大韓放射線醫學會誌 Vol. XX, No. 3, 1984

완전 대동맥궁 중절 1례 보고

경북대학교 의과대학 방사선과학교실

박성학 · 박인규 · 이원화 · 김용주 · 강덕식

경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

이 종 태

-Abstract-

Complete Interruption of the Aortic Arch.

Sung Hak Park, M.D., In Kyu Park, M.D.,
Won Hwa Lee, M.D., Yong Joo Kim, M.D.,
Duk Sik Kang, M.D.
Department of Rad., College of Med. Kyungpook National Univ.

Jong Tae Lee, M.D.
Department of Chest Surg., College of Med. Kyungpook National Univ.

Complete interruption of the aortic arch is one of the least common cardiac malformation.

In this condition, continuity between the ascending and descending protions of the aorta is not present, and the descending aorta is supplied through a reversing patent ductus arteriosus.

In the majority of the patients a ventricular septal defect is present.

Authors have expierenced a case of the complete interruption of aortic arch, interruption between the left carotid and the left subclavian artery.

서 론

완전 대동맥궁 중절(complete interruption of the aortic arch)은 선천성 심혈관 기형 중 희귀한 질환으로 대동맥궁과 하행 대동맥 사이에 연결이 완전히 단절된 상태를 말하며 이때 대부분이 심실중격결손과 동맥관 개존증(P. D. A.)을 동반하게 된다[1~14].

저자들은 1984년 2월 경북의대 부속병원 방사선과에서 완전 대동맥궁 중절 1례를 경험하였기에 임상소견과 X-선 소견을 기술하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

이 논문은 84년 6월 18일에 채택되었음.

증 례

환자 : 안 ○○. 4세. 여자.

주소 및 병력 : 정상 분만아로서 생후 1개월만에 감기 증상으로 개인병원에서 심장질환이 있다는 진단을 받은 적이 있으며 생후 4개월에 본병원 소아과에서 심실중격결손 및 심장비대 진단을 받았다.

경한 정도의 호흡곤란(exertional dyspnea)과 잦은 비출혈, 자주 감기에 걸리는 것 이외에는 별증상없이 지

내다가 정밀검사 후 수술여부를 진단받기 위해 본 병원에 입원했으며 가족력에는 특기할 사항이 없었다.

이학적 소견 : 신체발달은 중등도였으며 지능장애는 없었다.

가슴에서 2, 3번 째 늑간의 좌측 흉골연에서 Gr. 2~3의 수축기 잡음이 들렸고 제 1, 2심음이 강하게 들렸으며 특히 제2심음이 강하게 들렸다.

사지에서 우측 손가락에는 청색증이 없었으나 좌측 손가락과 양측 발가락에서는 청색증과 Clubbing이 있었다. 사지의 혈압은 우측 상지에서 130/70mmHg, 좌측 상지에서 110/70mmHg, 우측 하지에서 120/80mmHg, 좌측 하지에서 110/70mmHg 였다.

검사 및 X-선 소견 : 임상병리 검사 소견상 특별한 이상이 없었다.

심전도 소견상 빈맥(tachycardia)과 양측 심실비대(biventricular hypertrophy)를 보였다.

심도자법 소견은 표 1 과 같다.

Table 1.

Site	O_2 Sat. %	Int. Pr.(Mean)mmHg
SVC	77	
IVC	70	
RA	71, 68, 71	5/1 (4)
RV Inf	70	108/6 (39)
Out	71	94/6 (39)
PA Trunk	76	102/52 (75)
R,L Branch		94/50 (71)
Ascending aorta	92	133/66 (95)
Systemic artery		
Femoral artery	80	
Descending aorta	81	106/51 (74)

단순흉부 X-선과 심장계열사진(cardiac series)에서 심장흉곽비(C/T ratio)는 50%로 심비대는 없었고 폐동맥 기시부(main pulmonary artery)가 상당히 확장되어 있었으며 폐혈관 음영은 증가되어 있었다(Fig. 1).

식도의 주행경로 중 대동맥결절(aortic Knob)에 의한 압흔(impression)은 없었으며 상행대동맥이나 대동맥결절은 보이지 않았다. 기관(trachea) 역시 대동맥결절에 의한 압흔없이 중심선(midline)에 위치해 있었다. 좌심방 구역에서 약간의 식도만입(indentation)이 있었으나 양쪽 심실의 뚜렷한 확장 소견은 없었다(Fig. 2).

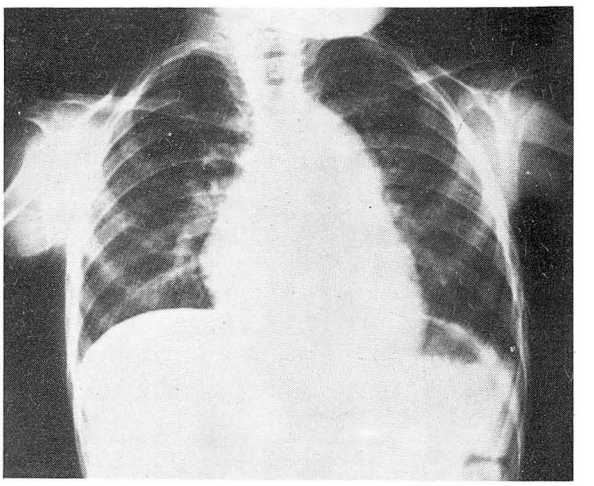

Fig. 1. PA chest: Marked enlargement of the main pulmonary artery and increased pulmonary vascularity. Absence of aortic knob.

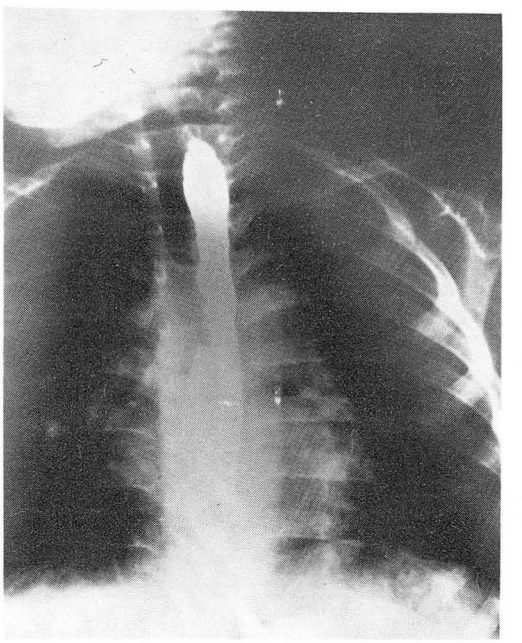

Fig. 2. Barium swallow: Absence of normal aortic impression on the left posterolateral wall of barium filled esophagus. Midline position of the trachea down to the bifurcation. Esophageal impression by enlarged right pulmonary artery is seen.

심혈관 영화촬영 소견으로는 선택적 우심실 조영술상 폐동맥 기시부가 크게 확장되어 있었으며 동맥관 개존증이 보이고 난 후 좌측 쇄골하동맥과 하행대동맥이 보였

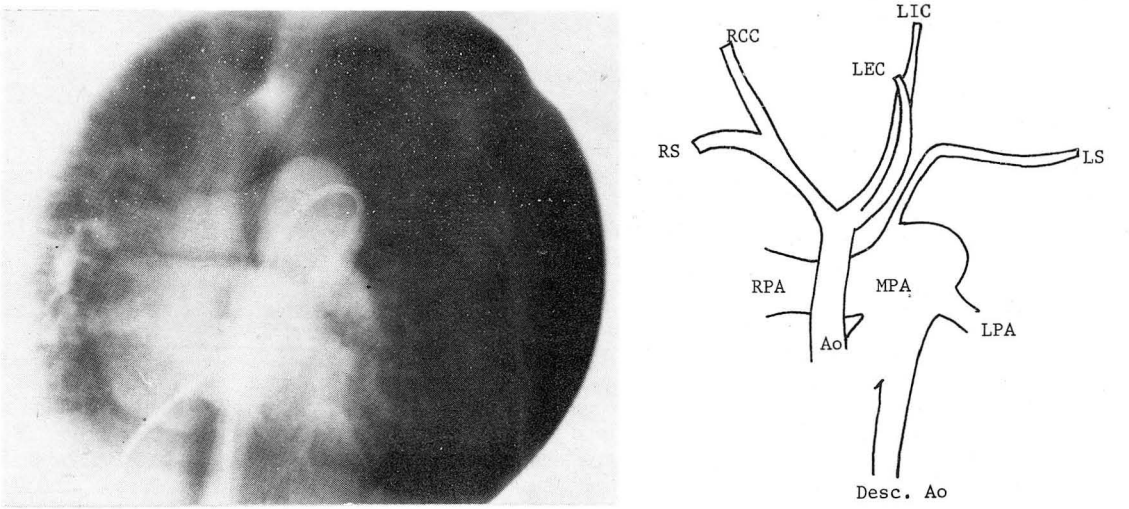

Fig. 3. Frontal pulmonary arteriogram: Marked enlargement of main pulmonary artery and continuation of the large patent ductus arteriosus with the descending thoracic aorta. Visualization of hypoplastic ascending aorta (levo-phase).

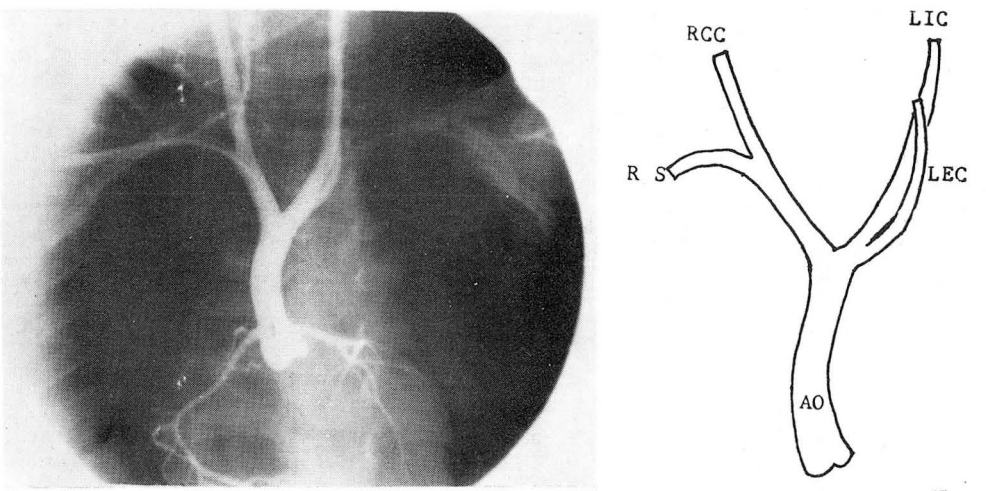

Fig. 4. Root aortogram; The ascending aorta is hypoplastic with direct vertical ascent toward the neck and termination right after left carotid arteries.

다. Levo-phase에서 약간 커진 좌심방과 좌심실이 나타나며 심실중격결손을 통하여 다시 폐동맥이 보였으며 동시에 발육부전을 보이는 상행대동맥이 보였다 (Fig.3).

우측 상박동맥 (brachial artery)을 통해서 Catheter를 넣어서 대동맥을 경과하여 좌심실로 진입시키려 했으나 실패해서 대동맥근 (aortic root)에서 대동맥 조영술을 시행하였다.

상행대동맥은 발육부전을 보였고 우측 분지는 무명동맥을 통해서 우측 쇄골하동맥과 우측 총경동맥이 분지되어 있었으며 좌측 분지는 좌측 내, 외경동맥이 각각 독립되어 분지되어 있었다 (Fig. 4).

영화 혈관 조영술상에서 좌측 척추동맥을 통해서 좌측 쇄골하동맥으로 이행하는 소량의 조영제를 관찰할 수 있었다.

고 찰

완전 대동맥궁 중절은 아주 드문 심혈관 기형으로 Im-

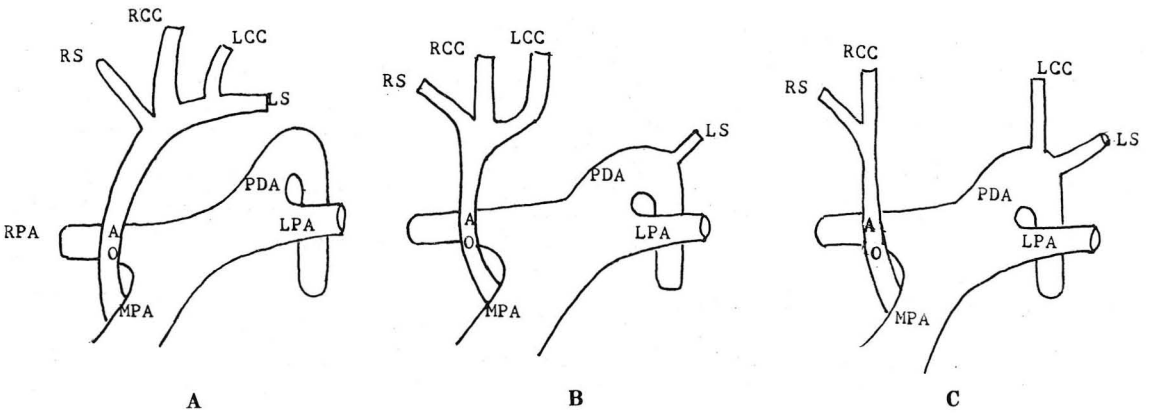

Fig. 5. Classification of interrupted aortic arch (Celoria and Patton).
Type A = interruption distal to left subclavian artery (LS); Type B = interruption distal to left common carotid artery (LCC); and Type C = interruption distal to innominate artery. Ao = ascending aorta; LPA = left pulmonary artery; MPA = main pulmonary artery; PDA = patent ductus arteriosus; RCC = right common carotid artery; RPA = right pulmonary artery; RS = right subclavian artery.

Table 2. Anatomic classification of interruption of aortic arch (Moller & Edward)

A. Interruption of aortic arch distal to left subclavian artery.
a. Each brachiocephalic artery arising from the arch (43 cases)
b. Common carotid arteries and left subclavian arteries arising from arch; right subclavian artery arising from descending aorta (1 case)
B. Interruption of aortic arch distal to left common carotid Artery; left subclavian artery arising from descending aorta.
a. Right subclavian artery arising from innominate artery (33 cases)
b. Right subclavian artery arising from descending aorta (11 cases)
c. Right subclavian artery arising from right pulmonary artery (3 cases)
C. Interruption distal to innominate artery; left common carotid and left subclavian arteires arising from the descending aorta (4 cases)
D. Data in literature insufficient for classification (10 cases)

magoulou등[1]에 의하면 1972년까지 170례 정도가 문헌상 보고되었다.

Celoria와 Patton[2]은 이 질환을 3가지 형으로 분류했다.

이에 따르면 좌측 쇄골하동맥보다 원위(distal portion)에 중절된 상태를 Type A, 좌측 총경동맥과 좌측 쇄골하동맥 사이에 중절된 상태를 Type B, 무명동맥과 좌측 총경동맥 사이의 중절을 Type C로 분류했으며 이 중 제일 많은 것은 Type B였다(Fig. 5).

Moller와 Edward[3]은 105례를 분석하여 대동맥궁 중절의 위치와 분지형태에 따라 다시 세분하여 보고하였다(표 2).

이 질환의 태생학적 원인에 대한 설명은 태아기 2개월경에 Embryonic arch system의 비정상적인 분화에 의하여 발생하며 Type A는 동맥관(ductus arteriosus)과 쇄골하동맥 사이의 좌측 Dorsal aorta의 한 부분이 퇴화 혹은 퇴행현상으로 생기고 Type B는 좌측 4th arch의 형성부전으로 생기며 Type C는 좌측 3rd & 4th arch의 형성부전으로 인해서 이들 arch사이의 Dorsal aorta가 존속하게되어 생긴다고 했다.[4,5].

Celoria와 Patton[2]은 선행병변이 심실중격결손이나 심방중격결손이어서 대동맥으로 통하는 혈류의 양이 감소하므로 이로 인해 대동맥궁 형성에 필요한 충분한 압력자극(Pressure stimulus)이 가해지지 않아서 대동맥이 퇴화되어 일어난다고 했다.

대부분의 경우에서 심실중격결손과 동맥관 개존증이 동반되어서 Suarez등[6]은 이 세가지를 묶어서 Triology로 명명하기도 했다.

Moller와 Edward[3]에 의하면 심실중격결손이 39%, 동맥관 개존증이 76%에서 관찰되었고 간혹 동반하는 기형으로는 양대혈관 우심기시증(double outlet right ventricle), 동맥간 잔존(Persistent truncus arteriosus) 등이었다.

임상적으로 대부분의 환자가 일찍 사망하기 때문에

생존시 진단되는 경우가 드물며[4] Roberts 등[5]의 경우 76%가 사산(still born)혹은 신생아기(neonatal period)에 사망했으며 11%만이 1년 이상 생존하였다.

사망원인은 울혈성 심부전증(congestive heart failure)이었으며 이의 원인으로는 좌심실의 Volume overload와 좌심실에 전달되는 과다한 저항때문이라 했다[7].

그러나 Neye-Bock과 Fellows[8]는 조기 사망원인을 폐성 고혈압때문에 동맥관이 자연적으로 폐쇄되기 때문이라 했다.

이때 사지에서 서로 다른 청색증(differential cyanosis) 즉 우측 상지를 제외한 다른 사지에서청색증을 나타내게 되나 대부분의 경우에서 이런 소견을 보이지 않았으며 그 이유는 심실중격결손 때문에 상행대동맥과 하행대동맥 사이에 혈중 산소포화도의 차이가 적어지기 때문이라 했다[1,3,4,5,9].

특히 Moller와 Edward[3]는 이에 병행하여 측부순환(Collateral circulation)의 존재와 신생아기에 보이는 말단 청색증(acrocyanosis)과 감별이 어렵기 때문이라고 했다.

저자들의 경우 심도자법 소견으로는 상행대동맥과 하행대동맥 사이에 산소포화도의 차이가 있었고 Differential cyanosis와 clubbing을 뚜렷이 보여주고 있었다.

Kauff 등[10]의 보고에 의하면 간혹 장기간 생존하는 환자는 대부분 동맥관 개존증이 없거나 좁은 상태였으며 이는 Moller와 Edward[3]의 소견과 일치했다.

이의 원인으로는 Kauff 등[10]은 동맥관 개존증이 없거나 좁으면 늑간동맥(intercostal artery)을 통한 측부순환이 생기며 이때 rib notching이 생긴다고 했다.

그러므로 동맥관 개존증이 환자의 장기생존을 방해한다고 했다.

수축기 잡음은 심실중격결손에 의한 소견이며[1] 이는 저자들의 경우와 일치했다.

심전도 소견으로는 대부분 양측 심실비대와 right axis deviation을 보이나[1,6,10,11] 저자들의 경우는 양측 심실의 비대소견 밖에 관찰할 수 없었다.

단순 흉부 X-선 소견으로는 심실중격결손에 의한 소견 즉 양측 심실비대와 좌심방의 확장, 폐동맥 기시부의 확장, 폐혈관 음영의 증가 등의 소견을 보였다[1,11,12].

이에 동반하여 Jaffe[12]는 단순흉부 X-선상과 심장계열사진에서 ① 중심선에 위치한 기관(trachea), ② 경부(neck)까지 수직으로 상행하는 퇴화된 상행대동맥, ③ 대동맥 결절의 부재, ④ 폐동맥 기시부 높이에서 하행대동맥 음영의 단절, ⑤ 측방(lateral)과 좌전사위(L.A.O.) 사진에서 낮게 위치한 대동맥궁, ⑥ 대동맥 결절에 의한 식도의 압흔부재, ⑦ rib notching을 볼 수 있어서 주의깊게 관찰하면 어느정도 정확한 진단을 얻을 수 있다고 했다.

저자들의 경우 심실중격결손에 의한 소견과 동반하여 중심선에 위치한 기관, 대동맥 결절에 의한 식도의 압흔부재, 대동맥 결절의 부재 등의 소견을 보였다.

심혈관 조영술 사진에서 심실중격결손과 동맥관 개존증에 동반하여 좌측 내, 외 경동맥의 분지후 대동맥궁 중절이 있었다. 우측쇄골하동맥은 무명동맥에서 분지되어서 Type B 중 가장 흔한 형이었다(표Ⅱ 참조).

그러나 상행대동맥의 분지형태에서 좌측 내, 외경동맥이 각각 독립되어 분지되어 이는 문헌상 보고가 없는 예였다.

Jaffe[13]의 보고와 같이 좌측 척추동맥을 통해서 Subclavian steal이 관찰되어 대동맥궁에서 독립적으로 분지하는 좌측 척추동맥을 감별할 수 있었다.

감별진단해야할 질환 중 Preductal coarctation과 PDA with pulmonary hypertension은 단순 흉부 X-선이나 심혈관 조영술로 감별할 수 있다.

대동맥 폐쇄증(aortic atresia)과의 감별은 수술소견상 대동맥궁과 하행대동맥 사이에 섬유조직(fibrous band)의 존재유무로만 가능하지만 임상적으로 감별은 무의미하다고 했다[5,14].

결 론

저자들은 1984년 2월 심실중격결손과 동맥관 개존증을 동반한 Type B의 완전 대동맥궁 중절 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Immagoulou A,Anderson RC, Moller JH : *Interruption of the aortic arch: Clinical features in 20 patients. Chest 61:276-282, 1972.*
2. Celoria GC, Patton RB : *Congenital absence of the aortic arch. Am Heart J 58:407-413, 1959.*
3. Moller JH, Edward JE : *Interruption of aortic arch : Anatomic patterns and associated cardiac malformations. Am J Roentgenol 95:557-572, 1965.*
4. Malter IJ, Evans GR, Banner B : *Angiographic demonstration of anomalous origin of the subclavian artery in interruption of the aortic arch. Am*

J. Roentgenol 114:355-361, 1972.

5. Roberts WC, Morrow AG, Braunwald E : *Complete interruption of the aortic arch. Circulation 26:39-59, 1962.*
6. Everts-Suarez EA, Carson CP : *The triad of congenital absence of aortic arch (Isthmus aortae), patent ductus atreriosus and interventricular septal defect-A triology. Ann Surgery 150:153-159, 1959.*
7. Tyson RT, Harris LC, Nghiem QX : *Repair ot oartic arch interruption in the neonate. Pediatric Surgery 67:1006-1010, 1970.*
8. Neye-Bock S, Fellows KE: *Aortic arch interruption in infancy: radio-and angiographic features. Am J Roentgenol 135:1005-1010, 1980.*
9. Quie PG, Novick R, Adams P Jr et al : *Congenital interruption of aortic arch. J pediatr 54:87-92, 1959.*
10. Kauff MK, Bloch J, Baltaxe HA : *Complete interruption of the aortic arch in adults. Radiology 106: 53-57, 1973.*
11. Ruiz Villalobos MC, De Balderrama DP, Lopez LJ et al : *Complete interruption of aorta. Am J Cardiol 8:664-669, 1961.*
12. Jaffe RB : *Complete interruption of the aortic arch : 1. Characteristic radiographic findings in 21 patients. Circulation 52:714-721, 1975.*
13. Jaffe RB : *Complete interruption of the aortic arch : 2. Characteristic angiographic features with emphasis on collateral circulation to the descending aorta. Circulation 53:161-168, 1976.*
14. Kingsly RH, Utian HL, Fuller DN et al : *Interruption of the aortic arch. Thorax 27:93-99, 1972.*