

판막상부 대동맥 협착증의 수술요법

이 원 용* · 노 준 량*

- Abstract -

Surgical Treatment of the Supravalvular Aortic Stenosis

Weon Yong Lee, M.D., Joon Ryang Rho, M.D.*

Supravalvular aortic stenosis is a congenital narrowing of the ascending aorta just distal to the level of the origins of the coronary arteries, that may be localized or diffuse.

Five patients with supravalvular aortic stenosis were operated upon between July, 1986 and June, 1990.

Four of these patients were Williams syndrome (mental retardation, elfin face), and one was isolated supravalvular aortic stenosis.

Preoperative diagnosis of the supravalvular aortic stenosis was made by left side cardiac catheterization and angiocardiography.

There are three types of supravalvular aortic stenosis such as membranous, hourglass and hypoplastic.

Four of our patients were of hourglass type, and one was hypoplastic type.

Patch aortoplasty was performed in all cases.

Preoperative systolic gradients ranged from 45 to 180 mmHg (average 102.6 mmHg) : postoperative gradients ranged from 0 to 75 mmHg (average 39 mmHg).

The patient of hypoplastic type has been suffered from mild exercise intolerance even after the operation, and the postoperative echocardiography revealed the systolic gradient of 100 mmHg (preoperative 180 mmHg).

The results of surgery for hourglass type were excellent.

But the patient with hypoplastic form would be benefited from some modifications of the operation.

서 론

대동맥판상협착은 선천성 대동맥판 협착 환자의 7% 정도에서 나타나는 드문 질환으로, 남녀간에 발병

이 논문은 1989년도 서울대학교 병원 특진연구비 보조로 이루어졌음.

*서울대학교병원 흉부외과

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital
1990년 12월 3일 접수

율이 차이가 없다.

Williams등이 보고한 바와 같이 특징적인 얼굴 생김새(elfin-like face), 지능발달 장애와 함께 하나의 중후군의 일환으로 나타나는 경우와 대동맥판상 협착만이 단독으로 발생하는 경우로 나눌수 있다.

Peterson등은 상행대동맥의 해부학적 유형에 따라, Membranous, Hourglass, 그리고 Hypoplastic type 등 3가지로 분류하였는바, 그 유형에 따라 수술방법 및 예후에 차이가 있다.

본 서울대학교 병원에서는 1986년 7월부터 1990년 6월까지 4년간 5명의 대동맥 판상 협착 환자를 수술하였는바, 그 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

서울대학교병원 소아분원에서는 1986년 7월부터 1990년 6월까지 5예의 대동맥 판상 협착 환자에서 수술을 시행하였다. 수술당시 환자의 연령은 7-16세 이었고, 성별 분포는 남아가 4명, 여아가 1명이었다. Williams등이 보고한 바와 같이 특징적인 얼굴생김새와 지능발달장애가 대동맥판상 협착과 동반된 Williams 증후군 환자가 4예 이었고, 얼굴모양과 지능이 정상인 환아에서 대동맥판상 협착만 단독으로 발견된 경우가 1예 이었다. 가족력상 대동맥판상 협착은 물론 그외의 심장질환을 가진 사람은 없었다. 주요증상으로는 Williams 증후군 환자인 4예 에선 운동시 호흡 곤란이 있었고, 이들은 모두 일찍부터 심잡음이 발견되어 심장질환이 있다는 것을 알고 있었다. Williams 증후군이 아닌 1예에선 별다른 증상없이 우연히 발견된 심잡음을 주소로 하였다. 이들이 동반한 기형은 표 1에 서와 같다. 흉부 X선 사진에서는 정상 심음영내지는 경미한 좌심 확대 소견을 보였고, 전 예에서 협착후 확장에 의한 상행대동맥의 확대소견은 관찰되지 않았다. 심전도 소견은 표 1에서와 같다.

좌심실과 대동맥간의 압력차이는 45-180mmHg

(mean 102.6mmHg) 이었다. 우심실과 폐동맥간의 압력차이는 case 1과 case 5에서 각각 13mmHg와 15mmHg 이었으나, 심혈관 조영술과 수술당시 소견으로 보아, 폐동맥판이나 폐동맥분지의 협착은 임상적 의의가 없었다.

Peterson등에 의한 상행대동맥의 해부학적 유형에 따른 분류를 해보면 1예가 (case 3) hypoplastic type 이었고, 다른 예는 모두 hourglass type 이었다. 본 증례들 중 membranous type은 관찰되지 않았다. 수술 당시 소견을 보면 case2에서 Morrow 등이 지적한 바와 같이 우관상동맥침의 일부가 좁아진 상행대동맥 내막과 유착되어 있는 것이 관찰되었다. Case 3에선 우관상동맥 기시부위 비대가 관찰되었고, 승모판 폐쇄부전 (Grade IV)이 관찰되었으나, Becker등이 보고한 판엽의 비후나 좌심방으로의 판엽 탈출 소견은 보이지 않았다.

수술방법

수술은 흉골 정중절개후, 체외 순환요법을 사용하여 case 3에선 18℃까지, 다른예에선 25-28℃까지 체온을 내리고, 심허혈상태에서 시행하였다. Case 1에선 협착 상부에서부터 무관상동맥침을 향해 대동맥판윤직상부까지 상행대동맥을 수직으로 절개한 후 환자 자신의 심막을 절개부위에 봉합하여 상행대동맥을 확장시켜 주었다. Case 3에선 좌쇄골하동맥 기시부까지

Table 1. Patients Profile

	Sex / Age	Symptoms	Williams syndrome	Associated anomalies	EKG
Case 1	M / 7	DOE	(+)	inguinal hernia	BVH
Case 2	F / 4	DOE	(+)	VSD (TypII)	LVH
Case 3	M / 10	DOE	(+)	Coccygeal osteochondroma MR(Grade III) inguinal hernia undescended testis	LVH 1st degree AV block
Case 4	M / 16	DOE	(+)	(-)	LVH with strain pattern
Case 5	M / 10	Cardiac murmur	(-)	inguinal hernia	LVH

DOE : dyspnea on exertion

BVH : biventricular hypertrophy

LVH : left ventricular hypertrophy

대동맥절개를 연장하여 Gore-Tex 인조혈관의 일부를 절개선을 따라 봉합하였다. 다른 3예에선 Doty등이 보고한 바와 같이, 역Y자 또는 역U자 모양으로 상행대동맥을 무관상동맥첨과 우관상동맥첨을 향해 절개한 후 Gore-Tex 인조혈관의 일부를 봉합하여 상행대동맥의 대칭성을 유지하면서 확장하였다. 전예에서 상행대동맥의 협착부위에 돌출되어 있는 섬유성 용선을 대동맥 확장전에 절제하였다. 절제된 표본은 병리학적으로 대동맥 내막의 섬유화 소견을 보였다.

결 과

수술후 5예 모두 별 문제없이 수술당일 또는 익일

발관시행후 일반병실로 옮겨 졌으며, 술후 7일경 퇴원하였다. 현재 환아들은 7개월에서 41개월간 외래를 통한 추적관찰 중에 있으며, case 2에선 술후 1년까지 관찰후 더 이상 추적되지 않고 있다. 외래 추적관찰에서 나타난 환아들의 상태는 표 4와 같다. Hypoplastic type인 case 3에선 운동장애가 관찰되고, 수축기 심잡음이 흉골 좌측연부와 심첨부에서 들리며 심에코 검사상 약 100mmHg정도의 좌심실-대동맥간 압력차를 보이고 있어, 심도자술 및 심혈관 조영술 검사 시행후 재수술 여부를 결정하려하고 있다.

Hourglass type 이었던 다른 예에선 별다른 증상없이 정상생활을 영위하고 있다.

Table 2. Pressure Profile

Case	LV	Aorta	RV	PA	R.arm	L.arm
1	180/0	135/85	45/0	32/14	110/60	110/70
2	175/0	120/60	20/0	30/12	110/60	80/70
3	280/0	100/70	-	-	140/90	110/80
4	210/0	130/93	40/0	30/10	120/90	110/80
5	240/0	95/60	38/3	32/12	100/60	80/70

Table 3. Operative finding

Case	Type	Other abnormalities	Name of operation	Time of ACC	Pressure gradient	
					preop	postop
Case 1	hourglass	(-)	Patch aortoplasty with pericardium	37 min	45	0
Case 2	hourglass	Adhesion of RCC to aortic intima	Primary closure of VSD	59 min	55	20
Case 3	hypoplastic	Dilatation of proximal RCA	Extended aortoplasty MAP (Kay type) Patch aortoplasty with Gore-Tex vascular graft	69 min	180	75
Case 4	hourglass	(-)	Extended aortoplasty with Gore-Tex vascular graft	34 min	80	0
Case 5	hourglass	(-)	Extended aortoplasty with pericardium & Gore-Tex graft	42 min	140	23

RCC : right coronary cusp
 RCA : right coronary artery
 MAP : mitral anuloplasty
 ACC : aortic cross-clamping
 MR : mitral regurgitation

Table 4. Follow-up Results

Case	Duration of F/U	Symptom	P/E	Echocardiography
1	32 months	No	Gr II SM	mild As
2	lost after 11 months	No	No murmur	-
3	41	limitation of exercise	Gr II SM LUSB & apex	p : 100mmHg AS+MR
4	7	No	Gr II SM	MR (I)
5	10	No	No murmur	AR (II)

LUSB : left upper sternal border

p : pressure gradient between left ventricle and aorta

고 안

대동맥판상 협착증은 1930년 Mencarelli가 처음으로 기술하였고, 1958년 Denie와 Verheugt등이 다른 선천성 대동맥판 협착증과의 구별을 강조한 이후, 진단에 필수적인 심도자술의 발달로 좌심실·대동맥간의 압력차이를 측정하게 됨으로써 수술전 진단이 정확히 내려지게 되면서 많은 보고가 나오게 되었다. Williams는 청진상 대동맥판 협착증의 심잡음이 들리는 환자에서 특징적인 얼굴생김새와 지능발달 장애가 동반되어 있으면 협착부위가 판막상부임을 알수 있다고 주장하고, 대동맥판상 협착, 특징적인 얼굴생김새와 지능발달 장애를 묶어 하나의 증후군으로 보고하였다. Beuren등은 그 이외도 신체적 발달장애, 치아기형, 폐동맥판 협착증이 잘 동반된다고 보고하였다. 특징적인 얼굴생김새(Elf-like face)를 기술하면, 얼굴전체 특히 볼이 붓고, 두꺼워져 있으며, 이마가 넓고 돌출되어 있으며, 비교가 넓고 함몰되어있으며, 입술이 약간 나와있고, 턱이 뾰족하다(사진 1). Farrechi등은 이 환자들은 가족들과 전혀 닮지 않아 가족사진에서 쉽게 구별할 수 있으며, 이들은 환자끼리 서로 닮았다는 보고를 하였다. 본예에 있어서도 환자들은 가족들과 닮지 않았으며, 지능이 낮아 성적이 극히 부진하거나, 특수학교에 다니고 있었다.

Williams 증후군 환자는 치아의 이상, 탈장, 사시와 골 근육 계통의 기형을 동반한 경우가 대부분이므로 수술전 세심한 이학적 검사와 다른 기형에 대한 치료를 필요로 한다. Williams 증후군의 병인으로 유아기 고칼슘혈증이 관여한다고 알려져 있으나 본 예에서 그 상관관계를 입증할 수 없었다. 대동맥판상 협착증의

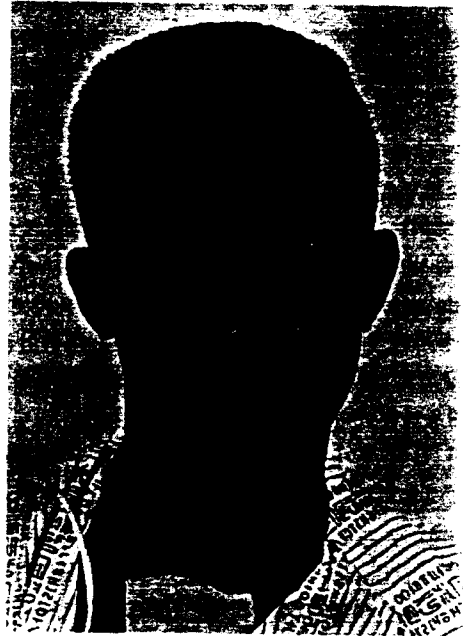


사진 1. Case 4 환자의 전면사진

주요증상으로는 운동시 호흡곤란, 흉통, 실신 등이 있을 수 있으나, 본예에선 흉통이나 실신등은 과거력상 찾을수 없었다.

Wooley등은 대동맥판상 협착증의 흉부 X선 사진의 특징적 소견으로 대동맥판 협착증에서 보이는 협착후 확장에 의한 상행대동맥의 확대소견이 보이지 않아, 진단의 단서가 될수 있다고 하였고, 본예에서도 상행대동맥의 확대소견은 관찰되지 않았다.

대동맥판상 협착증과 동반되는 심혈관계 기형으로 대동맥판막의 이상, 대동맥궁 주요 분지의 이상, 관상동맥 기형, 폐동맥판 협착증 등이 있을 수 있다. 대동맥판막의 이상으로는 판막협착과 폐쇄부전증이 있을수

있는데 본예에선 대동맥판막의 이상은 관찰되지 않았다. 대동맥궁 주요분지의 이상은 국소적 협착이 있는 경우와 상행대동맥에서부터 전반적인 발육부전이 있는 경우로 나눌수 있는데, 본예에선 전자는 관찰되지 않고 hypoplastic type에서 대동맥궁 주요분지들도 발육부전이 있었다. 관상동맥 기형은 3가지로 나눌수 있는데 제1형은 관상동맥구를 지나면서 바로 혈관이 좁아지는 경우이고, 제2형은 관상동맥이 사행상이고, 확장되어 있는 경우, 제3형은 대동맥판막이 대동맥내막과 유착된 경우이다. 본예에선 제2형과 제3형이 각각 1예씩 관찰되었다. 폐동맥관 협착 또는 폐동맥 분지의 협착은 대동맥 판상 협착과 가장 빈번히 동반되는 것으로 알려져 있으나, 본 예에서는 심도자술 검사 시 우심실-폐동맥간의 압력차를 보인 경우가 2예 있었지만, 임상적으로 또는 수술당시 소견으로 보아 그 의미는 없었다.

대동맥판상 협착증 환자에서 양측 상지간에 혈압차를 보이는 경우가 많은데, 대동맥궁 주요분지의 국소적 협착 때문이라는 주장과, 판상협착 때문에 생긴 Conada effect 때문이라는 주장이 있다. 본예에서도 양측 상지간 혈압차이가 10-50mmHg 정도 있었는데, 50mmHg의 압차이를 보인 hypoplastic type 환자는 상행대동맥뿐 아니라 좌경동맥 기시부까지 대동맥이 좁아져 있어 두가지 이유가 모두 작용해 큰 압차이가 나타난것으로 생각되며, 다른예에서선 후자 때문에 압차이가 난것으로 생각된다. 대동맥판상 협착의 외과적 치료시 증상이 심하거나, 좌심실-대동맥간 압력차가 50mmHg 이상인 경우가 일반적으로 수술의 적응증이 되고 있다.

대동맥판상 협착증의 수술방법은 Peterson등이 분류한 유형에 따라 달라진다. Membranous type의 경우 단순한 절제만으로 치유가 가능하며, hourglass type에선 patch를 이용한 대동맥 성형술이 널리 행해지고 있다. 1956년 McGoon이 Teflon patch를 이용한 대동맥 성형술에 최초로 성공하였는데 그후 많은 병원에서 상행대동맥의 협착 상부를 수직으로 절개하고, 그 절개선을 무관상동맥침을 향해 대동맥관운 직상부까지 연장하여 그 절개선을 따라 path를 삽입하는 식이었다. 그후 많은 병원에서 patch를 이용한 대동맥성형술을 시행하여 좋은 결과를 얻었고, patch로는 Teflon 외에도, Dacron이나 심막등을 사용하였다. 그러나 Doty 등은 기존의 대동맥 성형술이 대동맥을 비대칭

적으로 확장시킴으로써, 대동맥관 폐쇄부전증을 초래하거나, 협착이 충분히 제거되지 않는 경우가 많다고 주장하고 수술방법의 변화를 모색하였다. 대동맥절개를 역Y자 또는 역U자로 하여 우관상동맥침으로도 절개선이 연장되도록 한후 상행대동맥의 대칭적 확장을 시도하고 Extended aortoplasty라 명하였다. 본 예에선 기존의 대동맥 성형술을 1예에서, Doty의 대동맥 성형술을 3예에서 시행하였다. 중례의 측적이 이루어지지 않아, 두 방법을 비교 분석할 수 없지만 Doty의 방법이 좋을 것으로 생각된다. Hypoplastic type은 수술로 인한 사망율이 높고, 수술후 압력차이의 소실이나 증상 완화가 잘되지 않아 수술을 기피하는 경향까지 있었으나, Keane등이 좌심실-하행대동맥간 단락술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고를 하였다.

본예에서도 hypoplastic type에서 좌흉골하동맥 기시부까지 넓혀주는 대동맥 성형술을 시행하였으나, 환자가 운동장애를 호소하고 있고, 심에코 검사상 좌심실-하행 대동맥간 100mmHg 정도의 압차가 남아 있어 재수술을 고려하고 있다. 그외에도 Hara등이 시도한 것처럼 협착부위 절제후 재봉합을 하거나, 환자가 어린일 경우 Graft interposition등을 시행할 수 있다.

결 론

서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서 1986년 7월부터 1990년 6월까지 4년간 경험한 대동맥판상 협착증 5예를 분석하였다.

성별은 남자 4예, 여자 1예 였고, 연령분포는 7-16세 였다. Williams 증후군 환자가 4예 대동맥판상 협착증만 단독으로 발현한 경우가 1예 있었고, 주요 증상으로 4예에서 운동시 호흡곤란이 있었고, 1예는 증상없이 심잡음만 발견되었다.

좌심실-대동맥간 압력차는 45-180mmHg 였다. Peterson등에 의한 상행대동맥의 협착도양에 따라 분류해보면 4예가 hourglass type 이었고, 1예가 hypoplastic type이었다. 수술방법으로 2예에서 McGoon등이 시행한 대동맥 성형술을, 3예에서 Doty등이 시행한 대동맥성형술을 시행하였다. 수술직후 전예에서 별 문제 없이 퇴원하였으나, hypoplastic type 환자는 운동장애가 있고, 심에코상 좌심실-대동맥간 100 mmHg 정도의 압차이가 있다.

REFERENCES

1. Bernhard WF, Keane JF, Fellows KE, Gross RE : *Progress and problems in the surgical management of congenital aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 66 : 404, 1973.
2. Williams JCP, Barrett-Boyes BG, Lowe JB : *Supravalvular aortic stenosis. Circulation* 26 : 1311, 1961.
3. Peterson TA, Todd DB, Edward JE : *Supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 50 : 734, 1965.
4. Morrow AG, Waldhausen JA, Peters RL, Bloodwell RD, Braunwald E : *Supravalvular aortic stenosis. Clinical, hemodynamic and pathologic observations. Circulation* 20 : 1003, 1959.
5. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE : *Am J Cardiol* 29 : 90, 1972.
6. Doty DB, Polansky DB, Jenson CB : *Supravalvular aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg* 74 : 362, 1977.
7. Denie JJ, Verheugt AP : *Supravalvular aortic stenosis. Circulation* 18 : 902, 1958.
8. Beuren AJ, Apitz J, Harmjanz H : *Supravalvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance. Circulation* 26 : 1235, 1962.
9. Farrehi C, Dotter CT, Griswold HE : *Supravalvular aortic stenosis. Am J Dis Child* 108 : 335, 1964.
10. Antia Au, Wiltse HE, Rowe RD, Pitt EL, Levin S, Ottesen OE, Cooke RE : *Pathogenesis of supravalvular aortic stenosis syndrome. J Pediat* 71 : 431, 1967.
11. Wooley CF, Hosier DM, Booth RW, Molnar W, Sirak HD, Ryan JM : *Supravalvular aortic stenosis. Am J Med* 31 : 717, 1961.
12. Bourassa MG, Campeau L : *Combined supravalvular aortic and pulmonic stenosis. Circulation* 28 : 572, 1963.
13. Lurie PR, Mandelbaum I : *Mechanism of brachial pulse asymmetry in congenital aortic stenotic lesions. Circulation* 28 : 760, 1963.
14. French JW, Guntheroth WG : *An explanation of asymmetric upper extremity blood pressures in supravalvular aortic stenosis. Circulation* 42 : 31, 1970.
15. Weisz D, Hartmann AF, Weldom CS : *Results of surgery for congenital supravalvular aortic stenosis. Am J Cardiol* 37 : 73, 1976.
16. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW : *The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 41 : 125, 1961.
17. Rastelli GC, McGoon DC, Ongley MB, Harold CB, Mankin MD, Kirklin JW : *Surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 51 : 873, 1966.
18. Cornell WP, Elkins RC, Criley JM, Sabiston DC : *Supravalvular aortic stenosis J Thorac Cardiovasc Surg* 51 : 484, 1966.
19. Doty DB, Polansky DB, Jenson CB : *Supravalvular aortic stenosis repair by extended aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg* 74 : 362, 1977.
20. Keane JF, Fellows KE, LaFarge CG, Nadas AS, Bernhard WF : *The surgical management of discrete and diffuse supravalvular aortic stenosis. Circulation* 54 : 112, 1976.
21. Pansegrau DG, Dioshos JM, Durnin RE, Krotetz FW : *Supravalvular aortic stenosis in adults. Am J Cardiol* 31 : 635, 1973.