

# 선천성 대동맥 판막 이상과 무명동맥 협착이 동반된 미만성 대동맥 판막상부 협착증 치험 1례

김 수 철\* · 전 순 호\* · 이 석 기\* · 김 욱 성\* · 오 삼 세\* · 이 영 탁\* · 김 웅 한\* ·  
백 만 종\* · 전 양 빈\* · 이 창 하\* · 나 찬 영\* · 박 영 관\* · 김 종 환\*

=Abstract=

## Diffuse Supravalvar Aortic Stenosis Associated with Congenital Anomaly of the Aortic Valve(Williams Syndrome)

- 1 case report -

Soo-Cheol Kim, M.D.\*, Soon-Ho Chon, M.D.\*, Seog-Ki Lee, M.D.\*, Wook-Sung Kim, M.D.\*,  
Sam-Se Oh, M.D.\*, Young Tak Lee, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*, Man Jong Baek, M.D.\*,  
Yang-Bin Jeon, M.D.\*, Chang-Ha Lee, M.D.\*, Chan-Young Na, M.D.\*,  
Young Kwan Park, M.D.\*, Chong Whan Kim, M.D.\*

The diffuse form of supravalvar aortic stenosis represents a surgical challenge when the ascending aorta, aortic arch, proximal descending thoracic aorta and arch arteries are involved. It can be treated by a variety of surgical approaches. We report a case of severe diffuse supravalvar aortic stenosis combined with an aortic valve anomaly and occlusion of the right coronary artery ostium in a 14-year-old boy with Williams syndrome. We enlarged the aortic root(Nick's procedure), ascending aorta, aortic arch, proximal descending thoracic aorta, and innominate artery with patches and replaced aortic valve with 19 mm St. Jude valve. Deep hypothermic circulatory arrest and retrograde cerebral perfusion were used during repair of the aortic arch and arch artery.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:748-51)

Key word : 1. Aortic Stenosis, Supravalvar  
2. Aortic valve, anomaly  
3. Williams syndrome

## 증 례

14세된 남자 환자로 출생 직후부터 심장에 이상이 있다는 진단을 받았으나 별다른 검사나 치료를 하지 않고 지내오던

중 7세때 본원 소아과를 방문하였다. 내원 당시 환자는 elfin 형 얼굴과 발육부진, 지능저하의 Williams 증후군의 임상양상을 보이고 있었고, 경도의 청색증이 있었다. 흉부 청진상 흉골 좌상연에서 수축기 심잡음이 3/6 정도 청진되었으며, 심조음과 검사상 대동맥 판막상부 협착증이 관찰되어 심도

\*부천세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute.

논문접수일 : 2000년 5월 22일 심사통과일 : 2000년 7월 31일

책임저자 : 김웅한(422-052) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과 (Tel) 032-3401-151, (Fax) 032-349-3005

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative aortogram showing diffuse supravulvar stenosis extending to the proximal descending thoracic aorta and stenosis of the innominate artery. Note the faintly visualized right coronary artery and the dilated left coronary artery.

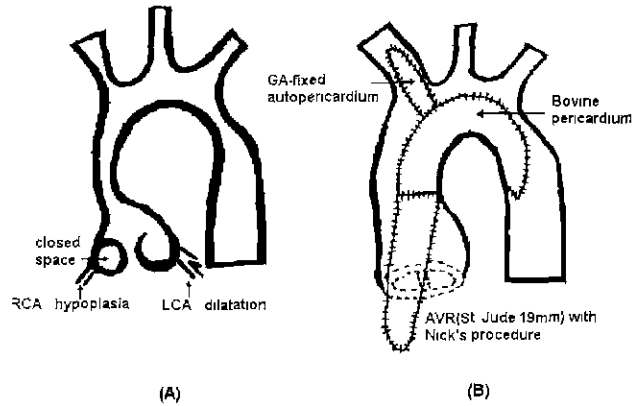


Fig. 2. Operative findings and techniques

(A) Preoperative schematic diagram showing diffuse supravulvar aortic stenosis extending to the proximal descending thoracic aorta and stenosis of the innominate artery. Note congenital aortic valve anomaly associated with occlusion of the right coronary ostium and diffuse hypoplastic right coronary artery. (B) Combined surgical repair of patch enlargement of the aortic root (Nick's procedure), ascending aorta, aortic arch, proximal descending thoracic aorta, and innominate artery and aortic valve replacement with 19 mm St. Jude valve.

자 검사를 시행하였다. 심도자 검사상 대동맥 판막상부 협착 부위에서 132 mmHg 의 압력차를 보였고, 양쪽 폐동맥 기시부에 경도의 협착과 경도의 대동맥 판막 폐쇄부전이 관찰되어 수술을 권유하였으나 경제적 사정으로 수술이 시행되지 못하고 7년간 외래에서 관찰하던 중 독지가의 도움으로 수술이 시행될 수 있었다. 수술직전 시행한 심초음파 검사상 경도의 폐동맥 편막 협착증, 대동맥 판막 폐쇄부전증(I/IV), 승모판막 폐쇄부전증(I/IV) 및 좌심실 비대증의 소견을 보였고, 심박출 계수는 70% 였다. 또한 대동맥 판막륜은 196 mm, 상행 대동맥 9.5 mm 였다. 심도자 검사상 대동맥 판막상부 협착 부위에서 132 mmHg 의 압력차를 보였고, 대동맥 판막 폐쇄부전증(I-II/IV)을 보였으며 양쪽 폐동맥 기시부와 무명동맥 기시부에 경도의 협착증이 관찰되어 수술을 시행하였다(Fig. 1) 수술은 정중흉골절개를 통해 접근하였고, 좌측 대퇴동맥과 우심방이와 하대정맥을 통하여 케블라를 삽입하고 초저체온법에 의한 완전순환정지법으로 인공심폐기를 가동하였다. 심미비액은 혈액심근보호액(Buckberg's technique) 으로 먼저 대동맥근을 통해 전향성으로 주입한 후, 관상정맥동을 통해 역행성으로 연속 주입하였다. 수술중 완전순환정지때까지는 뇌파를 지속적으로 측정하였고 완전순

환정지시에는 상대정맥을 통해 역행성으로 뇌관류를 시행하였다. 완전순환정지와 동시에 협착이 있는 대동맥을 상행, 대동맥궁, 하행 대동맥까지 길이 방향으로 열고, 우형 심낭막을 절개창에 5-0 Prolene 을 이용한 연속봉합으로 문합하여 협착부를 확장시켰고, 협착이 있는 무명동맥 기시부는 글루타르알데하이드로 처리한 자가 심낭막으로 6-0 Prolene 을 이용한 연속봉합으로 성형술을 완성하였다. 양쪽 폐동맥 기시부의 경도의 협착증은 성형술을 시행하지 않았다. 수술장소 전상 대동맥 및 무명동맥의 벽은 매우 두꺼워진 전형적인 양상을 보였고, 대동맥 판막은 우관상엽(right coronary cusp)의 발달이 미약하고 대동맥벽에 묶여 있어서(severe hypoplasia and tethering) 우관상동맥의 입구를 폐쇄하고 있었고, 우관상동맥은 형성부전되어 매우 작았다. 대동맥벽에 묶여 있는 우관상엽은 메스를 이용하여 떼어 주었다. 인공심폐기 이탈은 별 문제없이 되었으나 수술장에서 시행한 경식도 심초음파 검사(Transesophageal echocardiography)상 대동맥 폐쇄부전이 중등도(Grade II/IV) 관찰되었다. 대동맥 폐쇄부전이 심하지는 않았지만 선천성 기형이 있는 대동맥 판막이었고 수술전에 비해 증가된 점으로 대동맥근의 기하학적 구조가 변화되어 앞으로 진행될 가능성이 높다고 판단되었고 현재의 좌심실 기능저하를 고려하여 대동맥 인공판막 치환



Fig. 3. Postoperative CT angiogram (posterior aspect) showing widened ascending aorta and aortic arch and proximal descending thoracic aorta and innominate artery.

술을 시행하기로 결정하였다. 다시 인공심폐기를 가동한 후 작은 대동맥 판막륜을 넓히기 위해 Nick's 술식을 이용하여 대동맥 인공판막 치환술(St. Jude 19 mm)을 시행하였고, 이후 별 무리없이 인공심폐기 이탈이 가능하였다(Fig. 2). 인공심폐기 가동시간은 492분이었고, 대동맥 차단시간은 336분이었으며, 완전순환정지시간은 48분이었다. 수술후 환자는 안정된 상태에서 수술 다음날 인공호흡기를 제거할 수 있었고, 수술후 11일째 시행한 전산화 단층 혈관 사진상 수술 부위의 잔존 협착이 없이 넓게 개통되어 있었다(Fig. 3). 대동맥 캐놀라 삽입으로 인한 좌측 하지의 허혈성 손상으로 인한 부종이 가볍게 있었으나 수술후 24일만에 별 문제없이 퇴원하여 현재까지 건강한 상태로 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

선천성 대동맥 판막상부 협착증은 선천성 좌심실 유출로 협착을 야기하는 드문 질환으로, 병리학적 소견상 중막과 내막의 이상증식에 의한 대동맥벽의 비후로 대동맥 내경이 좁아지는 복합 기형이다. 협착의 양상은 크게 국소적 협착과 미만성 협착으로 나눌 수 있으며, 85%에서 국소적 협착으로 나타난다. 이중 미만성의 경우 여러 가지 수술 기법과 그에 따른 수술 결과가 보고되고 있으나, 절대적인 환자수가 적음으로 인하여 충분한 자료를 만족스럽게 얻는데 제한이 있다<sup>1-3)</sup>. 비교적 많은 의과인들이 동의하는 수술 원칙은 1) 협착 부위의 해소(relief of stenosis) 2) 정상 대동맥근 기하 구조의 회복(restoration of normal aortic root geometry) 3) 수선 부위의 성장 가능성 부여(allowance of growth on the repair

site) 등이다<sup>1-4)</sup>. 이중 특히 미만성인 경우 협착 부위의 압력차를 해소하기 위해 광범위하게 대동맥 성형술을 해주어야 하고, 여기에 선천성 대동맥 판막 질환이 동반되면 만기 사망 및 재수술의 위험도가 매우 크기 때문에 대부분 동시 수술이 권장되며, 관상동맥 질환이나 좌심실 기능부전이 진행되기 전에 빨리 수술적 치료를 해야 한다<sup>1)</sup>. 본 증례에서도 대동맥 판막 성형술후 인공심폐기 이탈이 가능하였고 안정된 상태였으나, 수술장에서 시행한 심초음파 검사상 대동맥 폐쇄부전이 중등도(Grade II/IV) 관찰되어 대동맥 인공판막 치환술을 시행하기로 결정하였다. 또한 무명동맥과 같은 대동맥궁으로부터 기시하는 혈관의 협착 부위도 글루타르알데하이드로 처리한 자가 심낭막으로 적극적으로 성형술을 시행하여 압력차를 해소하여 주었다. 협착 부위 해소를 위해 사용하는 패취의 종류로는 자가 심낭막, 테프론, 대크론, 우형 심낭막 등이 있으나 심낭막이 다루기 쉽고, 봉합 부위에서의 출혈이 적으며, 용혈 및 내피막 형성 부전의 가능성이 적어서 가장 많이 선택되어지며, 나중에 동맥류 형성의 합병증도 없는 것으로 보고하고 있다<sup>1)</sup>. 또한 패취의 모양은 눈물방울 모양(tear-drop shape)이나 팬타롱 모양(pantaloon shape)에서 모두 협착 부위 해소 및 대동맥 판막을 통한 혈류 역학에 큰 차이가 없어 좋은 것으로 보고하고 있으나<sup>1)</sup>, 세 개의 자가 심낭막 패취를 이용한 대동맥근의 재건술(Brom's three-patch technique)이 균형잡힌 정상 대동맥근 기하 구조의 회복에 유리하다고 보고하고 있다<sup>5)</sup>. 또한 Williams 증후군에서 잘 동반되는 폐동맥 분지 부위의 협착의 경우 심한 정도가 아닐 때는 성형술을 시행하지 않아도 환자의 성장과 더불어 해소되어 가는 경향이 있다고 보고하고 있다<sup>6)</sup>. 본 증례의 수술장에서 관찰된 바와 같이 형성부전되고 대동맥벽에 묶인 대동맥 판막에 의한 관상동맥 입구의 폐쇄는 매우 드문 경우로 전세계적으로 11례 정도가 문헌상 보고되고 있는데, 염증 과정의 후유증으로 인한 것이라고 추정하는 사람도 있으나 대개는 선천적 기형에 의한 것으로 여겨지며 대동맥 판막상부 협착증과 같은 선천성 심장병, 얼굴기형, 지능저하의 임상양상과 동반되는 경향이 있으며 증상이 있거나 급사의 가능성을 고려하여 진단이 되면 수술하는 것을 권유하고 있다<sup>7)</sup>.

## 참 고 문 헌

1. Van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, et al. *Supravalvular aortic stenosis. Long-term results of surgical treatment.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:103-15.
2. Delius RE, Steinberg JB, L'Ecuyer TB, Doty DB, Behrendt DM. *Long-term follow-up of extended aortoplasty for supravalvular stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995, 109:155-63.

3. Sharma BK, Fujiwara H, Hallman GL, Ott DA, Reul GL, Cooley DA. *Supravalvar aortic stenosis: a 29-year review of surgical experience.* Ann Thorac Surg 1991;51:1031-9
4. Pretre R, Arbenz U, Vogt PR, Turina MI. *Application of successive principles of repair to correct supravalvular aortic stenosis.* Ann Thorac Surg 1999;67:1167-9
5. Hazekamp MG, Kappetein AP, Schoof PH, et al. *Brom's three-patch technique for repair of supravalvular aortic stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:252-8.
6. Kim YM, Yoo SJ, Choi JY, Kim SH, Bae EJ, Lee YT. *Natural course of supravalvar aortic stenosis and peripheral pulmonary arterial stenosis in Williams' syndrome.* Cardiol Young 1999;9:37-41.
7. Kalimi R, Palazzo RS, Giaver LM. *Occlusion of left coronary artery ostium by an aortic valve cusp.* Ann Thorac Surg 2000;69:637-9.

**=국문초록=**

선천성 대동맥 판막상부 협착증은 매우 드문 질환이며, 이중 미만성인 경우 광범위한 대동맥 성형술이 요구되어 여러 가지 수술 기법과 그에 따른 수술 결과가 발표되고 있다. 본원에서는 선천성 대동맥 판막 이상과 무명동맥 협착이 동반된 미만성 대동맥 판막 상부 협착증이 있는 14세된 남자 환자를 초저체온 완전순환정지하에 상행 대동맥, 대동맥궁, 무명동맥, 하행 대동맥 근위부 성형술과 Nick's 술식을 동반한 대동맥 판막 치환술을 경험하였기에 보고한다.

- 중심단어** . 1. 미만성 대동맥 판막상부 협착증  
2. 선천성 대동맥 판막기형  
3. William 증후군