□ 증례 □

좌측 쇄골하동맥을 동반한 우측 대동맥궁

—Kommerrel's Aneurysm—

연세대학교 의과대학 내과학교실

이 미 경 · 정 현 철 · 김 성 규

방사선과학교실

최 규 옥

= Abstract =

A Case of Right Aortic Arch with Aberrent Left Subclavian Artery

Mi Kyung Lee, M.D., Hyun Cheol Chung, M.D. and Sung Kyu Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Kyo Ok Choi, M.D.

Department of Radiology

Congenital anomalous aortic arches and subclavian arteries are relatively common, especially right aortic arch with an aberrent left subclavian artery which occurs in about 0.05% of the populations. The radiologic findigns of a plain chest X-ray are occasionally mistaken for a mediastinal tumor or an aortic aneurysm.

This 48-year old woman was admitted to the Severance Hospital because of known mediastinal widening in plain chest X-ray for 7 months. Chest CT scan and echocardiography confirmed the diagnosis of a right aortic arch with an aberrent left subclavian artery.

서론

48세 여자 환자가 단순 흉부 X-선상 관찰된 우측 종격동 비대를 주소로 연세대학교 의과대학부속 세브란스 병원 내과에 내원하였다. 과거력상 2년전 좌측 10번째 늑골 측부에 비압통성 연질의 종괴가 발생하여 결핵성 임파선염으로 진단 받았으나 항결핵 약물요법을 시행하지 않고 소실되었다. 좌측 견갑골 부위에 경한 통증이 간헐적으로 발생하였으며, 이때 통증이 목으로 방사되고 열골에 흉조가 동반되기도 하였으나 특별히 검진을 받지는 않았다 한다. 혈압은 측정시 마다 변동이 있었으나 이역시 특별한 진단을 위한 검사는 시행하지 않았다 한다. 내원 7개월전 두통, 현훈 및 운동시 호흡곤란을 주소로 개

인 병원에서 시행한 단순 흉부 X-선에서 종격동 비대소견을 발견하였으며 6개월 후의 추적 관찰 사진에서 변동소견이 없어 정밀검사를 위해 본원에 내원하였다.

내원당시 혈압은 120/70 mmHg였으나 80/50 mmHg까지의 변동이 관찰되었으며 이러한 변동시 환자는 현훈 및 두통을 호소하였다. 그러나 자세에 따른 혈압변동은 관찰되지 않았으며 일반적인 진통제로 두통은 소실되었으며 혈압이 정상으로 환원되면 진통제 투여하지 않고도 통증이 소실되곤 하였다. 입원당시 시행한 단순 흉부 X-선상 종격동이 우측으로 비대해진 소견을 보였으며(Fig. 1), 흉부 전산화단층촬영상 우측대동맥궁과 좌측쇄골하동맥 및 기관지 후방으로 돌출된 하대동맥의 동맥류가 관찰되었다(Fig. 2). 심전도 검사와 기타 혈액소견은 모두 정상이었으며 심장 초음파 검사상 우측 대동맥궁을 확인

Fig. 1. Chest X-ray shows mediastinal widening to the right side (arrow).

Fig. 3. Echocardiographic finding shows right-sided aortic arch (arrow). LA : left atrium, RA : right atrium, RVOT : right ventricle outflow tract, AO : right-sided aorta.

Fig. 2. Chest CT scan reveals right aortic arch and descending aorta with Kommerrel's aneurysm on the posterior portion of the trachea and left subclavian artery. A ascending aorta, B. Kommerrel's aneurysm, C, left subclavian artery.

하였다(Fig. 3), 환자는 별 증상없이 우측 대동맥궁과 이에 동반된 동맥류(Kommerrel's aneurysm)의 진단하에 퇴원하였다.

고 안

대동맥궁과 쇄골하 동맥의 선천성 기형은 비교적 드물게 발생하며 이 중에서 우측 동맥궁과 좌쇄골하동맥은 전 인구의 0.05%에서 발생하는 것으로 보고된다¹⁾. 우측 대

동맥궁은 단독으로 혹은 선천성 심장기형과 함께 동반되어 발생하며 대동맥궁의 혈관분지 형태에 따라 여러가지 유형으로 분류된다. 대동맥궁의 분지 유형중 본 증례와 같은 우측 대동맥궁과 좌측쇄골하동맥이 동반된 유형이 가장 흔하며, 이 경우는 선천성 심장 기형과 동반되어 발생하는 예는 드물어 일반적으로 단순 흉부 X-선 사진에서 우연히 발견하게 된다.

발생학적으로 태아의 크기가 30 mm가 되기 전에 복부 대동맥낭(ventral aortic sac)과 배부에 위치한 한쌍의 대동맥이 6쌍의 대동맥궁으로 연결된다²⁾. 이후 태아가 성장하면서 이 대동맥궁의 일부는 소실되고 일부가 동맥계를 형성하게 된다. 상부의 3개 대동맥궁과 이들의 배부 및 복부의 대동맥 연결부위가 경동맥계를 형성하게 된다. 제 4 우측 대동맥궁의 복부는 우측 쇄골하동맥과 근접부위의 복부대동맥을 형성하게 되며 배부는 성장하면서 소실된다. 제 4 좌측 동맥궁은 성장하여 대동맥궁과 좌측쇄골하동맥을 형성하게 된다. 제 5 대동맥궁은 완전히 소실되며 제 6 대동맥궁의 복부는 복부 대동맥궁과의 연결부위가 소실되면서 폐동맥의 원위부를 형성하게 된다. 제 6 대동맥궁의 우측 배부는 점차 소실되지만 좌측 배부는 동맥관(ductus arteriosus)을 형성하며 출생후 폐색된다. 그리고 복부 대동맥낭은 동맥간(truncus arteriosus)을 형성하며 이후 나선형으로 성장하여 상대동맥과 폐동맥의 근위부를 형성하게 된다. 배부의 한쌍의 대동맥은 성장하면서 서로 융합하여 정중상선에 하대동맥

Fig. 4. Schematic diagrams of developmental derivatives of the aortic arch syndrome.

을 형성하고 점차 성장하면서 좌측으로 편위하게 된다³⁾. 그러나 우측 대동맥궁의 형성시에는 제 4 우측 대동맥궁의 복부 대신 배부가 발달하게 되며, 그 결과 우측 쇄골하동맥이 좌측 대동맥궁의 마지막 분지로서 발생하여 식도 후방을 경유한 후 우측 수지로 형성된다. 이와 함께 좌측 쇄골하동맥이 대동맥궁의 원위부에서 발생하여 계실을 형성하게 된다⁴⁾. Knight와 Edward⁵⁾는 좌측 쇄골하 동맥이 동반된 우측 대동맥궁 기형에는 식도와 대동맥궁의 관계에 따라 두가지 유형이 있다고 하였다. 한가지 유형은 우측궁(right arch)이 계속 식도의 우측에 위치하면서 척추골의 우측으로 하향하는 형태로 비교적 그 빈도가 낮으며, 또 한가지 유형은 우측궁이 식도 후방을 경유한 후 급격히 하향하여 정중앙선을 따라 하향하는 형태로 빈도가 높다(Fig. 4)^{1,6,7)}. 본 예의 경우는 대동맥궁에서부터 혈관들이 좌측 총경동맥, 우측 경동맥, 우측 쇄골하동맥, 좌측 쇄골하동맥 순으로 기시되는 예이다.

임상적 증상으로는 연하곤란, 호흡곤란, 기침 및 발열 감 등이 있는데 이러한 증상은 모두 혈관에 의해 기관이나 식도가 부분적 혹은 완전히 폐색되기 때문에 발생하는 것으로 보고된다¹⁾. 종종 식도 종영술 시행시 식도 후방에 위치하는 우측 대동맥궁에 의하여 식도가 완전히 폐색된 예가 보고된다⁸⁻¹⁰⁾.

이와같은 혈관의 기형은 종격동 비대의 소견을 보이므로 이에 대한 감별진단이 필요하게 된다. 진단은 흉부 전산화단층촬영으로 단순 흉부 X-선상에서 관찰된 종괴가 대동맥에서 발생됨을 확인하고, 심장 초음파검사로 우측 대동맥궁을 확인하며 또한 대동맥 조영술로 대동맥에서

기원하는 혈관들을 확인함으로써 가능하다. 본 증례에서는 흉부 전산화단층촬영과 심장 초음파 검사로 우측 대동맥궁과 좌측쇄골하동맥 및 동맥류(Kommerrel's aneurysm)를 진단하였다. 이 동맥류는 단순 흉부 X-선 촬영상 종격동 종양이나 대동맥류 혹은 폐종양과 유사하여 감별진단이 필요하므로 이에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Felson B, Palayew MJ: The two types of right aortic arch. *Radiology* 81:745, 1963
- 2) Taussig HB: Congenital malformations of the heart. Vol II Cambridge, Mass. Harvard University Press, for the common wealth fund, 2nd ed, 1960
- 3) Patten BM: Human embryology. New York, The Blakiston Co, Inc, 2nd ed, 1953
- 4) Felson B, Cohen S, Courter SR, McGuire J: Anomalous right subclavian artery. *Radiology* 54:340, 1950
- 5) Knight L and Edwards JE: Right aortic arch. *Circulation* 50:1047, 1974
- 6) Edwards JE: Personal communication. March, 1962
- 7) Edwards JE: Anomalies of derivatives of the aortic arch system. *M Clin North America* 32:925, 1948
- 8) Taber P, Chang LWM, Campion GM: Diagnosis of retroesophageal right aortic arch by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 3:684, 1979
- 9) Haaga JR, Alfidi RJ: Computed tomography of the whole body. Vol I. St. Louis: Mosby, 1983;441
- 10) Klinkhamer AC: Aberrant right subclavian artery; clinical and roentgenologic aspects. *Am J Rad* 97: 438, 1966