

대동맥 판상부 협착증 치험 1례

조영철*·이석열*·김희준*·이만복*·남충희*
노중기*·이길노*

— Abstract —

Surgical Treatment of Supravalvular Aortic Stenosis

— Report of a case —

Y.C. Cho, M.D.*, S.Y. Lee, M.D.*, H.J. Kim, M.D.*, M.B. Lee, M.D.*,
C.H. Nam, M.D.*, J.K. Rho, M.D.*, K.R. Lee, M.D.*

Supravalvular aortic stenosis may be defined as an obstructive congenital deformity of the ascending aorta which originates just distal to the level of the origin of the coronary arteries. It may occur in several different anatomical form. Three type have been described ;the hourglass, the hypoplastic and the membranous type, each term identifying the gross characteristic of the lesion causing by the aortic obstruction. Non cardiovascular condition commonly associated with supravalvular aortic stenosis are mental retardation, facial anomalies, hypercalcemia, etc. The diagnosis can be established preoperatively by left heart catheterization and selective angiography.

Recently, we experienced a case of multiple localized supravalvular aortic stenosis involving, just above the sinus valsalva and just proximal of the innominate artery. The surgical correction which was performed by a vertical incision across the each narrowing of aorta with replacement of diaamond shaped double velour Woven Dacron patch under the CPB. He was discharged without any event.

서론

대동맥 판상부 협착증은 발살바동 직상부 대동맥이 국한성 또는 미만성 협착을 보이는 비교적 드문 선천성 심장질환의 하나이다.

* 순천향 대학병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Soonchunhyang University.

1989년 7월 28일 접수

1978년 Archer가¹⁾ 처음으로 선천성 대동맥 판상부 협착을 기술하였으며 1930년 Mencarelli에 의해 대동맥 판상부의 협착성 병변을 “Supravalvular Stenosis of Aorta”라고 명명하였다²⁾. 1961년 William등은 대동맥 판상부 협착과 함께 지능저하, 안면기형, 그리고 특발성 영아 고칼슘혈증이 동반되는 증후군을 발표하였다³⁾. 1956년 Mc Goon등이 최초로 수술적 교정을 성공한 이래⁴⁾ 심혈관 조영술의 발달로 정확한 진단이 가능하게 됨으로서 보다 좋은 수술결과를 보이고 있다.

최근, 본 교실에서는 지능저하와 elfin facies를 가

진 선천성 대동맥 판상부 협착증 1예를 수술교정하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 14세 남아로 출생시 정상분만하였고 그후 특별한 증상없이 지내오다 10세 이후에 운동시 가벼운 호흡곤란을 느껴 입원하였다.

과거력 및 가족력상 특이할 만한 소견은 없었다.

체중은 34 kg, 신장 147 cm, 체표면적 1.2 m²으로 발육상태는 비교적 양호하였으며 외견상 안면의 비교(Nasal bridge)는 함몰되었고 구순은 두툼고 open mouth로 치아의 발육부전을 보였다.

지능검사상 Verbal scale I.Q. 74, Performance scale I.Q. 67, Full scale I.Q. 68로 경계선상 지능저하를 보였다. 또한 비뇨기과적으로 요도하열을 동반하고 있었다.

상지혈압은 우측이 좌측에 비해 약 20 mmHg 낮았고(우측; 90 mmHg, 좌측; 110 mmHg) 하지의 혈압은 정상이었다.

흉부의 이학적 소견으로 흉골 상연부와 양측 경부에서 진전을 느낄수 있었고 수축기성 잡음이 우측 제 2 늑간에서 III/IV 정도로 들렸고 경동맥으로 방사되었다.

혈액검사상 혈색소 10.1 gm% 헤마토크리트 36%로 정상범위 이었고 간기능 검사, 혈액 전해질, 신장기능 및 소변검사도 정상이었다. 그리고 염색체 검사

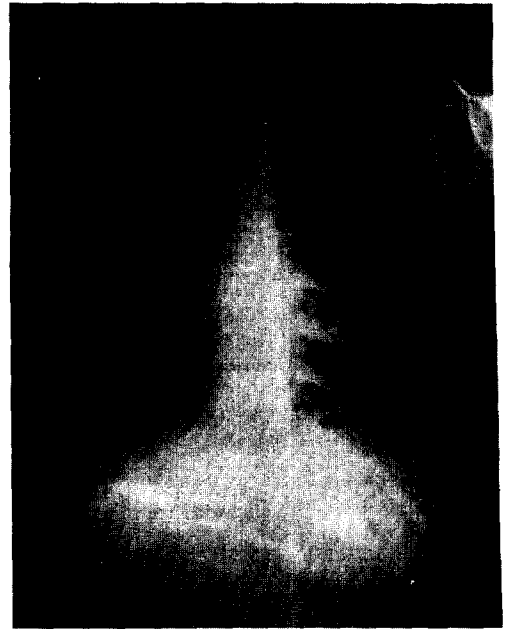


Fig. 1. Preoperative chest PA.

도 정상이었다(46 XY).

단순 흉부사진에서 폐혈관 음영증가의 소견은 없었고 심흉비는 0.45였으며 상부 대동맥은 좁아져있는 소견이었다(Fig. 1).

심전도에서는 정상동율과 좌심실 비대소견을 나타냈다(Fig. 2).

심초음파상 대동맥 판막 및 승모판막에 이상은 없었으나 발살바동 직상부에 국소성 협착을 보였다(Fig.

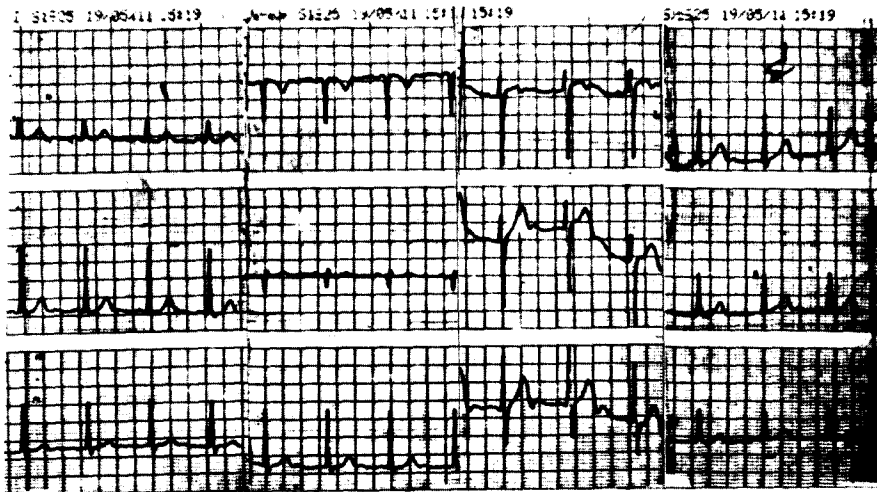


Fig. 2. The EKG shows LVH.

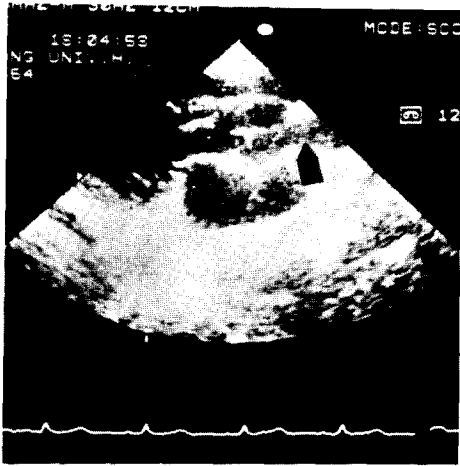


Fig. 3. 2-D echocardiography was show the aortic stenosis above the sinus of Valsalva.

3).

심도자검사에서 폐동맥압은 25/10(15) mmHg이었고 폐동맥 판막을 가로지르는 압력차이는 없었다. 좌심실 압력은 155/0, 대동맥압은 105/75(80) mmHg로 대동맥 판막을 지나 약 40 mmHg 정도의 수축기압경사가 있었으며 상행 대동맥의 원위부에서 또다른 수축기 압력차이가 20 mmHg 정도 있었다(Fig. 4).

좌심실 혈관 조영술에서 대동맥 판막과 판막하부에는 이상 소견은 없었고, 발상바동은 확장되어 있었다. 그리고 발상바동 상부의 근위 대동맥에 국소적으로 협

착되어 모래시계형 대동맥이었고 우측 무명동맥 기시 직전부에 또 다른 국소적 협착이 있었다(Fig. 5)

수술 방법 및 소견

전신마취하에 정중 흉골절개를 심장과 상행 대동맥의 무명동맥 기시부까지 노출시키고, 또한 좌측 고동맥을 노출시켜 인공심폐 장치의 총혈 캐놀라를 무명동맥과 좌측 고동맥에 각각 삽입하였다. 그리고 우심방을 통해 상하공 정맥에 각각 캐놀라를 삽입하였다. 체외순환은 양측 요골동맥압을 monitoring하면서 총혈류량 중 2/3는 고동맥에, 나머지 1/3은 무명동맥에 보내고 대동맥 차단은 무명동맥과 총경동맥 사이에서 하였다. 체온은 28°C로 하였고 4°C의 심근보호용액(St. Thomas Sol. II)을 상행대동맥에 주입하여 심근마비를 유도하였다. 그리고 심근의 국소냉각법을 병행하였다(Fig. 6).

수술소견으로, 관상동맥은 비교적 확장되어 있었고 만곡되었으며 상행 대동맥은 관상동맥 기시직상부에 국소적 협착으로 모래시계 형태를 하였으며 또한 상행 대동맥 원위부, 즉 무명동맥기시 직전부에 또하나의 국소적 협착을 보였다. 그리고 무명동맥의 기시부도 약간 좁아져 있었다.

대동맥 협착의 교정은 원위부와 근위부 협착에 대해 각각 시행하였다. 원위부 대동맥 협착을 가로질러 무

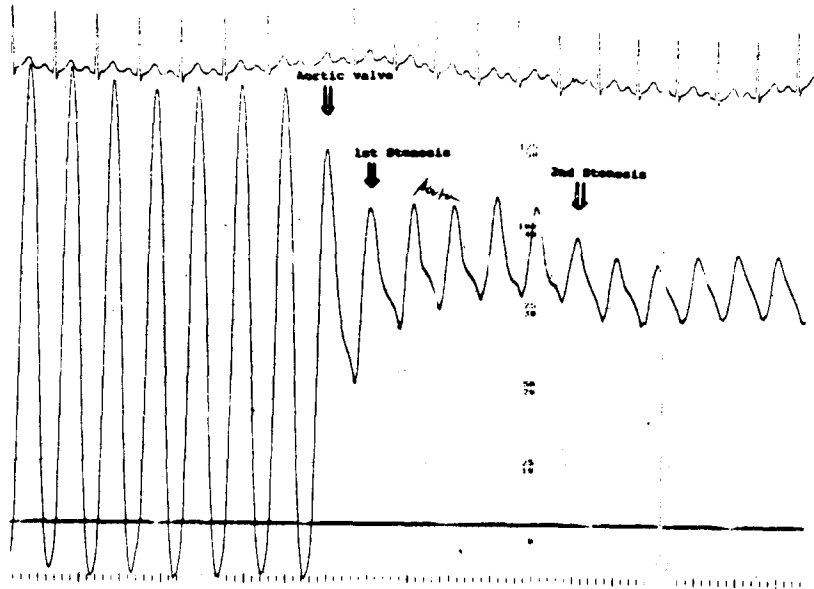


Fig. 4. The LV and Aorta pullback pressure tracing.



Fig. 5. The preoperative LV angiogram: the localized distal and proximal supravalvular aortic stenosis above the sinus of Valsalva.(hourglass deformity)

명동맥까지 절개를 가하였고 근위부 대동맥협착부는 비관상동맥 관측쪽으로 단순 종절개를 하였다. 근위부 협착은 대동맥 내막이 윤상의 섬유성 비후되어 있었고 좌첨판과 일부유착되어 발살바동 입구가 좁아져 있었다. 원위부 협착도 역시 내막이 비후되어 있었다. 이를 비후된 내막을 일부 절제하고 좌첨의 일부 유착을 제거하고 2×1.5 cm 크기의 타원형패취(preclotting double Velour Dacron)을 이용하여 연속봉합하였다.

심장의 재관류후 정상동물의 심박동으로 회복되었고 고 무리없이 캐놀라를 제거하고 수술을 종결하였다.

술후 특이할만한 합병증없이 회복되었으며 술후 7 일째 시행한 심도플러와 DSA를 시행하여 대동맥 판상부 협착의 확장을 확인하였다(Fig. 8, 9). 술전 좌우 상지혈압의 차이는 5 mmHg로 줄었다.

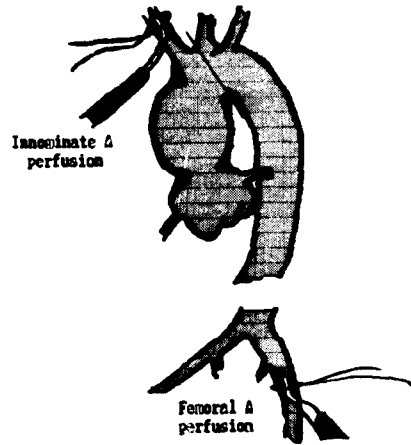


Fig. 6. Operation procedure.



Fig. 7. The photographic showing marked intimal and medial fibrosis and myxoid degeneration(H & E, 40×)

고 찰

1930년 Mencarelli²⁾ 의해 처음 기술된 대동맥 판상부 협착은 심도자술 및 심혈관 촬영술의 발달에 따라서, Denie와 Verheugt에 의해⁵⁾ 다른형의 대동맥 협착과 구별하게 되었다.

1961년 William Barratt-Boyes등은³⁾ 대동맥 판상부 협착환자에서 지능저하 elfin facies, 특발성 영아고칼슘혈증이 가족성으로 발생하는 증후군을 발표하였다.

1963년 Hoft⁶⁾ Black⁷⁾등은 대동맥 판상부 협착의 원인이 심한 영아 고칼슘혈증과 관련됨을 시사하였고, 1965년 Beuren은 과량의 Vit D 투여에 의해 대동맥 판상부 협착과 지능저하가 발생하는 2case을 보고하였다⁸⁾.

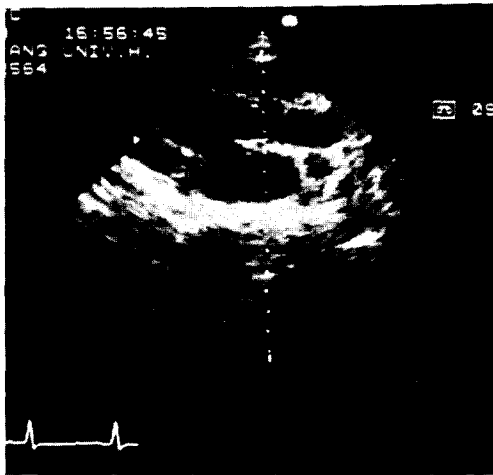


Fig. 8. The postoperative echocardiography; well dilated the ascending aorta



Fig. 9. Postoperative DSA

Gillman과 Friedman⁹⁾ 동물실험을 하여 과량의 Vit D가 쥐와 가토에서 대동맥과 관상동맥에 협착을 일으킨다는 결과를 보고하였다. 또한 임신가토의 실험에서 Vit D가 두부안면의 이상과 대동맥 관상부 협착을 일으키는 원인임을 입증하였다.

Kahler는 유전학 연구에서 이들이 가족성으로 발생 시에는 상염체성 우성으로 나타난다고 하였다¹⁰⁾. 즉, 유발 원인으로 Vit D 대사장애와 genetic defect가 대동맥 관상부 협착과 다른 혈관의 협착을 일으킨다고 할 수 있다. 본 Case는 상기 원인이 될만한 소견은 없었다.

발생빈도는 Theodore가 보고한¹²⁾ 대동맥 협착 104예에서 판막협착이 74예, 판막하부 협착이 24예, 그리고 관상 협착이 6예로 비교적 드물게 발생되며, 남녀 발생 비율은 비슷하였다.

Peterson¹²⁾은 해부학적 형태를 구분하였는데 1) membranous type 2) Hypoplastic type 3) hourglass type으로 분류하였다. 이들의 발생 비율은 1형이 9예 2형이 14예 그리고 3형이 45예로 가장 많았다.

Rastelli등은¹³⁾ 2가지 type 즉 localized type과 diffuse type으로 구분하였는데 전자는 내막의 윤상융선(ridge)에 의해 협착을 보이며 poststenotic dilatation은 보이지 않는다고 하였다. 후자는 대개 대동맥 관상부의 1~2 cm 분절이 협착되어 있는데 이들 모두 대동맥 내막과 중막의 비후를 보인다. 본 경험에도 localized 또는 hourglass type으로 조직검사상 대동맥의 내막은 윤상으로 비후되어 있었고 심한 섬유화의 소견

이 관찰되었으며 중막은 부분적으로 정상근층이 남아 있기는 하였으나 정상구조가 소실되면서 심한 섬유화와 점액 변성의 소견을 보였다(Fig. 7).

심장과 다른 혈관에 이상을 동반하는데¹⁴⁾ 약 1/3에서 대동맥 관첨이 협착부위와 유착되어 발살바동 입구가 좁아져 관상동맥의 혈류를 일부 차단하게 된다⁵⁾. 또다른 기형으로, 폐동맥 협착, 대동맥 축착증, bicuspid aortic valve, 관상동맥의 확장, 그리고 심실 중격결손이 있으며¹⁵⁾ 드물게 승모판 폐쇄부전도 발생한다¹⁶⁾. 대동맥 중의 이상은 협착의 형태에 따라 차이가 있는데 hypoplastic type에서는 대동맥구의 branch가 hypoplasia을 보이며 모래시계형은 국소적 협착을 동반한다^{17,18)}. 본예에서도 무명동맥의 기시부 협착과 대동맥 좌관첨의 일부가 협착부와 일부유착되어 발살바동 입구가 좁아져 있었다. 폐동맥 협착을 동반하는 경우는 드물지만 주로 말단부에 다발성으로 나타나며 미만성 협착인 경우 주폐동맥에 형성부전을 일으켜 우심실 비대소견을 나타낸다¹⁵⁾.

Beuren은⁸⁾ 이를 환자에서 치아의 특성을 조사하였는데, 치아의 크기가 작고 대체로 발육부전 특히 상중견치에서 잘 나타나며 하악골의 발육부전과 함께 특이한 안면형태를 나타낸다.

임상증상은 대부분 출생이후 증상없이 지내오다 아동기나 10대에 비로서 운동시 호흡곤란, 심계항진, 흉통, 실신등이 나타나며 관상동맥 경화증이 조기에 일어날경우 심근경색을 유발하게 된다.

이학적 검사상 우측 제 2늑간에서 수축기성 심잡음

이 들리며 양측 경동맥으로 방사되며 진전을 느낄수 있다.

James는 환자의 86%에서 우상완 혈압이 좌측보다 높게 나타나는데 이는 좌측쇄골하 동맥 기시부에 선택적 협착이 동반되어 나타나거나, 다른 원인으로는 Coanda effect(Jet flow)에 의한것으로 생각된다^{20,21)}. 본예에서는 반대로 우측 혈압이 낮았는데 이는 무명동맥 기시부 협착과, 원위부 협착에 의한 jet flow에 의해 무명동맥의 혈류를 감소시켜 나타난 것이라고 할수 있다.

관상동맥의 경화로 심근경색이 있는 경우나 지능저하와 elfin facies가 동반된 경우에서 갑작스런 사망을 일으키기도 한다¹⁹⁾.

심전도상 진단적 가치는 일반적으로 좌심실 비대를 보이며 폐동맥 협착이 있는 경우 양심실 비대나 우심실 비대소견을 나타낸다. M-mode 심초음파로 국소적 협착을 아는데 도움이 되고 2-D 심초음파로 협착부의 level을 알수있다. 가장 정확한 검사방법으로는 심도자술을 이용하여 좌심실과 대동맥에서 수축기압 차이를 보이며 조영술에 의해 협착부의 위치 형태뿐만 아니라 혈액학적으로 대동맥 역류와 관상동맥 상태등 기타 동반된 심기형을 찾아낼 수 있다. 수술방법으로는 1951년 Mcgoon이⁴⁾ 최초로 첼포를 이용하여 성공하였다. 국한성협착은 협착부위를 가로질러 종절개를 가하고 타원형의 첼포(Dacron)을 사용하여 확대봉합하는데 이는 대동맥 기시부의 비대칭적 교정으로 좌심실 유출로의 폐쇄를 완전히 교정하기 힘들며 실제로 술후 좌심실 대동맥간의 압력차이를 남기게 된다²³⁾. 1977년 Doty는²⁴⁾ 협착부위에 역Y형의 좀더 광범위한 대동맥 절개를 하여 정상 대동맥 직경과 비슷하게 비교적 대칭적으로 교정하였으나, 더 나은 결과를 얻지는 못했다. 그외에 단단 문합술을 시행하기도 한다^{11, 14)}. 수술 결과는 국소성 협착이 미만성 협착에 비해 양호하며 형성부전형은 첼포를 사용하여 교정하기 힘들므로 상행대동맥 전체를 대용혈관으로 이식하는데 관상동맥 유입구의 폐쇄의 위험이 있어 술후 예후는 불량하다.

결 론

본 흉부외과학 교실에서는 최근 운동성 호흡곤란과 경계선의 지능저하 그리고 elfin facies의 14세 남아 환자에서 심초음파, 심도자 및 조영술에 의해 발달사

동 직상부와 무명동맥 기시 직경부에 발생한 다발성 대동맥 관상부 협착을 진단하였다. 대동맥 협착을 가로지르는 수축기 압력차이는 40 mmHg와 20 mmHg이었고 조영술상 모래시계형 협착이었다. 또한 무명동맥 기시부의 선택적 협착을 동반한 다발성 국소성 대동맥 관상부 협착증이었다. 수술은 동맥혈류관을 무명동맥과 좌측 고동맥에 분리하여, 체외순환하에 첼포(Double Velour Dacron)을 사용하여 수술교정하였으며, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Archer RS; Note on a congenital band stretching across the origin of the aorta. *Dublin J Med Sci* 65:405, 1878.
2. Mencarelli L; Stenosis supuravalvae aortica and anello. *Arch Ital Anat Pat.* 1:829, 1930.
3. Williams JCP, Barrett-boyses BG, Lowe JB; Supravalvular aortic stenosis *Circulation* 24:1311, 1961.
4. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW; The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. *J T C S* 41:125, 1956.
5. Denie JJ, Verheugt AP; Supravalvular aortic stenosis. *Cerculation* 18:902, 1958.
6. Hooft C, Vermassen A, Blanoguet A; Obserbation concerning the evolution of the chronic form of idiopathic hypercalcemia in children. *Hely Paediatr Acha* 18:138, 1963.
7. Black JA, Bonham, Carter RE; Association between aortic stenosis and facies of severe infantile hypercalcemia. *Lancet* 2:745, 1963.
8. Beuren AJ, Apitz J, Harmanz E; Supravalvular aortic atenosis in association with mental retardation and certain facial apperance. *Circulation* 26:1235, 1962.
9. Friedmann WF, Robert WC; Vitamin D and the supravalvular aortic stenosis syndrome. *Circulation* 34:77, 1966.
10. Kahler RL, Braunwald E, Planth WH, Morrow AG; Familial congenital heart disease. *Amer J Med*, 40:384, 1966.
11. Cooley DA, Beall AC; Obstructive lesion of the left ventricular outflow tract; surgical treatment. *Circulation* 31:612-621, 1965.
12. Peterson TA, Todd DB, Edward JE; Supravalvular

- aortic stenosis. *JTCS* 50:735, 1965.
13. Rastelli GC, McGoon DC, Ongley PA, Mankin HT and Kirklin JW; *Surgical treatment of supravulvular aortic stenosis. Report of 16 cases and review of Literature. JTCS* 51:813, 1966.
 14. Hara M, Dungan T, Lincoln B; *Supravulvular aortic stenosis. Report of successful excision and aortic reanastomosis. JTCS*, 43:212-221, 1963.
 15. McDonald AH, Gerlis LM, Somerville J; *Familial arteriopathy with association pulmonary and systemic arterial stenosis. BrHeart J* 31:375, 1969.
 16. Becker AE, Becker MJ, Edward JE; *Mitral valvular abnormality associated with supravulvular aortic stenosis. Am J Cardiology* 29:92, 1972.
 17. Neufeld HN, Wagenvoort CA, Ongley pA, Edward JE; *Hypoplasia of ascendin aorta, unusual form of supravulvular aortic stenosis with special reference to localized coronary arterial hypertention. Amm J Cardiology* 10:746, 1962.
 18. Glew RH, Varghese RJ, Krovetz LG, Dorst JP, Rowe RD; *Sudden death in congenital aortic stenosis A review of 8 cases with an elevation of pre-mornitory clinical features. Am Heart J* 78:615, 1969.
 19. Penelope E, Terhune, Jhon J B; *Myocardial infaction associated tiwih supravulvular aortic stenosis, Clinical and laboratory obserbation, 106:251, 1985.*
 20. French JW, Guntheroth WG; *An explanation of symmetric upper extrimity blood pressure in supravulvular aortic stenosis. The Coanda effect. Circulation* 42:31, 1970.
 21. Goldstein RE, Epstein Se; *Mechanism of elevated innominate artery pressure in supravulvular aortic stenosis. Circulation* 42:23, 1970.
 22. Keane JF, Fellows KE; *Surgical management of discrete and diffuse supravulvular aortic stenosis. Arch chest* 70:546, 1976.
 23. Doty DB, Polansky DB, Jensen CB; *Supravulvular aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. JT-CS* 74:362, 1977.