch 가 unite 하여 생긴다고 설명하고 있다. 大動脈縮窄의 X-ray 所見은 환자의 나이, 縮窄의 정도, 다른 合併症有無 등에 따라 다르나 그 중 가장 특징적인 것은 下行胸部大動脈(descending thoracic aorta)의 縮窄을 일으킨 部位가 左外緣(left lateral surface)에 indentation 으로 나타나 소위 “3字形”을 이루는 것이다. 動脈管開存이나 心室中隔缺損(V. S. D.)이 없으면 中等度 이상의 心肥大(moderate to marked cardiomegaly)를 일으키고 左心房肥大도 일으키면서 정상적인 肺動脈像을 나타낸다. rib notching 은 나이에 따라 나타나며 주로 兩側性으로 第3~第8肋의 後外部(posterolateral portion)에 생긴다. 大動脈造影撮影으로 縮窄의 길이, 장소 및 정도 등을 알 수 있으며 어린애에서는 brachial artery 로 하는 것이 좋으나 어른에게는 selective aortography 가 필요하<sup>22)</sup>.

動脈管開存은 비교적 흔한 畸形으로 다른 心血管畸形을 동반하는 경우가 많다. 그 중 大動脈縮窄과의 合併例를 살펴 보면 Bauersfeld et al<sup>9)</sup>은 22例 중에서 1例, Cleland et al<sup>2)</sup>은 40例 중에서 2例, 그리고 Cleland et al<sup>3)</sup>은 165例 중 10例에서 合併例를 발표하고 있다. 動脈管開存의 X-ray 所見은 나이와 shunt 되는 양에 따라 다르다. 즉 shunt 가 적을 때는 cardiomegaly 는 없고 肺動脈像의 증가도 그리 현저하지 않으나 shunt 양이 증가함에 따라 心肥大가 심해지며 그 중에서도 특히 右心室肥大가 잘 일어나며 pulmonary trunk 는 확장되고 肺動脈像의 증가가 뚜렷해진다. 心肥大가 진행되면서 左心房肥大도 동반된다. 때로 單純胸部撮影에서 動脈管 自體가 aortic knob 과 undivided pulmonary artery 사이에서 additional small convexity 로 나타난다. 成人에서는 때로 動脈管에 calcification 이 보이기도 한다. 大動脈造影撮影에서 大動脈이 造影되는 것과 거의 동시에 肺動脈도 造影되는 것으로 증명이 된다.

左上空靜脈은 서론에서도 언급했듯이 대부분 剖檢이나 心臟手術時에 발견되므로 발표된 例가 그리 많지는 않지만 Sanders 는 剖檢에 의해 발견된 215例를 발표하면서 左上空靜脈의 빈도를 정상심장에서는 0.3%, 先天性心疾患에서는 3~4.3%로 추산하고 있다<sup>14)</sup>. 그리고 Cha et al<sup>14)</sup>에 의하면 先天性心疾患이 의심된 275例의 心血管造影撮影中 12例에서 左上空靜脈이 있었고 그 全

例에서 다른 心血管疾患을 合併하고 있었는데 그 중 10例에서 先天性心血管畸形을 동반하고 있었다. 左上空靜脈의 X-ray 所見은 單純胸部撮影에서 left paramedial strip 이 나타나는 것이 특징이며 이것은 때로 單純한 動脈弓의 擴張으로 보이기도 한다. 心導子法과 心造影撮影에서는 靜脈의 走行이 lateral view 에서 左心緣을 따라 後方에서 내려온다. 靜脈造影撮影으로도 같은 결과를 얻게 된다.

많은 例의 大動脈縮窄, 動脈管開存, 左上空靜脈에 관한 문헌을 찾아 그 合併症 등을 조사해 보았으나 이 3者가 同時에 合併한 症例는 찾을 수가 없었다. 大動脈縮窄 自體가 드문 우리 나라에서는 이러한 多發性血管畸形은 아직 발표예가 없는 귀중한 症例라고 생각된다.

## 結 論

大動脈縮窄, 動脈管開存 및 左上空靜脈을 合併한 先天性多發性大血管畸形의 X-ray 所見과 病理解剖을 비교 검토하고 문헌발표가 없는 첫 例로 사료되어 문헌고찰과 함께 발표하는 바이다.

## REFERENCES

1. Gross, R. E., and Hubbard, J. P.: *Surgical ligation of a patent ductus arteriosus; Report of first succesful case*, J. A. M. 112:729-731, 1939.
2. Cleland, W. P., Counihan, T. B., Goodwin, J. F. and Steiner, R. E.: *Coarctation of the aorta*, Brit. Med. J. 3:379, 1956.
3. Cleland, W. P., Goodwin, J., McDonald, L. and Ross, D.: *Medical surgical cardiology*, p. 622, Blackwell Scientific Publications, 1969.
4. Tubbs, O. S.: *Surgical treatment in coarctation*, Brit. Med. Bull., 11:197, 1955.
5. Clagett, O. T., Kerklin, J. W. and Ellis, Jr. F. H.: *Surgical treatment of coarctation of the aorta*, Surg. Clin. N. Amer., Mayo Clinic No. (937-946), 1955.
6. Hamilton, W. F. and Abbott, M. E.: *Coarctation of the aorta of the adult type*, The American Heart J. vol. III, 381-421 and 574-609, 1928.
7. D'Abreu, A. L. and Parson, C.: *Surgical treatment of children with coarctation of aorta*, Brit. Med. J., 4989 (390-393), 1956.
8. Bauersfeld, S. R., Adkins, P. C. and Kent, E. M.: *Patent ductus arteriosus in infancy*, J. Thoracic

*Surg.*, 33:123, 1957.

9. Brown, F.N.: *Single left superior vena cava with aortic coarctation in an adult*, *J. Thoracic Surg.*, 23:160, 1952.
10. Fowler, N.O.: *Physical diagnosis of heart disease*, p. 78, Macmillan Comp., New York, 1962.
11. Becker, A.E., Becker, M.J. and Edwards, J. E.: *Anomalies associated with coarctation of the aorta: Particular reference to infancy*, *Circulation* XII:1067, 1970.
12. Wedemeyer, A.L., Lucas, R.V. Jr. and Castaneda, A.R.: *Taussig-Bing's malformation, coarctation of the aorta, and reversed patent ductus arteriosus, Operative correction in an infant*, *Circulation*, XLII:1021, 1970.
13. Blank, E. and Zuberbuhler, Jr.: *Left to right shunt through a left atrial left superior vena cava*, *Amer. J. Roentgen.* 103:87-92, 1968.
14. Cha, E.M. and Khoury, G.H.: *Persistent left superior vena cava*, *Radiology*, 103:375-381, 1972.
15. Pastor, B.H. and Blumberg, B.I.: *Persistent left superior vena cava demonstrated by angiography*, *Amer. Heart J.*, 55:120-125, 1958.
16. Colman, A.L.: *Diagnosis of left superior vena cava by clinical inspection: a new physical sign*, *Amer. Heart J.*, 73:115-120, 1967.
17. Sherafat, M., Friedman, S. and Waldhausen, J.A.: *Persistent left superior vena cava draining into the left atrium with absent right superior vena*, *Ann. Thoracic Surg.*, 11:190, 1971.
18. Taybi, H., Kurlander, G.J. and Lurie, P.R.: *Anomalous systemic venous connection to the left atrium or to a pulmonary vein*, *Amer. J. Roentgen.*, 94:62-77, 1965.
19. Ödman, P.: *A persistent left superior vena cava communicating with the left atrium and pulmonary veins*, *Acta Radiol.*, 40:554-560, 1953.
20. Fraser, R.S., Dvorkin, J. and Rossall, R.E.: *Left superior vena cava: a review of associated congenital heart lesions, catheterization data and roentgen-ologic findings*, *Amer. J. Med.*, 31:711-716, 1961.
21. Meadows, W.R. and Sharp, J.T.: *Persistent left superior vena cava draining into the left atrium without arterial oxygen unsaturation*, *Amer. J. Cardiology* 16:273-279, 1965.
22. Edwards, J.E., Carey, L.S. Neuffeld, H.N. and Lester, R.G.: *Congenital heart disease*, Saunders Company, pp. 5-28, 677-704, 1965.