

성공적인 대동맥축착 교정술 후에 발병한 좌심실비대 환아 1례

서울대학교 의과대학 소아과학교실, 소아흉부외과교실*

김기범 · 권혁주 · 송영환 · 강수정 · 서영미
배은정 · 노정일 · 최정연 · 윤용수 · 김용진*

서론

대동맥 축착은 대동맥궁을 지나 하행 대동맥으로 이행하는 부위의 대동맥, 특히 동맥관이 붙는 근처가 좁아지는 기형으로서 전체 선천성 심질환의 5-7%를 차지하는 질환이다^{1,2)}. 다른 동반 기형이 없는 단순 대동맥 축착과 다른 심장 기형이 동반된 복잡 대동맥 축착으로 나눌 수 있지만, 모두 교정술에 의해 완치가 가능한 질환으로 인식되어 왔다³⁾. 하지만, 교정술을 받은 환자들의 장기 추적 관찰 결과 뇌혈관 질환, 허혈성 심장 질환, 급사등의 심혈관질환의 이환율과 사망률의 빈도가 높게 보였다⁴⁻⁶⁾. 그 원인으로 교정술 후에도 지속되는 고혈압이 제기되었고, 전체 교정술을 받은 환자의 3분의 1에서 후기 고혈압이 발생한다는 보고가 있다^{7,8)}. 한편 고혈압과 연관된 좌심실비대는 성인에서의 심혈관 질환에 독립적인 위험인자로 알려져 있다.

저자들은 영아기에 대동맥 축착 교정술을 성공적으로 시행받은 4세 남아에게서 운동 후 고혈압과 동반된 좌심실 비대를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환아 : 윤○진, 4년 4개월, 남아

주소 : 수유 곤란

현병력 : 만삭 정상 분만, 4.2 kg(90-97 percentile)으로 별다른 문제없이 출생한 환아는 생후 모유 수유하였으나 모유 먹는 힘이 적었고, 수유시 식은 땀을 흘리며 몸무게가 늘지 않아 생후 45일경 병원 방문하였다.

가족력 : 특이소견 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 체온은 36.7℃, 호흡수는 52회/분, 맥박수는 140회/분이었으며 혈압은 우상지 142/66 mmHg, 좌상지 117/67 mmHg, 우하지 121/83 mmHg, 좌하지 83/52 mmHg이었다. 신체 계측상 체중 4.5 kg(25-50 percentile), 신장 56 cm(50-75 percentile)이었다. 특이한 기형 소견은 없었으며, 흉부에서 약간의 늑간하 함몰이 보였고, 뚜렷한 심잡음은 들리지 않았다. 복부에서 간은 비대되어 있지 않았고, 대퇴동맥의 맥박은 약하게 촉진되었다.

방사선 소견 : 심흉비는 62%로 심장비대의 소견을 보였고, 폐혈관 음영은 증가되어 보였다.

심초음파 소견 : 심실, 심방, 동맥의 연결은 정상적이었으나, 원위 평행 대동맥궁에서 대동맥 협착부까지 저형성되어 있었다. 이 부분에서의 Doppler velocity는 3.5 m/sec로 측정되었다. 동

책임저자 : 노정일, 서울시 종로구 연건동 28
서울대학교병원 소아과
Tel : 02)760-3632

Table 1. Blood Pressure Profile at Rest and after Exercise(2001. 4)

	Rt. Arm(mmHg)	Lt. Ankle(mmHg)
At rest	105/50	123/65
After Ex	171/111	171/113

Table 2. Echocardiographic Findings

	Echocardiographic findings
4years after op (2001. 8.)	Arch wide Aortic Regurgitation(-) LVID 3.79/2.19 cm, FS 42.3%, LV mass 103 g/m ² PR : mild to moerate TR : trivial(<3 m/sec)

반된 전체 원추부 중격의 심실 중격 결손증을 보였다.

수술 소견 : 생후 45일(1997. 5. 30) 전신 마취 하에 정중앙 흉골 절개술을 통하여 전체 교정술 (extended end-to-end anastomosis, Dacron patch closure of ventricular septal defect)을 시행하였다.

임상 경과 : 임상적으로 별다른 문제없이 외래 통해 관찰 중 운동 전후 혈압을 측정하였다 (Table 1). 심초음파 소견(Table 2)에서 좌심실 질량이 103 g/m²(95 percentile=89 g/m²)으로 증가된 소견과 운동 후 보이는 고혈압에 대하여 심도자 검사를 시행하였다. 심도자 검사에서 대동맥의 부분적인 협착은 보이지 않았고, 좌심실의 비대를 확인할 수 있었다(Fig. 1, 2). Isoproterenol을 투여하였을 때 좌심실 유출률과 대동맥 사이의 혈압차의 증가(Δ Systolic BP: 1→52 mmHg)가 보였다. 환아는 현재 atenolol 투여하며 외래에서 경과 관찰 중이다.

고 찰

대동맥 축착은 전체 선천성 심질환의 5-7%를 차지하는 질환으로 대동맥궁을 지나 하행 대동



Fig. 1. Aortogram showed no stenotic portion.



Fig. 2. Left ventriculogram showed dilated coronary arteries and thickened LV wall.

맥으로 이행하는 부위의 대동맥, 특히 동맥관이 붙는 근처가 좁아지는 기형이다^{1, 2)}. 심장의 다른 동반 기형이 없는 단순 대동맥 축착은 대부분 증상이 없이 영·유아기를 지나 우연히 발견되는 경우가 많으나 좌심실의 압력 부하로 인한 좌심실 비대와 신장 동맥으로의 혈류감소로 renin-angiotension system의 활성화로 고혈압이 생기고 수술하지 않으면 이로 인한 합병증을 가지게 된다. 반면에 복잡 대동맥 축착은 좌우 단락을 가지는 여러 심장 기형을 동반하므로 폐혈류량 증가로 생후 수주 안에 심부전과 급성 신부전 등으로 인한 사망의 위험에 놓이기에 조

기 수술을 요한다.

1944년에 Crafoord 등³⁾에 의해 처음으로 수술적 치료가 시도된 이래 대동맥 축착은 수술로 완치될 수 있는 질환으로 알려져 왔다. 그러나 성공적인 수술 후 장기 추적 관찰 결과 뇌혈관 질환, 허혈성 심장 질환, 급사 등의 심혈관계 질환의 이환률 및 사망률이 높게 보고되고 있다⁴⁻⁶⁾. 이에 대하여 대동맥 축착의 수술적 교정 후에도 지속되는 고혈압과 관련이 있음이 밝혀졌으며 전체 교정술을 받은 환자의 3분의 1에서 후기 고혈압이 발생한다는 보고가 있다^{4, 7, 8)}. 이러한 수술 후 후기 고혈압은 수술전의 심한 정도와 관련이 있으며, 영아기 이후에 수술을 받을수록 운동 유발성 고혈압의 빈도가 높다는 사실이 보고되었다^{9, 10)}. Ong 등¹¹⁾은 휴식시 상·하지 혈압 차가 없고 상지 혈압이 정상인 환자 군에서 대조 군에 비하여 운동시 혈압, 상·하지 혈압 차가 있음을 보고하였다. 한편 Moskowitz 등¹²⁾은 안정시 상하지 혈압차와 관련하여 성공적인 대동맥 축착의 교정술 후에도 장기 추적 관찰결과 수축기와 이완기의 좌심실기능의 변화와 좌심실질량의 변화가 있음을 환자대조군 연구에서 보고하였다. Pacileo 등¹³⁾은 대동맥 축착의 교정술을 받고 안정시 정상 혈압을 보이는 40명의 심초음파 분석을 통하여 24명(40%)에서 좌심실 기하(geometry)의 이상을 보임을 확인하였다. 이 중 5명(12.5%)에서 동심성(concentric) 심비대를 보였고, 11명(27.5%)에서 이심성(eccentric) 심비대를 보였으며 이들 중 5명(12.5%)에서는 좌심실 질량의 증가도 동반되었다. Daniels 등¹⁴⁾은 고혈압과 연관된 좌심실비대는 성인에서의 심혈관 질환의 이환과 사망에 독립적인 위험인자라고 보고하였으며 Lim 등¹⁵⁾은 좌심실 비대가 심장병으로 인한 사망과 직접적으로 지속적으로 연관되기에 좌심실질량의 감소가 치료의 목적이 되어야 하며 이를 위해서 운동시 고혈압이 정상화되어야 함을 주장하였다. 본 환

아의 경우 대동맥 축착의 교정술 이후 이른 나이에 운동시 고혈압과 좌심실 비대의 심한 형태인 좌심실 질량의 증가가 관찰되었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

요 약

대동맥 축착은 교정술에 의해 완치가 가능한 질환으로 인식되어져 왔기에 많은 임상가에게서 교정술 후 조기 관찰 중단의 대상이 되어왔다. 하지만, 장기 추적 관찰 결과 심혈관 질환의 이환율과 사망률의 빈도가 높게 보였으며 이의 원인으로 교정술 후에도 지속되는 안정시나 운동시의 고혈압이 제기되었고, 이와 연관된 좌심실 질량의 증가도 심혈관 질환에 독립적인 위험인자로 알려져 있다. 따라서, 대동맥 축착의 교정술을 성공적으로 시행받은 환자라 할지라도 성인기에 이르기까지 지속적인 관찰을 통해 안정시 고혈압 뿐만 아니라, 운동시 고혈압과 좌심실 질량의 변화를 조기에 발견하여 정상화시키도록 해야 한다.

참 고 문 헌

- 1) Campell M. Natural history of the Coarctation of the aorta. Br Heart J 1970;32: 633-40.
- 2) Maron BJ, Humphries JO, Rowe RD, Mel-lits ED. Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta - A 20 year post-operative appraisal. Circulation 1973;47:119-26.
- 3) Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thoracic Surg 1945;14:347-61.
- 4) Clarkson PM, Nicholson MR, Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Whitlock RM. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10-28 year follow-up with particular reference to late systemic hyper-

- tension. *Am J Cardiol* 1983;51:1481-8.
- 5) Cohen M, Fuster V, Steele P, Driscoll D, McGoon D. Coarctation of the aorta: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80:840-5.
 - 6) Presbitero P, Demarie D, Villani M, Actis Perinetta E, Riva G, Orzan F, et al. Long term results(15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Br Heart J* 1987;57: 462-7.
 - 7) Simsolo R, Grunfelt B, Gimenez M, Lopez M, Berri G, Becu L, et al. Long-term systemic hypertension in children after successful repair of coarctation of aorta. *Am Heart J* 1988;115:1268-73.
 - 8) Nanton MA, Olly PM. Residual hypertension after coarctectomy in children. *Am J Cardiol* 1976;37:769-72.
 - 9) Hanson E, Eriksson BO, Sorensen SE. Intra-arterial blood pressure at rest and during exercise after surgery for coarctation of the aorta. *Eur J Cardiol* 1980;11:245-57.
 - 10) Seirafi PA, Warner KG, Geggel RL, Payne DD, Cleveland RJ. Repair of Coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of the late hypertension. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1378-82.
 - 11) Ong CM, Canter CE, Gutierrez FR, Sekarski DR, Goldring DR. Increased stiffness and persistent narrowing of the aorta after successful repair of coarctation of the aorta: Relation to left ventricular mass and blood pressure at rest and with exercise. *Am Heart J* 1992;123:1594-600.
 - 12) Moskowitz WB, Schieken RM, Mosteller M, Bossano R. Altered systolic and diastolic function in children after "successful" repair of coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1990;120:103-9.
 - 13) Pacileo G, Pisacane C, Russo MG, Crepaz R, Sarubbi B. Left ventricular remodeling and mechanics after successful repair of aortic coarctation. *Am J Cardiol* 2001;87: 748-52.
 - 14) Daniels SR, Loggie JM, Khoury P, Kimball TR. Left ventricular geometry and severe left ventricular hypertrophy in children and adolescents with essential hypertension. *Circulation*. 1998;97:1893-4.
 - 15) Lim PO, Donnan PT, MacDonald TM. Blood pressure determinants of left ventricular wall thickness and mass index in hypertension: comparing office, ambulatory and exercise blood pressures. *J Hum Hypertens* 2001;15:627-33.