

대동맥판막 폐쇄부전증을 동반한 대동맥판막 상부 협착증

김 정 태*·이 철 주*·소 동 문*·한 정 선**

=Abstract=

Supravalvular Aortic Stenosis with Aortic Regurgitation

Jung Tae Kim, M.D.*, Cheol Joo Lee, M.D.*, Dong Moon Soh, M.D.* Jeong Seon Han, M.D.**

Supravalvular aortic stenosis is an uncommon, congenital narrowing of the ascending aorta which originates just distal to the level of the ostium of the coronary artery. We conducted a successful surgical treatment in a 39 year- old female patient with a congenital supravalvular aortic stenosis and aortic regurgitation who did not show signs of William's syndrome. After we performed an inverted Y-shaped aortotomy toward the noncoronary sinus and right coronary sinus, pantaloone shaped prosthetic patch(Vascutek, Ino, USA) was used to repair the narrowing sinotubular junction. The aortic valve was replaced concomitantly using Sorin Bicarbon 19mm. Her postoperative course was uneventful. The patient discharged at 9th postoperative day in good health.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:591-4)

Key word : 1. Aortic stenosis, supravalvular
2. Aortic valve, insufficiency
3. Aortic valve, replacement

중 례

39세 여자환자가 약 2년전부터 1달에 1~2회 정도의 흉통이 있어 개인병원을 방문하여 협심증이라는 진단하에 치료 받았으나, 증상의 호전이 없어서 본원으로 전원되었다. 과거력상 특이소견은 없었고 가족력상 안면기형이나 선천성 심질환의 소견도 없었다. 흉부이학적 소견상 우측 제2늑간 흉골연에서 Grade IV/VI의 연속성 잡음이 청진되며 이는 양측 경동맥으로 방사되었다. 심전도 검사상 좌심실비대소견이 있었고 단순 흉부 X선상 심비대나 폐혈관음영 증가의 소견은 없었다(Fig. 1). 심도자검사상 수축기 좌심실압은 225mmHg,

발살바동의 수축기압은 220mmHg, 협착 원위부의 수축기압은 150mmHg로 수축기압의 차이는 75mmHg이었다. 좌심실과 발살바동에 조영제를 주입하여 얻은 좌심실 및 대동맥 조영술상 발살바동 상부에서 모래시계형으로 협착된 모양을 보였다(Fig. 2). 대동맥궁에서 기시하는 무명동맥, 경동맥, 쇄골하동맥은 정상이었다. 그 외, 혈관조영사진에서 폐동맥 협착 소견은 없었다. 수술은 Swan-Ganz도관을 삽입한 후에 기관삽관하 전신마취를 유지하였다. 흉골정중절개술을 시행하여 심낭을 절개하였다. 1개의 이중정맥관을 우심방이를 통하여 하대정맥까지 삽입하였고, 동맥관은 무명동맥 직하부의 상행 대동맥에 설치하여 체외순환을 시작하였다. 중등도의 저체온

*아주대학병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ajou University School of Medicine

**아주대학병원 마취과

Department of Anesthesiology, Ajou University School of Medicine

†본 논문은 1998년 3월 27일 흉부외과 월례집담회(한양대학병원)에서 구연하였습니다.

논문접수일 : 98년 6월 11일 심사통과일 : 98년 12월 8일

책임저자 : 이철주, (442-749) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5번지, 아주대학병원 흉부외과. (Tel) 0331-219-5210, (Fax) 0331-219-5215

본 논문의 저작권 및 전자매체는 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative Chest X-Ray : Mild LV Hypertrophy.



Fig. 2. Preoperative LV-Aortic Angiogram : No stenosis of LVOT and severely segmental stenosis was noted on the supra-aortic valve portion.(Arrow)

법과 국소냉각을 사용하였고, 간헐적으로 관상동맥구를 통한 혈성 고칼륨 심정지액을 투여하여 심근보호를 하였다. 대동맥 절개는 협착된 대동맥을 우관상 발살바동과 비관상 발살바동의 정중부를 향하여 역 Y자형으로 절개한 후 대동맥판막을 제거하였으며 Sorin 인공판막 19mm로 판막치환술을 시행하였다. 대동맥확장은 Vascutek graft를 Pantaloon모양으로 patch를 만들어서 확장하였다(Fig. 3, 4).

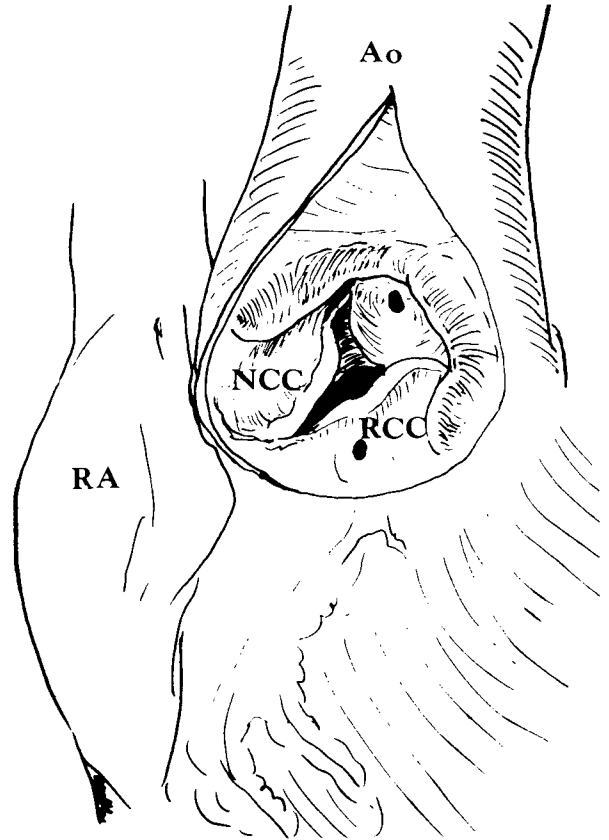


Fig. 3. Operative findings :Fibrotic thickening was noted on the upper portion of coronary sinus. Severely hypoplasia was noted on the left coronary cusp.
Ao: aorta, RA: right atrium, NCC: noncoronary cusp, RCC: right coronary cusp

수술중과 교정후 즉시 시행한 좌심실과 대동맥과의 압력 차이는 24 mmHg이었으며(Fig. 5) 수술후 9일째 퇴원하였다.

고 찰

대동맥판막 상부의 협착증은 발살바동 직상부에서부터 협착을 유발하며, 대동맥판막 자체의 이상은 있기도하고 없을 수도 있는 비교적 흔치 않은 선천성 심장질환의 하나이다. 외과적으로 잘 교정이 되며 협착의 모양에 따라 국소형과 미만형으로 분류된다¹⁻³⁾. 1930년 Mencarelli에 의해 처음 보고된 이래 1956년 McGoon이 성공적으로 외과적인 교정을 하였으며, 이후로 여러 저자들이 수술방법들을 보고하고 있다. 한편 1961년 대동맥판 상부협착증에 안면기형(Elfin face), 그리고 지능저하를 동반하는 William 증후군이 보고되었다⁴⁾. 대동맥판상부 협착증은 발살바동 직상부 대동맥의 국소적

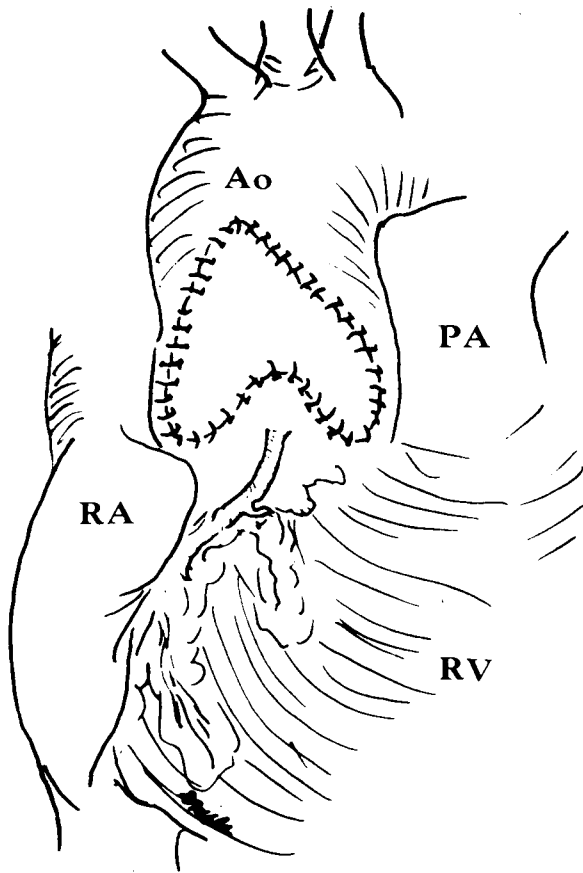


Fig. 4. Operative procedures : After we performed an inverted Y-shaped aortotomy toward the noncoronary sinus and right coronary sinus, pantaloons shaped prosthetic patch (Vascutek, Ino, USA) was used to repair the narrowing sinotubular junction. The aortic valve was replaced committently using Sorin Bicarbon 19mm.
Ao; aorta, RA; right atrium, RV; right ventricle, PA; pulmonary artery

또는 미만성 협착을 보이는 폐쇄성 선천성 기형으로 1930년 Mencarelli²⁾에 의해 처음 기술되었으며 1956년 McGoon이 수술적교정에 성공하였다⁵⁾. 1961년 William 등은 꼬마요정같은 얼굴(Elfin face), 치아이상, 지능발달지연, 유아성 고칼슘혈증 및 말초성 폐동맥협착등을 묶어 하나의 증후군으로 발표하였는데 선천성 대동맥판상 협착증도 또한 위증후군과 관련이 있는 것으로 보고되고 있다⁴⁾. 국내의 보고에도 대동맥판막 상부협착증의 치험 증례들이 보고되었는데, William 증후군이 동반되었거나⁵⁾ 그렇지 않은 경우들이⁶⁾ 보고되고 있다. 하지만 본 증례에서와 같이 대동맥판 치환술을 요하는 경우는 없었다. 이질환의 발생빈도는 선천성 심질환중 약 6%를 차지하고 남녀빈도는 비슷하다고 보고되고 있다⁷⁾. 대동맥판상 협착증은 형태학적으로 Peterson, Todd 등이¹⁾ 1)



Fig. 5. Postoperative Aortogram : Full dilatation of stenotic area and replaced mechanical aortic valve was noted. (Arrow)

Membranous type(13%), 2) Hourglass type(68%), 3) Hypoplastic type(20%)으로 분류 하였으며 Membranous type은 central perforation이 있는 단순한 섬유조직의 막으로 되어있는 형태이며, Hourglass type은 가장 흔한 형태로 대동맥 중막이 두꺼워져있고 내막의 섬유성 증식이 현저하다. Hypoplastic type은 상행대동맥의 미만성 협착을 보이며 대동맥 궁과 대동맥궁에서 기시하는 혈관까지 좁아져 있는 경우가 있다. 대동맥판막은 환자의 약 30%에서 두꺼워져 있으며⁴⁾, Doty 등은²⁾ 거의 모든 예에서 대동맥판막의 병변이 동반된다고 하였다. 본 증례에서는 대동맥판막의 좌관상엽의 발육이 잘 안되어 있었으며, 좌관상엽이 위축이 되면서 좌관상동맥구의 개구부를 덮고 있는 모양을 보였다. 대동맥조영술과 심초음파검사상 III/IV 이상의 대동맥판막 폐쇄부전증의 소견을 보였고, 수술 시야에서도 3개의 대동맥판막의 중앙유합(Coaptation)이 교정술로는 불가능하여 대동맥판 치환술을 시행하였다. 본 증례에서 William 증후군은 동반되지 않았다. 가장 흔한 임상증상으로는 협심증 혹은 실신이며 협착 정도에 따라 흉통 혹은 심부전의 증상이 나타날 수 있으며 심한 경우에는 심근 경색을 일으켜 사망할 수도 있다⁸⁾. 수술적응증은 증상이 심하거나 소아의 경우 좌심실-대동맥간의 압력 차이가 50mmHg 이상, 성인의 경우 아주 경미한 경우 이외에는 수술의 적응이 된다⁹⁾. 수술 방법은 대동맥판 상부의 협착 형태에 따라 다르며⁶⁾ 막형인 경우 단순 절제만으로 가능하며, 모래시계형인 경우 포편을 이용한 확장술이 보편적으로 이용되고 있다¹⁰⁾. 그러나 이방법은 대동맥동의 정상구조를 복원시키는데 미흡

하며 1977년 Doty²⁾등은 우, 무 관상동맥 판엽부위 발살바동 쪽으로 연장된 포편을 대주는 역Y 혹은 Pantaloon shaped dacron patch를 이용한 확장된 대동맥 성형술이라는 술식을 시도하여 좋은 결과를 얻었다. 이 술식은 대동맥 판막의 해부학적 구조를 복원시키고, 관상동맥 폐쇄의 가능성이 적으며 좌심실 유출로의 압력차이를 개선 시키는등 좋은 결과를 보였다. 본 증례에서도 이와 같은 술식을 사용하였던 바 좋은 결과를 얻을 수 있었다. 그의 여러방법들, 즉 단단문합술, 좌심실과 대동맥을 연결하는 bypass shunt등이 현재 시도되고 있다. 예후는 협착부위와 동반된 기형의 경중에 거의 좌우되는데, Hypoplastic type을 제외하고는 수술 성적은 좋은 것으로 되어있다⁸⁾. 아주대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 William 증후군이 동반되지 않은 대동맥판막 상부 협착증과 대동맥판막 폐쇄부전증이 있는 환자를 수술하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

참 고 문 헌

1. Peterson TA, Todd DB, Edwards JE *Supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1965; 50:733-41.

2. Doty DB, Polansky DB, Jenson CB. *Supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovas Surg 1977; 74:362-71.
3. Beitzke A., Becker H, Rigler B, Stein J I, Suppan C. *Development of aortic aneurysms in familial supravalvular aortic stenosis*. Pediatr Surg 1986; 6:227-9
4. Williams JCP, Barratt-Boyes BG, Lowe JB. *Supravalvular aortic stenosis*. Circulation 1961;24:1311-18
5. 이원용, 노준량. 판막상부 대동맥협착증의 수술요법. 대흉외지, 1990;6:1146-51.
6. 이재성, 신기우, 최순호. 대동맥판상협착증(William증후군) 치험 1예. 대흉외지, 1985: 4:615-22.
7. Keane JF, fellows KE, LaFarge G, Nadas AS, Bernhard WF. *The surgical management of discrete and diffuse supravalvular aortic stenosis*. Circulation 1976;54:112-7
8. Rastelli GC, McGoon DC, Ongley PA, Mankin HT, Kirklin JW. *Surgical treatment of supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1966; 51:873-82.
9. Kirklin JW, Barrett-Boyes BG. *Cardiac surgery*, 2nd ed. New York: Churchill & Livingstone, 1993, pp1001-1007.
10. McGoon D C, Mankin H T, Vlad P, Kirklin JW. *The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1961; 41:125-33.

=국문초록=

대동맥판상부 협착증은 발살바동 상부에서부터 협착이 존재하는 비교적 흔치않은 선천성 질환이다. William 증후군없이 선천적으로 대동맥판 상부 협착증과 대동맥 좌관상판엽의 형성부전으로 인한 대동맥판 폐쇄부전증으로 진단받은 39세 여자환자에게 대동맥판막 치환술 및 Vascutek graft를 이용한 판탈롱 대동맥 성형술을 시행 하였다. 환자의 술후경과는 좋았고 술후 9일째 퇴원하였다.

중심단어 : 1. 대동맥판막 상부 협착증
2. 대동맥판막 폐쇄부전증
3. 대동맥판막 치환술