

# 선천성 대동맥 협착

인제대 부산 백병원 흉부 외과학교실

황 윤 호

좌심실 유출로의 선천성 이상은 좌심실 내부로부터 상행 대동맥에 이르는 여러 부분에 협착 또는 역류의 병변이 단독으로 또는 복합되어 나타난다. 모든 형태의 대동맥 협착을 합하면 선천성 심질환의 5 번째 흔한 질병이며 3~8%를 차지한다. 일반적으로 판막, 판막하부와 판막상부의 3 부분으로 협착을 분류하며, 단순한 일부분의 협착으로부터 좌측심장 저형성증까지 다양한 양상으로 나타날 수 있다.

## 1. 대동맥 판막 협착

좌심실 유출로 협착(LVOTO)의 70-80%는 판막 병변에 의한 협착이다.

대동맥 판막 협착은 출생 수 주 내에 응급 환자로 내원하는 neonatal 또는 infantile critical aortic stenosis와 증상 없이 일상적인 임상 검사중 심잡음으로 발견되는 환자가 있다. 이 두 집단 사이에는 경과, 임상 증상 그리고 치료에 있어서 많은 차이점을 보인다.

선천성 대동맥 판막 협착은 여성보다 남성에 3~4배 흔하고, 다른 심장 기형이 20%에서 동반하는데 이 중에서 가장 흔한 것은 동맥관 개존, 대동맥 축착, 그리고 심실 중격 결손 등이다.

## 1) 자연경과, 임상증상 및 진단

대동맥 판막 협착은 유아로부터 노년기에 이르기까지 어떤 연령에서도 생길 수 있다. 대부분 환자에서 성장함에 따라 점차 악화하므로, 심각한 증상과 증후를 일으키지 않고는 노령까지 거의 살 수 없다. 치료하지 않으면 40세 경에는 사망률이 60%이상 될 수 있기 때문에 처음에 증상이 없는 환자라도 정기적으로 관찰해야 한다. 증상을 보이는 유아는 치료하지 않으면 첫해에 23%의 사망률을 나타내고, 평균 사망 연령은 35세가 된다.

자연경과는 내원시의 연령에 크게 영향받는다. 유아기에 이 질환이 드러난 경우의 예후는 그 이후에 늦게 드러난 때보다 훨씬 나쁘다. 대동맥 판막 협착이 신생아나 유아에 나타날 때, 병변은 거의 언제나 심하고 이들 대부분은 치료 없이는 수일 내지 수주 내 죽게된다.

중증의 대동맥 협착 유아가 NYHA Class IV 또는 V로 나타나 긴급한 수술적 치료를 요할 때, 이때의 자연경과는 동반된 질환 특히 대동맥과 심장의 좌측에 침범하는 질환의 유무에 크게 영향받는다. 특히 중증의 신생아는 심한 승모판이상, EFE (endocardial fibroelastosis), 좌심실의 저형성, 판막

하부 좌심실 유출로의 저형성과 대동맥 축착 등을 가질 수 있다.

좌측 심장이 순환을 지탱할 수 없다면, 이중 많은 환자는 생존을 위하여 Norwood 수술을 하여 단심실 교정 쪽으로 단계를 밟아야 할 필요가 있다.

1세 이후의 소아는 증상이 거의 없으며, 그들의 최대 위험인자는 아급성 심내막염(SBE)의 발생 또는 지속되는 급사의 위험이다. 중증의 신생아는 응급 대동맥판막 절개술을 요하나, 이후 발견된 소아는 수년동안 생존하여 좌심실 유출로의 압차가 서서히 커져서 수술적 치료를 받게 된다.

증상은 병변의 정도와 내원 연령에 따라 매우 다양하다. 매우 심한 협착의 유아는 대개 울혈성 심부전으로 말초순환 장애, 산혈증, 빈호흡, 창백, 발한, 포유장애 등을 나타낸다. 좌심실의 전방 박출이 매우 제한되고 동맥관 개존이 체순환 유지를 위해 필수적일 수도 있다. 동맥관이 막히면 유아는 심한 저심박출증의 증후를 보이는데, 사지가 싸늘하며, 맥박이 저하하고 폐울혈을 보인다. 이들은 매우 심하여 거의 죽음 직전에 이른다. 그 정도 중증의 유아가 아니라면, 수축기 잡음이 들리며 맥압이 떨어진다. 그러나, 심한 병변의 경우 대동맥 판막을 통한 혈류가 감소되고 심박출량이 줄어 이학적 검사 상에 특이소견이 없게된다.

검사실 소견은 폐울혈과 말초순환장애로 저산소증과 산혈증을 보인다. 동맥관을 통한 우-좌단락으로 좌쇄골하 동맥의 이하 부에서 저산소증을 보일 수 있다. 단순 흉부 촬영상 심확대와 폐울혈을 보인다. 심전도는 좌심실 긴장을 나타낸다.

소년이나 성인은 적절한 심박출을 유지할 수 있기 때문에 우측 제 2늑간에서 가장 뚜렷하고, 목으로 방사되며, 가끔 진동이 동반되는 거친 구출성 수축기 잡음 이외는 증상이 거의 없다. 환자의 22% 정도가 폐쇄 부전의 이완기 심잡음이 있으며, 심첨 음기가 있을 수 있다. 운동시 피로감, 호흡곤란, 협심증, 또는 실신을 보일 수 있다. 검사실 소견은 정상이며, 흉부 촬영은 상행 대동맥이 돌출 되고 경미한 좌심실 비후를 나타낼 수 있다.

심한 협착이 의심되면 진단은 심장 초음파 또는

심도자로 얻을 수 있다.

2D 심장 에코와 칼라 도플러 영상은 협착의 구조와 중증도를 보는데 민감하고 특이적인 방법이다. 칼라 혈류 영상은 VSD 등 동반 질환은 물론 대동맥 판막 폐쇄부전이 경미할 때도 찾을 수 있다. 협착을 통한 속도 측정으로 Bernoulli 간면식을 이용하여 정확히 압차를 예측할 수 있다. 심한 협착 상태에서 특히 최대 압차를 과대평가 할 수도 있으나 수술 전 협착의 진행, 술 전과 술 후에 비침습적으로 관찰하는데 매우 유용하다.

심에코는 심도자 역할이 더 제한될 정도로 해부와 생리적 정보를 제공하는데 좋다. 2D 에코는 판막의 수와 기능 등 대동맥 판막의 해부를 잘 볼 수 있다. VSD, 승모판 협착증, EFE 등 동반된 심장내 병변과 대동맥 축착과 동맥관의 유무 등 심장 밖의 병변을 잘 알 수 있다. 큰 소아에서 심에코는 대동맥 유출로 압차의 진행을 추적 관찰하는 아주 좋은 수단이다.

심도자는 지금은 주로 풍선 혈관 성형을 위해 사용되나, 아직 대동맥 협착의 여러 형태를 보여주고 중증도를 정량화하는데 좋은 방법이다. 압차는 혈역학 상태에 따라 크게 변한 다는 것을 알아야 한다. 따라서 측정시의 심박출량을 고려해야한다. 좌심실에서 대동맥으로 카테터를 빼면서 압력을 측정하여 협착의 부위와 주어진 심지수에서의 압차를 정량화한다.

75 mmHg 이상의 압차 또는 판구 면적이  $0.5\text{cm}^2/\text{m}^2$  이하는 심한 협착을 나타낸다. 이에 더해 좌심실 이완기 말 압력의 상승은 좌심 부전과 관련될 수 있다. 안정 상태에서 40 mmHg 이하의 압차는 경도의 협착을 나타내며, 75 mmHg 이하 (대개 평균 50 mmHg)의 압차는 중증도의 협착을 나타낸다. 고도 협착은 75 mmHg 이상의 압차를 가질 뿐 아니라 평균 대동맥 판구 면적은  $0.38 \pm 0.15\text{cm}^2/\text{m}^2$  이다.

## 2) 수술적응과 치료

판막은 비후와 교련부의 융합을 보인다. 2엽, 단엽, 아주 드물게는 4엽을 가지며, 단엽의 67%는

EFE를 동반하는 반면, 2엽일 때는 14%가 동반한다.

2엽 판막은 정상 심장에서 0.7~2%의 빈도로 나타나고, 대동맥 판막 협착이 있는 심장에서는 70%에서 보인다. 정상적으로 기능을 할 수 있지만, 석회화되어 나중에 협착을 나타낸다. 이 판막의 판륜과 관상동맥은 정상이나 교련부의 융합이 문제이다. 수술을 얼마나 긴급히 수행해야 할지 또 대동맥 협착에 어떻게 접근할지는 내원 시의 환자의 병변의 위치, 나이 그리고 상태에 따르게 된다. 즉 내과적 치료에 잘 반응하지 않는 울혈성 심부전의 유아는 긴급히 수술해야 한다. 또 고도의 협착을 가진 소아와 청년에서는 급사의 위험성이 있으므로 역시 수술해야 한다.

정상적 심박출 동안 최대 수축기 압차가 50~70 mmHg 이거나 판구면적이  $0.5\text{cm}^2/\text{m}^2$  BSA이하면 수술을 요하게 된다.

수술은 주로 융합된 교련부를 분리하기 위하여 절개 (valvotomy)하는 것이다. 이 때 절개를 제한하여 판륜까지 확장시키지 않도록 해야 하는데, 심한 대동맥 판막 폐쇄부전을 야기할 수 있기 때문이다. 판막을 3엽으로 기능할 수 있도록 봉선의 절개를 권하기도 하였으나 (McKay등) 일반적으로 봉선의 절개를 금하고 있다. 이들 판막은 협착을 완화한 뒤에도 비정상적으로 남아있게 되므로 판막 절개술은 고식적 수술이다. 이 수술의 목표는 최대한 판구 면적을 크게 하는 것이다.

협착을 완화시키려면 약간의 폐쇄부전이 생길 수 있다. 유아는 심한 협착보다는 약간의 폐쇄부전을 더 잘 감내할 수 있다.

판막을 판륜의 주위로부터 수mm를 절개하여 그것의 경첩 부위에서 판점을 유리시키도록 하였으나 (extended aortic valvuloplasty, Ilbawi, 1991) 장기 성적은 미지수이다.

#### a) 판막 절개술(valvotomy)

##### (1) 신생아에서의 판막절개술

중증의 신생아는 긴급한 수술을 요한다. 진단 후 PGE1 투여를 시작하여 전신 순환장애와 산혈증으

로부터 상당히 회생을 얻을 수 있다. 가끔 기관내 삽관을 하고 기계 호흡을 요한다. 100% 산소로 과 호흡을 시켜 폐동맥압을 낮추고 좌심실 유출을 개선시킬 수 있다. 때로 dopamine등의 inotropic agent가 회생시키는데 도움이 된다. 동맥관을 통해 우좌 단락을 회복하여 폐동맥 고혈압을 저하시키고 심한 좌심 기능 저하와 심한 LVOTO에도 불구하고 전신 순환을 유지한다.

경피적 풍선 판막 성형술에 의한 비수술적 치료에 대한 관심이 증대되어 왔다. 이 방법은 1983년 처음 보고되어 많은 소아 심장의에 의해 시행되고 있다. Lock 등은 많은 경험을 바탕으로 현재의 상태로 이끌었으며 중재적 심장학이 가능하게 하였고, 중증의 대동맥 협착 치료에 크게 영향을 미쳤다. 단기적 결과는 수술적 판막절개술에 비교할 만하다. 대부분 환자에서 압차가 약 50%정도 감소한다.

이 시술의 가장 어려운 상대인 신생아도 더 작은 카테터와 low-profile 풍선을 사용하여 더 안전하게 됨에 따라 가장 큰 효과를 얻을 수 있다. 대동맥 폐쇄부전은 이 시술의 금기로 남아있으며, 심한 대동맥 축착이나 동맥분리증이 동반된 경우는 역시 적용이 되지 않는다.

폐쇄성 경심실 판막 절개술은 좌심실첨부를 통해 삽입된 확장기나 풍선을 이용해 시행되었다. 이는 대동맥 축착이 동반되어 있을 때 좌측 개흉으로 대동맥 축착의 교정과 함께 시행할 수 있기 때문에 특히 유용하다. 정중 흉골 절개를 통해 체외 순환 하에서 대동맥 축착의 교정과 대동맥 판막절개술을 보고하기도 하였다. 이처럼 때로는 유용한 방법이지만, 대부분 개방성 경동맥 판막 절개술을 적용하고 있다. 저체온과 대정맥차단을 사용하여 유아의 대동맥 판막 협착을 직접 보면서 교정하는 것을 권하였으나, 현재는 예외적으로 이용되고 있다. 이는 체외순환을 피할 수 있는 좋은 점이 있으나, 심장과 전신에 혈류가 없고, 2~3분내 교정을 시행해야 한다. 이 방법은 유아가 술 중의 추가적인 혈액학적 손상을 때로는 인내할 수 없을 뿐만 아니라 장기적인 그 결과도 의문시된다.

대부분 현재는 체외 순환 하에서 경동맥 판막

절개술을 시행한다. 체외순환의 사용은 절개술동안 유아를 회생시키고, 지지하여 수술 결과를 개선시킨다. 체외순환 방법도 병원에 따라 다양하다. 체외순환 전에 칼라 도플러를 시행하면, 대동맥차단 전에 대동맥판막과 어떤 판막하부 병변을 확인할 수 있다. 대동맥 차단을 하지만 대동맥 판막절개만 계획한다면 심정지액은 투여치 않을 수도 있다. 표준적인 대동맥 횡절개를 시행하고, 판막을 자세히 관찰하여 직접적이고 특이적인 시술을 시행한다.

심한 폐동맥 고혈압을 가진 환자에서는 술 후 동맥관 결찰을 다시 풀고 술 후 첫 몇 일간 prostaglandin을 투여하여 동맥관을 통하도록 하는 것이 가끔 필요할 수 있다.

이들에서 동맥관은 수술직후 좌심실 순용도가 개선될 동안 전신 순환을 유지하고 폐동맥압을 낮추는데 도움이 된다. 그러나 3~5일 이후에도 동맥관 유지가 계속 필요하다면 좌심실 유출로가 전신기능을 지탱하는데 적절하지 의심된다. 폐동맥과 좌심방 line이 술 후 관리에 권장된다.

### (2) 유아기 이후의 소아의 판막 절개술

대동맥 판막 협착을 갖고 신생아기를 넘어 나타난 환아는 대개 중증은 아니며, 수술의 목표는 좌심실 유출로 압차를 줄이는 것이다. 판막 협착의 확장을 위해 경피적으로 삽입된 풍선의 사용은 교련부를 따라 판막을 열게 하므로 적절히 사용하면 최소한의 역류를 남기며 장기적인 좋은 LVOTO의 완화를 얻을 수 있다. 더 큰 소아에서 이중풍선의 사용을 포함하여 몇 가지 기법은 아주 좋은 결과를 제공한다. 이 때문에, 수술적 판막절개는 많은 병원에서 덜 이용되게 된다. 그러나 풍선 판막 절개술은 상당한 폐쇄부전이 있는 소아에서는 금기이다.

단엽이거나 3엽의 가능성이 있을 때는 특히 직접 수술적인 판막 절개의 더 정확한 기술이 좋다. 수술 후 수술실내에서 직접 좌심실-대동맥 사이 압차를 측정하는 것이 도움이 되나 이 압차는 판막을 통한 심박출량에 관련해서 해석되어야 한다. 체외 순환에서 이탈 후 환아는 때로 hyperdynamic한 상태이고, 술 전에 비해 심박출량이 증가될 수 있다. 술 중 도플러 영상은 교정된 판막의 압차를 예상할 수

있고 술 후 남은 폐쇄부전의 정도를 알 수 있다.

### (3) 판막절개술의 결과

불행히도 EFE는 신생아에서 대동맥 판막 협착증과 동반되기 때문에 최선의 수술에도 불구하고 그 결과는 좋지 못하며, 유아에서 사망률은 9-33%이었다. 이는 동반 병변과 술 전 상태에 크게 영향받는다. 어린 나이는 일찍 내원하도록 하는 나쁜 술 전 기능상태와 동반 병변과 상호 관련된다는 점에서 위험요소인 것으로 보인다.

나이든 소아는 좀 더 잘 반응하며, 1세 이상의 소아에서 판막 절개술의 사망률은 거의 없다.

판막 절개술 후 10-20년 내 35%는 재수술을 요할 것으로 예상된다. 재수술의 이유는 재협착으로부터 대동맥판 폐쇄부전까지 다양하며, 재절개술로는 대개 해결되지 않는다. 첫 번 판막 절개술이 유아기에 시행되었다면 2차 수술도 재절개술이 될 것이라는 확률이 높지만, 결국 재수술해야 하는가 하는 것은 분명히 첫 수술시의 환아의 나이와 무관하다. 재수술까지의 기간은 7년이다. 2차 판막 절개술을 시행할 수 있다면, 다시 수술을 요할 때까지 34년이 걸릴 것이다. 이 결과로 보아 첫 판막 절개술에 살아남은 환자의 70%만이 10년 이상 자신의 판막을 가질 수 있다.

### b. 대동맥판막 치환술

판막 절개술은 압차를 줄이는 것이고, 만약 그 LVOTO가 지속되더라도 성인 크기의 인공 판막을 치환할 수 있을 정도로 성장할 수 있기를 기대한다. 현재 사용 가능한 가장 작은 인공판막 (16-17mm)은 필요한 것보다 작으므로, 소아에서 판막 치환술의 대부분에서 판륜 확장술을 고려해야 한다. 예상되는 환자의 성장에 비해 너무 작은 판막을 삽입하는 것은 조기에 성공하나 결국 실패할 것이다.

몇 가지 판륜 확장술이 가능하다. 가장 단순한 것은 비관상동맥동의 판륜 위에 인공판막을 위치시키는 것이다. 이 동맥동에 보철 물질로 넓혀서 더 큰 판막을 넣을 수도 있다.

판륜도 역시 여러 위치에서 절개하여 넓힐 수 있다.(Nicks-Nunez 술식, Rittenhouse-Manouguian

술식) 이들 수술은 본래보다 3-5mm 더 큰 판막을 삽입할 수 있게 해 준다.

판류를 좀 더 확실히 넓힐 필요가 있는 작은 소아나 대동맥 판막하부 협착을 개선해야하는 환아에서는 대동맥 심실성형술 (Konno-Rastan 술식)의 기법이 기술되었는데, 판류의 앞쪽을 넓혀서 치환하는 판막의 직경을 2배까지 늘일 수 있고 낮은 사망률로 시행될 수 있다. 이를 안전하게 수행하기 위해 대동맥 근부와 중요한 심장 형태 및 전도계 구조와의 복잡한 해부학적 관계를 완전히 이해하는 것이 필요하다.

소아에서 선택되는 판막의 형태는 중요하다. 조직 판막은 소아와 청년기에서 조기퇴행성 변화가 잘 알려져 있다. 그러므로, 기계판막이 더 낫다고 하나, 소아에서 장기적 항응고 요법의 문제가 있다. 기계 판막 치환을 받은 소아에서 항혈소판 치료의 좋은 결과를 보고하였으나, 잘 감시하며 warfarin을 투여하는 것이 장기적 표준적인 치료 방법이다. 이에 aspirin을 추가적으로 권하기도 한다.

폐동맥 자가이식 (Ross 술식)은 인공판막과 달리 환자와 함께 성장할 수 있기 때문에 점차 보편화되고 있다. 환아의 정상 폐동맥 판막을 대동맥 위치에 전위시키고, 폐동맥 판막은 냉동 보존한 동종 이식편으로 대체한다. 폐동맥 자가이식은 자기 자신의 정상 생체조직으로 구성된 반월판을 제공한다. 이는 폐동맥 위치의 동종 이식편을 미래에 치환할 필요가 있기 때문에 주의를 요하고, 전위된 폐동맥 판막의 장기성적은 관찰이 요구된다.

대동맥판막 위치에 냉동 보존된 동종이식편으로 치환하는 것이 또 하나의 방법이 되었다. 더욱이 동종 이식편은 이식된 판막의 성장을 가능케 하는 살아있는 수여자 세포를 제공한다. 이 개념은 장기 추적 관찰로써 확인되어야 하지만 소아와 청년에서 가끔 좋은 방법이 된다. 이들 판막은 정상 판류 위치에 free hand technique로 삽입되거나, 대동맥 근부 치환술(extended aortic root replacement, EARR)로 삽입될 수 있다. 이 방법은 동종 이식편에 판상동맥의 이식이 필요하다. "miniroot"기법을 이용한 대동맥 판막 치환은 유아와 소아에서 동종

이식에 특히 더 좋은 방법이 되었다.

## 2. 대동맥 판막하부 협착

판막하부 협착은 LVOTO의 8~20%빈도로 발생한다. 얇은 별개의 막성으로 앞쪽, 대동맥 판막 지하부에 위치하거나 또는 미만성의 섬유근육성 터널로 판막아래 위치한다.

드물게는 판막하부 협착은 원추중격의 비정상적 배열(대동맥궁 단절에 동반)에 의한 것, 방실중격결손증의 협착, 부속 판막 조직에 의한 것 등이 있으며, 심실중격에 매인 승모판막 전첨에 의해 야기될 수 있다.

국소성 판막하부 협착은 유아기에는 드물며 소아와 청년기에 흔히 보인다. 흔히 VSD와 동반되며 VSD의 자연 폐쇄 후에 보일 수 있다. 한번 나타나면 병변이 급속히 전진될 수 있으므로 자주 추적 관찰 해야한다. 이는 주기적인 2D 심에코와 도플러로 할 수 있다.

수술적 치료의 적응은 대동맥 판막 협착과 유사하나 발견시의 해부와 나이의 다양성 때문에 결정이 더 복잡하다. 판막하부 협착은 치료하기 힘든 판막하부 섬유근육성 tunnel로 발전되는 것을 방지하기 위해 조기치료(즉 40mmHg 압차)를 요한다고 믿는다. 처음에 경도이었던 판막하부 협착으로부터 부정맥으로 인한 급사가 발생하기도 한다.

근래 대동맥을 통한 판막하부 협착의 절제가 선호되는 접근 방법이다.

막성 형태의 교정은 대동맥 절개를 요하며 정상적 대동맥 판막을 제치고 막을 조심스럽게 제거한다. 이때 전도계, 우측 대동맥판막의 sinus부분, 승모판막의 전첨 등을 다치지 않게 주의한다. 대부분 외과의는 협착이 남는 것과 조기에 재발하는 것을 감소시키기 위해 판막하부 막을 제거함과 동시에 비후된 심실중격 근육으로부터 일부를 절제(myectomy)할 것을 권하고 있다.

좀더 미만성의 섬유근육성 병변에 의한 LVOTO의 교정은 협착을 제거하기 위해 협착 조직을 충분히 절제해야 하는데 심실 중격, 승모판막, 그리고

전도계를 손상할 위험이 있다. 어떤 협착은 경동맥 절제에 의해 안전하게 제거될 수 없고 좀더 복잡한 수술 즉 인공판막 또는 냉동보존 동종 이식편, 자가 이식편을 이용한 **대동맥 심실성형술(Konno 술식, Ross-Konno 술식)**, **대동맥근부 치환술(EARR)** 또는 좌심실과 대동맥사이의 정상적 유출로를 우회하여 판막을 포함한 도관을 삽입할 필요가 있다. 좌심실-대동맥 도관의 적응은 논란이 있으나, 어떤 경우든 이 방법은 좋은 장기적 해결을 제공하지 못하므로 잘 사용되지 않는다. 대동맥 판막과 판막이 정상이고 길다란 판막하부 섬유성 협착이 발생하면, 판막하부를 확장시키기 위해 **대동맥중격 접근법(aortoseptal approach, Vouhe, 1984)** 또는 **변형된 대동맥 심실성형술(modified Konno' procedure)**을 시행한다. 또 다른 수술적인 방법은 **원추부 확장술(DeLeon, 1991)**로서 경심방 혹은 우심실절개 방법으로 접근하여 기존의 VSD에서 원추부를 절개하여 심실중격을 팻취로 막음으로써 LVOT를 넓힌다. 결과는 병변의 정도와 환자의 나이에 크게 의존한다.

국소적 판막하부 협착의 환자는 좁아진 막부를 간단히 제거하는 것으로 사망률은 거의 없이 잘 반응한다. 협착 재발률은 다양하지만 15~20% 정도이므로 계속적으로 추적 관찰하는 것이 좋다. 재발은 첫 절개수술이 부적절했다는 것을 의미할 수도 있는데, 좌우관상동맥 교련부 아래의 심실 중격에서 근육을 절제하지 않는다면 특히 그렇다.

좀더 심한 터널형태의 협착 환자의 결과는 그다지 좋지 않다. 단순 절제를 시행했다면 특히 좋지 못하는데, 이들 환자에서는 대동맥 심실성형술 같은 더 광범위한 수술을 계획해야 한다.

대동맥 심실성형술은 5일된 신생아에서 보고되기도 했지만 적어도 2세까지 연기된다. 어린 소아에서는 성장 잠재력 때문에 폐동맥 자기이식을 고려하는 것이 적절하다. 신생아기에 나타나는 판막하부 협착은 흔하지 않기 때문에 신생아기에 심한 판막하부 LVOTO로 나타난 환자는 심장-대동맥 복합체의 좌측 전체의 심한 기형을 가질 수 있고, Fontan 술식으로 단계적으로 나아가는 것이 좋다.

또 다른 형태의 판막하부 협착은 비대칭적 중격 비후(asymmetrical septal hypertrophy)에 의해서도 나타난다. idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS) 또는 hypertrophic obstructive cardiomyopathy(HOCM)로 불린다. 다른 고정형 LVOTO와는 달리 동적인 협착으로 비후된 중격이 유출로를 방해하며, 심장의 수축상태와 좌심실 수축기 용량에 의존한다. 이 협착은 수축기 동안 승모판 전첨의 전방이동에 의해 악화되는 이 협착은 심근수축제, 혈량 감소, Valsalva's maneuver, nitroglycerin에 의해 증가되고 propranolol 또는 adrenergic blockage, 혈량 증가, 전신마취에 의해 감소한다. 이 환자들은 내과적으로는 propranolol로 치료하거나 외과적으로는 비후된 중격 일부를 절제하는 근절제술(Morrow procedure)로 치료할 수 있다. 어떤 경우는 low profile판막으로 승모판 치환술을 필요로 하는데, 이는 해부학적 협착의 일부를 제거한다. 이것은 승모판의 수축기 전방이동이 있는 환자에서나 실제 승모판폐쇄부전 환자에서 가장 유용하다. 수술적 치료는 적절한 내과치료에도 증상이 있는 환자에 적응이 된다.

### 3. 판막상부 협착

이 협착은 국소적 또는 미만성으로 나타날 수 있다. 이 병변은 실제로 다양한 정도의 내피 과형성을 가진 상행대동맥의 축착 또는 저형성이다. 이 질병은 성인에 드물고, 치료 없이는 성인 나이에 도달하기 전에 사망한다.

증상은 다른 LVOTO 형태의 증상과 유사하다. 말초부 폐동맥 협착과 같은 동반 기형이 임상 경과를 복잡하게 한다. 판막상부 대동맥 협착에 정신지체와 요정 같은 얼굴의 동반을 기술한 사람의 이름을 딴 Williams증후군이 있다. 심한 신생아 고칼슘증 또는 말초부 폐동맥 협착 등이 이 증후군에 동반되는 것이 보고되어 있다.

절제와 단단 문합으로 치료한 것과 포연 확장 없이 내피용기를 절제한 보고가 있으나, 현재 일반적으로 팻취 이용한 **대동맥 성형술**이 권고된다.

이 병변의 국소형에 대한 수술적 치료는 중등도 저체온 하에서 체외순환으로 시행한다. 대동맥을 차단하고 심정지액으로 심장을 보호한 뒤 근위부 대동맥에 협착부를 관통하는 절개를 넣고 우측과 비관상동맥동에 연장한다. 역 Y-모양의 포편으로 상행대동맥을 확장시킨다. 대동맥 성형술 반대측 내피 용기를 절제하는 것은 동맥류 발생의 위험성이 있으므로 생략하기도 한다. (extended aortoplasty, Doty, 1977)

또 다른 방법으로는 Brom 술식, three-prong patch 방법, 단일 포편 방법, 절제와 단단 문합(Myers, 1993) 등이 있다. 대동맥 판막의 sinus부위의 협착을 제거하는 것이 중요하다. 협착 부위가 꽤 근위부이고 미만성이기 때문에, 절제와 단단 문합은 어렵고 대동맥 판막과 관상동맥을 손상할 위험이 있다.

미만성의 협착은 상행대동맥의 전반적인 저형성으로 대동맥 삼판은 대퇴동맥을 통해서 해야할 수도 있다. 환아는 18℃까지 체온을 낮추고, 순환정지 상태에서 수술한다. 협착 부위에 종절개를 하고 인조물질이나 동종이식편으로 팻취를 든다. 이 수술 동안 뇌혈관을 차단해야하고, 이 혈관에 협착이 있으면 근위부까지 절개해야한다. 다른 방법으로 좌심실첨부-대동맥 우회로가 제시되었다.

국소적 협착 형태의 교정은 미만성에 비해 사망률이 낮고, 장기적 예후도 좋다. 수술 사망률은 국소성은 거의 없으며, 미만성은 40%까지 달한다. 이와 유사하게 후기 생존율은 좋고, 재수술률도 낮다. 이는 LVOTO의 한 형태이기 때문에, 수술의 적응은 판막 협착이나 판막하부 협착과 유사하다.

#### 4. 결 과

LVOTO의 합병증은 급사, SBE, 그리고 심부전이다. 유아와 소아에서 시행되는 대부분의 수술은 고식적인 것으로, 협착을 완화시키고 조기 사망의 기회를 줄이려는 것이다.

판막 병변을 가진 대부분 환자는 성장하였을 때 결국 판막치환을 요한다.

선천성 대동맥판막 협착 환자중 급사의 빈도는 1~19%로 다양하고, 치료받지 않은 환자에서 그 위험도는 한 해에 0.9%이다. 증상과 이학적 소견 또는 객관적 혈압데이터로 확인되는 심한 병변을 가진 환자는 급사의 위험성 아주 높다. 판막 절개술은 이런 위험성을 없앨 수는 없지만, 한 해에 약 0.29%으로 줄인다.

SBE은 비정상적인 구조로 생기는 와류가 있으면 언제나 존재하는 위험요소이다. SBE은 수술이 없이는 대동맥 판막 협착 매 1000환자-년마다 3.1 episode 발생하는데 다른 말로 하면 첫30년에 SBE가 1.4%가능성이 있고, 수술 후에는 7.4%로 증가된다. 수축기 과부하로 인한 심부전은 적절한 수술로 감소되지만 폐쇄부전의 빈도는 원발성 판막 병변을 가진 환자에서 술 전 11%에서 술 후 30~40%로 3배 증가된다. 이 중 20%는 증상이 있다.

이러한 양상에도 불구하고 증대한 협착 병변을 가진 환자의 생존은 수술로 증가된다. 그러나 판막 협착에 대한 수술이 고식적이고 SBE 위험도와 폐쇄부전을 증가시키므로 급사의 위험이 있는 심한 병변을 가진 소아에서만 수술이 시행되어야 하겠다. 판막하부와 판막상부 협착의 교정은 병변의 본질에 따라 더 좋은 장기 성적을 나타낸다.

이 수술들의 고식적인 본질 때문에 현재의 임상적 상태가 정도가 같거나 더 큰 새로운 문제로 대처되지 않도록 적절한 시기에 환자선택을 해야할 것이다.

#### 참 고 문 헌

- Bove EL, Minich L, Pridjian A, et al. The management of severe subaortic stenosis, ventricular septal defect, and aortic arch obstruction in the neonate. *J Thorac Cardiovasc surg* 1993;105:289
- Clarke DR and Bishop DA. Congenital malformations of the Aortic Valve and Left Ventricular Outflow Tract. In Baue AE et al : *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 6th ed. Stamford, Appleton and Lange, 1996, pp 1221-1242.
- Clarke DR. Extended Aortic Root Replacement for Treatment of Left Ventricular Outflow Tract

- Obstruction. *J Cardiac Surg* 2(suppl 1) : 12, 1987.
- DeLeon SY, Ilbawi MN, Roberson DA, et al. Conal enlargement for diffuse subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc surg* 1991;102:814
- de Leval, M. Surgery of the Left Ventricular Outflow Tract. In Stark, J., and de Leval, M. (eds): *Surgery for Congenital Heart Defects*. 2nd ed, Philadelphia, W. B. Saunders, 1994, pp. 511-538
- Doty DB. *Cardiac Surgery. Operative Technique*. St. Louis, Mosby, 1997.
- Doty DB, Michileon G, Wang ND, et al. Replacement of the aortic valve with cryopreserved aortic allograft. *Ann Thorac Surg*, 1993;56:228-236
- Doty DB, Polansky DB, and Jenson CB. Supravalvular aortic stenosis : Repair by extended aortoplasty, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1977;74:362
- Drinkwater DC and Laks H. The management of subaortic stenosis in children. In Jacobs ML and Norwood WI(eds) : *Pediatric Cardiac Surgery*. Stoneham, MA, Butterworth Heinemann, 1992, pp. 123-134
- Elkins RC. Autografts and cryopreserved allografts for valve replacement. In Jacobs ML and Norwood WI(eds) : *Pediatric Cardiac Surgery*. Stoneham, MA, Butterworth Heinemann, 1992, pp. 168-181
- Elkins RC, Santangelo K, Stelzer P, et al. Pulmonary autograft replacement of the aortic valve : An evolution of technique. *J Cardiac Surg*. 1992;7:108-116
- Freedom RM. Neonatal aortic stenosis-The balloon deflated? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;100:927-928
- Ilbawi MN, DeLeon SY, Wilson WRJ, et al. Extended aortic valvuloplasty : A new approach for the management of congenital valvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:663-668
- Karl TR, Sano S, Brawn W and Mee R. Critical aortic stenosis in the first month of life : Surgical results in 26 infants. *Ann Thorac Surg* 1990;50:105-109
- KirKlin JW and Barratt-Boyes, BG. *Cardiac Surgery*, 2nd ed. New York, Churchill Livingstone, 1993.
- Konno S, Yasuharu I, Yoshinai I, et al. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1975;70:909
- Leung MP, McKay R, Smith A, et al. Critical aortic stenosis in early infancy : Anatomic and echocardiographic substrates of successful open valvotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991; 101:526- 535
- Lock JE, Keane JF, and Fellows KE. Diagnostic and Interventional Catheterization in Congenital Heart Disease. Boston, Martinus Nijhoff, 1987.
- Lupinetti FM, Pridjian AK, Callow LB, et al. Optimum treatment of discrete subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg*, 1992;54:467-471
- Manouguian S and Seybold-Epting W. Patch enlargement of the aortic valve ring by extending the aortic incision into the anterior mitral leaflet : New operative technique. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979;78:402
- McKay R. Invited letter concerning critical aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1993;105:365-367
- McKay R, Smith A, Leung MP, et al. Morphology of the ventriculoaortic junction in critical aortic stenosis : Implications for hemodynamic function and clinical management. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:434-442
- Myers JL, Waldhausen JA, Cyran SE, et al. Results of surgical repair of congenital supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1993;105:281-288
- Reddy VM, Rajasinghe HA, Teitel DF, et al. Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: The "Ross-Konno" procedure *J Thorac Cardiovasc surg* 1996;111:158
- Rittenhouse EA, Sauvage LR, Stamm SJ, et al. Radical enlargement of the aortic root and outflow tract to allow valve replacement. *Ann Thorac Surg*. 1979;27: 367
- Ross D. Replacement of the aortic valve with a pulmonary auto graft : The Switch operation. *Ann Thorac surg*. 1991;52:1346-1350
- Ross D, Jackson M, and Davies J. Pulmonary autograft aortic valve replacement : Long term results. *J Cardiac Surg* 6(Suppl.4):529-533, 1991
- Starr A, Hovaguimian H. Surgical repair of subaortic stenosis in atriventricular canal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:373
- Sud A, Parker F, and Magilligan, DJJ. Anatomy of the aortic root. *Ann Thorac surg*, 1984;38:76-79
- Turley K. Bove EL, Amato JJ, et al. Neonatal aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990;99:679-684
- Ungerleider RM. Congenital aortic Stenosis, In Sabiston DC and Spencer FC : *Surgery of the Chest*. 6th ed. Philadelphia, W.B. Saunders 1995. pp 1519-1543.
- van Arsdell GS, Williams WG, Boutin C, et al. Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects. Solutions may be complex and palliative. *J Thorac Cardiovasc surg* 1995;110:1534
- van Son JAM, Reddy VM, Black MD, et al.:



Morphologic determinants favoring surgical aortic valvuloplasty versus pulmonary autograft valve replacement in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:1149

Vouhe PR, Poulain H, Bloch G, et al. Aortoseptal approach for optimal resection of diffuse subvalvular

aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg, 1984;87:890, Zeevi B, Keane JF, Perry SB, and Lock JE. Invasive catheter techniques in the management of critical aortic stenosis in infants. In Jacobs, M L and Norwood W I(eds) : Pediatric Cardiac Surgery. Stoneham, MA, Butterworth Heinemann, 1992, pp. 115-122