

선천성 좌심실유출로협착증의 수술요법

이상진* · 조광현* · 황윤호* · 이양행*

=Abstract=

Surgical Treatment of Congenital Left Ventricular Outflow Tract Obstruction

Sang Jin Lee, M.D.*, Kwang Hyun Cho, M.D.*, Youn Ho Hwang, M.D.*, Yang Haeng Lee, M.D.*

For 26 months since August 1991, 10 consecutive patients with congenital left ventricular outflow tract obstruction underwent corrective surgery in Pusan Paik Hospital.

Their ages ranged from 2 to 18 years. There were 6 male and 4 female patients. According to stenotic site, obstruction were classified into supra-ventricular (n = 5), sub-ventricular (n = 4), valvular stenosis (n = 1). We have performed patch enlargement of ascending aorta (n = 2), supra-ventricular membrane resection and patch enlargement of ascending aorta (n = 3), sub-ventricular membrane resection (n = 2), sub-ventricular membrane resection and left ventricular myectomy (n = 2) and aortic annuloplasty with Dacron patch and aortic valve replacement (n = 1).

Preoperative mean value of systolic pressure gradient were 85.0 ± 29.2 mmHg (supra-ventricular), 70.0 mmHg (valvular), 72.5 ± 22.5 mmHg (sub-ventricular), and 78.5 ± 24.3 mmHg (total). Postoperative mean value of systolic pressure gradient were 31.0 ± 8.9 mmHg (supra-ventricular), 0 mmHg (valvular), 15.0 ± 10.8 mmHg (sub-ventricular), and 21.5 ± 13.9 mmHg (total). Postoperative systolic pressure gradient was decreased significantly (p = 0.001).

Postoperative course and short-term follow up results were good except one case of transient heart failure.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:576-80)

Key words : 1. Ventricular outflow tract obstruction, left
2. Surgery method

서 론

선천성 좌심실유출로협착증은 선천성 심질환의 3~5%의 발생빈도를 보이는 비교적 드문 심질환이다¹⁾.

1958년 Lillehei에 의해서 체외순환을 이용한 대동맥 판

막절개술이 시행된 이래 수술적요법이 널리 시행되고 있다. 선천성 좌심실유출로협착증은 임상증상이 경할 경우에는 정상 활동이 가능하지만, 심한 경우에는 급속히 악화하여 아급성 심내막염, 심부전을 일으키며 급사하는 경우도 있으므로 빠른 진단과 치료를 요하는 질병이며, 외과적

* 인제대학교 의과대학 부속 부산백병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

† 본 논문은 대한흉부외과학회 제 25차 추계학술대회에서 구연되었음

† 본 논문은 1993년도 재단법인 인제 연구장학재단의 연구비 보조에 의한 것임

통신저자: 이상진, (614-735) 부산시 진구 개금동 633-165, Tel. (051) 890-6834, Fax. (051) 893-7233

Table 1. Age, Body Weight and BSA of Patients (N = 10)

Variables	Mean ± SD	Range
Age (year)	9.4 ± 6.0	2.3~18
Body Weight (kg)	30.6 ± 15.5	15~57
Body Surface Area (M ²)	1.01 ± 0.38	0.60~1.57

BSA : body surface area. SD : standard deviation

치료로서 호전될 수 있는 질환이므로 임상적 의의가 크다. 그러나 수술의 방법 및 수술 적절성 판단에 대한 확실한 지침이 없으며, 수술후에도 성장함에 따라 협착이 진행되어 발생하는 재협착의 문제, 좌심부담의 회복, 판막대치술이 필요한 경우에 그 시기등 먼 훗날까지 관찰이 요구되며 정기적인 진찰, 심전도검사 및 흉부사진촬영 등이 필요할 것으로 생각된다.

대상 및 방법

본 인제 대학교 부산 백병원 흉부외과학교실에서는 1991년 8월부터 1993년 9월까지 26개월 동안 교정수술을 받은 10례의 선천성 좌심실유출로협착증 환자를 대상으로 하였으며, 심도자시 협착부위와 협착정도를 분류하고, 환자의 성별과 나이 및 체중, 수술전 증상과 술전 NYHA functional class, 동반된 기형, 수술방법과 수술후 좌심실-대동맥의 압력차이를 측정하여 그 결과 등을 분석하였다.

결 과

환자는 남자 6례, 여자 4례였으며, 나이는 2세에서 18세까지였으며, 평균 나이는 9.4세, 평균 체중은 30.6kg, 평균 체표면적은 1.01m²이었다(Table 1).

수술전 증상으로는 운동성 호흡곤란 잦은 상기도 감염 발한등 비특이적인 심장증세가 대부분이었고(Table 2), NYHA functional class는 I이 4례, II가 6례이었다.

협착 부위는 대동맥판막 상부협착이 5례, 대동맥판막 하부협착이 4례, 대동맥판막 협착이 1례이었다. 대동맥판막은 이첨판이 1례, 비후 소견을 보이는 삼첨판이 1례, 나머지 6례는 정상 소견이었다.

동반된 기형으로는 심실중격 결손증 2례, 폐동맥협착증 1례, 대동맥 소판윤이 1례였으며 지능발육지연 및 elfin face를 가진 William씨 증후군이 1례이었다.

교정수술은 첩포를 사용하여 상행대동맥을 넓혀준 2례,

Table 2. Preoperative Symptom & Sign

Symptom & Sign	No. of Cases
D.O.E	6
Frequent URI	6
Perspiration	3
Poor Feeding	1
Growth Retardation	1
Palpitation	1
Epistaxis	1

D.D.E: dyspnea on exertion, URI: upper respiratory infection

판막상부 협착용기부 절제후 첩포를 사용하여 넓혀준 3례, 대동맥판윤을 넓힌후 대동맥판막 치환술을 시행한 1례, 판막하부의 분리된 막을 제거한 2례, 판막하부의 분리된 막을 제거한 후 좌심실 유출로의 심근 절제술을 시행한 2례 등이었다(Table 3).

수술전후 좌심실과 상행 대동맥의 수축기압력 차이는 대동맥판막 협착증에서는 술전 70mmHg에서 술후 0mmHg였고, 판막하부협착증에서는 술전 72.5mmHg ± 22.2mmHg에서 술후 15.0mmHg ± 10.8mmHg였고, 판막상부 협착증에서는 술전 85.0mmHg ± 29.2mmHg에서 술후 31.0mmHg ± 8.9mmHg였으며 전체에서는 술전 78.5 ± 24.3mmHg에서 술후 21.5 ± 13.9mmHg로 모두 감소하였다(Paired t-test P = 0.001)(Table 4).

술후 합병증은 1례에서 심부전 증상이 나타났으나 약물 치료를 사용한 후 회복되어 퇴원하였으며, 술후 추적조사는 1개월에서 26개월까지 시행되었고 특별한 이상소견은 없었다.

고 찰

선천성 좌심실유출로협착을 가져오는 질환은 협착부위에 따라 1. 판막상부협착, 2. 판막협착, 3. 판막하부협착으로 분류하며 발생빈도는 판막협착이 가장 많은 빈도를 차지한다. 본 교실에서는 판막상부협착이 5례, 판막하부협착이 4례, 판막협착이 1례로 판막상부협착이 가장 많았으나 증례부족으로 인해 발생빈도의 차이를 비교할 수 없었다.

판막상부협착은 심도자술의 발달에 따라 다른형의 대동맥협착과 구별하게 되었다. Peterson 등²⁾은 해부학적 형태로 구분하였는데 1) Membranous type, 2) Hypoplastic type, 3) Hourglass type으로 분류하였으며 이들의 발생비율은 1형이 9례, 2형이 14례, 3형이 45례로 가장 많았다.

Table 3. Case Summary

Case	Sex/Age	Type	NYHA (FC*)	Associated Anomaly	Aortic valve	Op. Procedure	Systolic Pr. gradient (mmHg)	
							Preop.	Postop.
1	F/2	Supravalvular	II		Normal	Patch enlargement of	80	40
2	M/18	Supravalvular	II		Normal	Ascending Aorta	75	25
3	M/3	Supravalvular	I		Normal	Fibrous ridge resection	90	30
4	M/12	Supravalvular	II	Williams Syndrome	Normal	& Patch enlargement	130	40
5	M/14	Supravalvular	II		Normal	of Ascending Aorta	50	20
6	M/18	Valvular	II		Bicuspid	Aoric Annuloplasty with Dacron Patch & AVR (St. Jude 21 mm)	70	0
7	F/2	Subvalvular	I		Normal	Resection of Subvalvula	50	20
8	F/9	Subvalvular	I	VSD	Normal	Membrane	100	0
9	F/7	Subvalvular	II	VSD	Normal	Subvalvular Membrane	80	25
10	M/8	Subvalvular	I	Pulmonic Stenosis	Thickening	Resection & LV Myectomy	60	15

* FC; Functional Classification, NYHA; New York Heart Association, Op; Operation, VSD; Ventricular Septal Defect, Pr; Pressure

Table 4. Mean Values of Pre. & Postop. Systolic Pressure Gradient (N = 10)

Type of Stenosis	Systolic Pressure Gradient (mmHg)	
	Preop. (Mean ± SD)	Postop. (Mean ± SD)
Valvular	70.0	0
Subvalvular	72.5 ± 22.2	15.0 ± 10.8
Supravalvular	85.0 ± 29.2	31.0 ± 8.9
Total	78.5 ± 24.3	21.5 ± 13.9

Paired t-test P = 0.001, SD: standard deviation

Rastelli 등³⁾은 2가지 형태 즉 Localized type과 Diffuse type으로 구분하였다. 본 교실에서는 해부학적 분류법중 Hourglass type이 2례였으며 Membranous type과 Hourglass type이 혼합된 형태가 3례 있었다. 가장 흔히 동반되는 기형은 말초 폐동맥의 다발성 협착증이며 심한 경우 우심실 고혈압과 우심실 비대를 일으키기도 한다. 그외에 쇄골하동맥 및 경동맥의 협착, 대동맥 교약증, 심실중격결손증 등이 드물게 동반된다. Williams 등⁴⁾은 elfin faces와 mental retardation을 가진 환자의 40%에서 대동맥판막 상부협착증을 동반했음을 보고하였다. 본 교실에서는 Williams 증후군이 1례 동반되어 있었다. 수술적응은 심전도에서 뚜렷한 좌심실비대, V5-6에서 T파 음성화가 나타나고 좌심실과 대동맥 압력차가 50 mmHg 이상인 환자를 대상으로 하고, 호흡곤란, 협심통, 실신발작 등 증상이 있으면 절대적인 적응이 된다. 수술방법은 유형에 따라 달라진

다. Membranous type은 단순한 절제만으로도 치유가 가능하며, Hourglass type은 첩포를 이용한 대동맥 성형술이 널리 행해지고 있다. 1956년 Macgoon 등⁵⁾이 첩포를 이용한 대동맥 성형술에 최초로 성공하였는데 그후 많은 병원에서 첩포를 이용한 대동맥 성형술을 시행하여 좋은 결과를 얻었으나, Doty 등⁶⁾은 기존의 대동맥 성형술이 대동맥을 비대칭적으로 확장시킴으로써 대동맥판 폐쇄부전증을 초래하거나 협착이 충분히 제거되지 않는 경우가 많다고 주장하여 다른 수술방법의 변화를 모색하였다. 대동맥 절개를 역 Y자 또는 역 U자로 하여 우관상동맥첨으로도 절개선이 연장되도록 한후 상행대동맥의 대칭적 확장을 시도하고 Extended aortoplasty라 명하였다. 본 교실에서는 2례에서 기존의 대동맥 성형술을 시행하였고, 3례에서 Doty의 대동맥 성형술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다.

Hypoplastic type은 수술로 인한 사망율이 높고, 수술후 압력차이의 소실이나 증상 완화가 잘되지않아 수술을 기피하는 경향까지 있었으나, Keane 등⁷⁾이 좌심실-하행대동맥간 단락술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다고 보고를 하였다.

판막하부협착은 발생빈도는 선천성 좌심실 유출로 협착증의 8~20%를 차지하며 Kelly 등⁸⁾은 제 1형 Membranous type과 제 2형 Fibromuscular type으로 분류하여 수술후 예후의 차이를 강조한 분류를 발표하였다. 본 교실에서는 제 1형이 2례, 제 2형이 2례 있었다. 보고에 따라 큰 차이가 있으나 일반적으로 10~57%에서 동반된 심장기형을 가지고 있으며⁹⁾ 동맥판개존증, 대동맥판막 협착증,

심실중격결손증, 폐동맥협착증, Parachute mitral valve 등이고 대부분이 좌측 심장기형인 점이 특이하다¹⁰⁾. 본 교실에서는 심실중격결손증이 2례 폐동맥협착증이 1례 동반되어 있었다. 수술적응은 다른 형태와 비슷하나 병변이 진행성이고¹¹⁾ 판막의 thickening, deformity에 의한 부전증과 심내막염 등이 올 수 있으며, 이차적인 근비후성 좌심실 유출로 협착의 발생이 잦으므로 조기 수술이 권장되며 압력차이가 수술적응의 절대지표가 될 수 없고 경한 환자라도 병변이 진행이 관찰되거나 부작용이 생기면 즉시 수술하여야 한다. 수술방법은 막상조직의 절제나 이와 병행하여 그 기시부의 근육 일부를 절제하거나 Morrow 씨의 좌심실 근절제술(Myectomy)을 시행하기도 한다. 최근 Cain 등¹²⁾은 막상조직만을 제거한 경우 재발이 빈번하여 Morrow의 좌심실 근절제술을 병행하여 재발을 줄였으나 여전히 재발이 빈번하고 또다시 재발할 경우 만족스러운 결과를 얻기 위하여는 대동맥 좌심실성형술(Aortoventriculoplasty, Konno 수술 등)을 시행하는 것이 좋다고 제안하였다. 본 교실에서는 2례에서 막상조직만을 절제하였으며, 2례에서 막상조직을 절제한 후 불충분하여 좌심실 근절제술을 병행하여 좋은 결과를 얻었다.

대동맥판막협착증은 좌심유출로협착증 환자의 70~80%를 차지한다. 판침이 둘 뿐인 경우가 정상으로도 0.7~2%에서, 판막협착에서 70%에서 나타난다. 수술적응은 유아기때 심부전을 보이면서 내과치료로 효과가 없거나¹³⁾ 소아기 이후에서 협착이 심하면 급사를 예방할 목적으로 수술치료를 해야하며 수축기압력차가 50 mmHg 이상이고 판구면적이 0.5 cm²/m²BSA 이하이면 수술적응이 된다. 수술방법은 대동맥판막의 1~2cm 직상부를 절개하여 융합된 한 엽과 비관상 엽사이의 opening을 넓히는 것이 보통이다. 그러나 이런 경우 수술후에도 상당한 협착이 남는 경우가 많으며 또 융합된 좌관상 엽과 우관상 엽을 분리하는 경우 심한 대동맥폐쇄부전증을 일으키기 쉽다¹⁴⁾. 따라서 심한 판막의 손상이 있거나 석회화가 있는 경우에는 판막 대치수술이 바람직하다¹⁵⁾. 본 교실에서는 1례의 대동맥판막협착증에서 이침판이었으며 심한 석회화 및 소판운으로 인하여 대동맥판운을 Rittenhouse-Manouguian 방법으로 확대한 후 대동맥판막치환술(St. Jude medical valve 21 mm)을 시행하여 좋은 결과를 얻었다. Lawson 등¹⁶⁾은 좌심실유출로협착증을 가진 환자를 평균 10년간 술후 추적 조사한 보고에서 적절한 시기에 수술을 시행하면 급작사를 막을 수 있고 92%의 생존율을 보이면서, 82%에서 재수술없이 10년을 지낼 수 있으나, 단 한명도 16년 이상을 재수술없이 생존한 예는 없다고 하였다. 한편, 수술후 적절

성 판정에 대한 확실한 지침은 어느 문헌에도 보고되지 않고 있으나 본 교실에서 수술전 후에 측정된 좌심실-대동맥간의 수축기 압력차는 수술후 특별한 합병증이 없이 회복된 것으로 보아 적절했다고 생각된다. 그러나 좌심실유출로협착증의 어떤 형태도 결코 가벼운 질환이 없으며 재협착의 문제, 좌심부담의 회복 및 판막치환술이 필요한 경우 등 추후의 장기 추적조사가 필요할 것으로 사료된다.

결 론

본 인제대학교 부산 백병원 흉부외과 교실에서는 1991년 8월부터 1993년 9월까지 10례의 선천성 좌심실유출로 협착증 환자 교정 수술을 시행하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 협착 부위는 대동맥판막 협착이 1례, 대동맥판막 하부 협착이 4례, 대동맥판막 상부 협착이 5례였다.
2. 교정술은 대동맥판륜 확대술 및 대동맥판 치환술 1례, 판막하부의 막을 제거한 2례, 좌심실유출로의 심근절제술 및 판막하부의 막을 제거한 2례, 상행 대동맥을 첩포를 사용하여 넓혀준 2례, 판막상부 협착용기부를 절제한 후 상행 대동맥을 첩포를 사용하여 넓혀준 3례 등이었다.
3. 압력차가 대동맥판막 협착증에서는 술전 70 mmHg에서 술후 0 mmHg였고, 판막하부 협착증에서는 술전 72.5 mmHg ± 22.2 mmHg에서 술후 15.0 mmHg ± 10.8 mmHg였고, 판막상부에서는 술전 85.0 mmHg ± 29.2 mmHg에서 술후 31.0 mmHg ± 8.9 mmHg였으며 전체에서는 78.5 mmHg ± 24.3 mmHg에서 술후 21.5 mmHg ± 13.9 mmHg로 감소하였다.
4. 선천성 좌심실유출로협착증은 병변자체가 진행성이고 재발하는 경우가 있으므로 추후 추적관찰이 시행되어야 할 것으로 사료된다.

References

1. Robert WC. Anatomically isolated aortic valvular disease: the case against its being of pneumatic etiology. Am J Cardiol 1970;49:151-9
2. Peterson TA, Todd DA, Edwards JE. Supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1965;50:734-41
3. Rastelli GC, McGoon DC, Ongley PA, Mankin HT, Kirklin JW. Surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. Report of 16 cases and review of literature. J Thorac Cardiovasc Surg 1966;51:873-82
4. Williams JCP, Barratt BG, Lowe JB. Supravalvular aortic sten-

- osis. *Circulation* 1961;24:1311-8
5. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW. *The surgical treatment of supravulvular aortic stenosis*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1956;41:125-33
 6. Doty DB, Polanski DB, Jenson CB. *Supravulvular aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:362-71
 7. Keane JF, Fellows KE, LaFarge CG, et al. *The surgical management of discrete and diffuse supravulvular aortic stenosis*. *Circulation* 1976;54:112-7
 8. Kelly DT, Wulfsberg E, Rowe RD. *Discrete aortic stenosis*. *Circulation* 1972;46:309-22
 9. Sung CS, Price EC, Cooley DA. *Discrete subaortic stenosis in adults*. *Am J Cardiol* 1978;42:283-90
 10. Newfeld EA, Muster AJ, Paul MH, et al. *Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood, study of 51 patients*. *Am J Cardiol* 1976;38:53-61
 11. Wright GB, Keane JF. *Subaortic stenosis, A thirty year experience*. *Am J Cardiol* 1980;45:449-58
 12. Cain T, Campbell D, Paton B, et al. *Operation for discrete subvalvular aortic stenosis*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:366-70
 13. Keane. *Aortic stenosis surgery in infant*. *Circulation* 1975;52-6:1138-43
 14. Ellis FH, Ongley PA, Kirklin JW. *Results of surgical treatment of congenital aortic stenosis*. *Circulation* 1962;25:29-38
 15. Konno S, Imai Y, Iida Y, 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;70-5:909-17
 16. Lawson RM, Bronchek LI, Menashe V, et al. *Late results of surgery for left ventricular outflow tract obstruction in children*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;71:334-41
-