

大動脈瓣上狹窄症 治驗 1例

이성광* · 성시찬* · 박명규* · 최필조* · 박희주**

- Abstract -

Surgical Treatment of Supravalvar Aortic Stenosis - A Case Report -

Sung Kwang Lee, M.D.*, Si Chan Sung, M.D.*, Myung Gyu Park, M.D.*,
Pill Jo Choi, M.D.*, Hee Ju Park, M.D.**

Congenital supravalvar aortic stenosis is an obstruction caused by localized or diffuse narrowing of the aortic lumen commencing immediately above the aortic valve.

We experienced a case of diffuse supravalvar aortic stenosis involving ascending aorta from just above the sinuses of Valsalva to the proximal 1cm of the innominate artery.

Supravalvar aortic stenosis in this patient, in contrast to the form seen in infants and children, was not associated with mental retardation, peculiar facies or the syndrome of hypercalcemia.

Diagnosis was confirmed by retrograde left heart catheterization and left ventriculography.

Surgical correction was performed by the replacement of oval shaped Woven Dacron patch over the narrow segment of aorta under the cardiopulmonary bypass. Blood pressure was controlled sufficiently with some adjunct of Inderal postoperatively.

The patient was discharged with much improvement.

緒 論

大動脈瓣上狹窄症은 Valsalva洞 바로 위의 섬유형의 隔膜, 中膜의 部分的인 輪狀 肥厚 또는 內膜의 섬유성 肥厚 때문에 생기는 국한된 狹窄, 또는 上行大動脈의 발육부전 때문에 오는 狹窄 등을 말하며 드문 선천성 심장 질환의 하나이다.

1930년에 Mencarelli¹⁾에 의해 처음 용어가 紹介되었으며 1956년에 McGoon 等²⁾에 의해 최초로 수술적 교정이 성공된 이래 많은 수술 예가 보고되었다.

- * 부산대학교병원 흉부외과학교실
 - * Department of Thoracic and Cardiovascular, College of Medicine, Pusan National University
 - ** 부산대학교병원 소아과학교실
 - ** Department of Pediatrics, College of Medicine, Pusan National University.
- 1988년 8월 1일 접수

혈관 조영술의 발달로 1959년에 Vlad와 Kirklin 等²⁾에 의해 처음으로 술전 혈관 조영술로 진단이 이루어 졌으며 최근에는 심도자법, 심혈관 조영술을 이용하여 수술전에 확진이 가능하고 협착의 정도·범위, 동반된 기형 등을 알기 위해 보다 보편적으로 사용하고 있다.

최근 부산대학병원 흉부외과학교실에서 선천성 대동맥관상협착증 1例를 手術 矯正하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 報告하는 바이다.

症 例

患者는 15세 男子로서 특별한 증상없이 지내다가 8세 이후부터 현기증, 쇠퇴로함이 서서히 나타났으나 별다른 치료없이 지내다가 본원 입원 약 1개월전부터 운동시 호흡 곤란과 현기증을 주소로 입원하였다.

過去歴과 家族歴上에는 특별한 소견은 없었다.

理學的 所見상, 체중은 39 kg, 신장 150 cm, 체표면적 1.28 m²였다. 의식은 명료하였으며 mental retardation은 없었고 전형적인 "elfin facies"를 보이지는 않았다. 상지혈압은 130/80 mmHg로서 좌우의 유의한 혈압차는 없었다. 맥박은 분당 80회로 규칙적이었으며 체온은 정상이었다.

청진상 양측 호흡음은 정상이었으며 심음은 ejection type의 systolic murmur를 우측 제 2 늑간에서 가장 크게 들을 수 있었다. 심잡음은 경부로 방사하였으며 수축기 진전음을 촉진할 수 있었다.

檢査 所見上 혈액학적 검사에서 백혈구 6,400, 혈액소 15.1, 혈구분획 43.2%였고, 간기능 검사 및 뇨·대변 검사도 정상이었으며 혈청학적 검사는 음성이었다.

흉부 단순 촬영에서 심흉비는 0.55로 경도의 심비대를 보였고, 폐혈관 음영은 정상이었으며 대동맥 음영도 정상이었다(Fig. 1).

心電圖檢査에서는 좌심실 비대와 소견을 보였다(Fig. 2).

心導子檢査에서는 좌심실 압력은 190/10 mmHg였으며 협착부위를 가로지르는 압력차는 60 mmHg였다.

좌심실 조영술 검사에서는 좌심실의 심한 비대와 관상동맥 입구 바로 위에서 무명동맥 기시부에 이르기까지 상행대동맥의 미만성 축약을 인지할 수 있었다. 또한 좌측 관상동맥이 비정상적으로 확장되고 蛇行線을 이루고 있었다(Fig. 3).

手術方法 및 所見: 患者는 기관 삼관후 전신마취하에 정중절개술을 시행하였다. 시야를 좋게하기 위해 흉골상절흔 상부 2 cm까지 절개를 연장하였다.

인공 심폐장치의 송혈 캐놀레를 고동맥에 삽입하고, 탈혈 캐놀레를 우심방벽을 통해 상·하공정맥에 삽입하였다. 상행 대동맥과 대동맥궁을 노출시켜서 각각 U-자 봉합을 걸었다. 완전 체외순환을 시행하고 대동맥 감자로 대동맥을 차단하였다. 수술 중 체온을 21.6℃까지 낮추었고 4℃ 심근보호액을 20분 간격으로 주입하였으며 병수에 의한 국소 냉각법을 병용하였다.

상행 대동맥을 무관동맥동에서 대동맥 차단부 직전까지 비스듬히 사절개를 하였다. 상행 대동맥 내벽은 두꺼워져 있었고 대동맥판막에 몇개의 미세한 천공이나 있었다.

협착부를 넓히기 위해 Preclotting한 Woven Dacron patch를 사용하여 확대봉합하였다. 대동맥 차단을 무명동맥의 직원위부와 좌측 총경동맥과 무명동맥 사이에 각각 시행하였으며 원위부의 patch봉합이 거의 이루어졌을때 대동맥 차단을 풀고 봉합이 이루어진 부위까지 대동맥 차단을 옮겨서 나머지 봉합을 완성하였다(Fig. 4).

手術結果: 수술후 지속적인 고혈압(150/90)이 있었으나 Inderal로 약 3주간의 약물치료로 조절되었다. 환자 상태가 호전되어 술후 4주후에 경쾌 퇴원하였다.

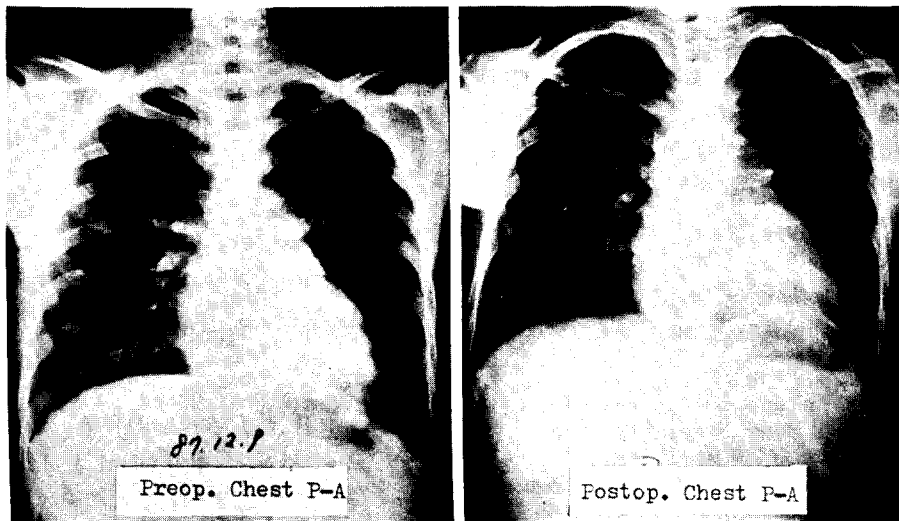


Fig. 1.

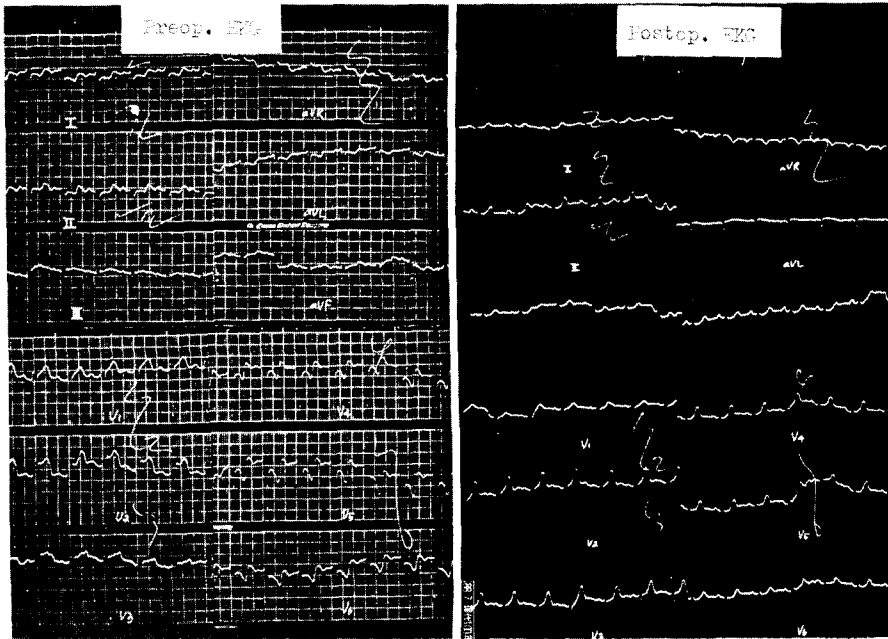


Fig. 2

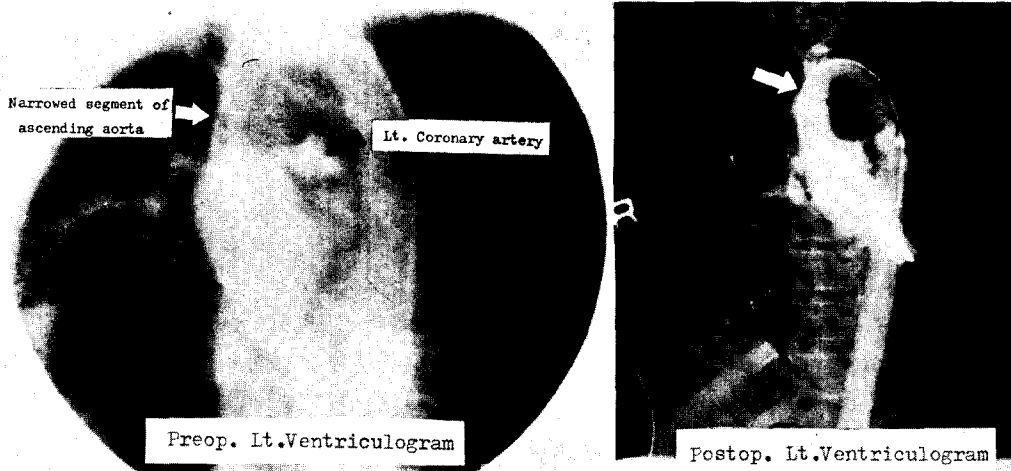


Fig. 3

考 察

대동맥판상협착증은 1930年 Mencarelli⁷⁾에 의해 처음 용어가 소개되었다. 그러나 1958년에 비로소 Denie와 Verheugt 등³⁾에 의해 retrograde arterial catheterization을 사용하여 대동맥판협착증을 다른 형의 대동맥 협착증과 구별할 수 있었고 1959년에는 Morrow 등⁴⁾에 의해 진단에 있어서 혈관 조영술의 유용성

에 대해 언급되었다.

1961年 Williams 등⁵⁾에 의해 대동맥판상협착증과 elfin facies, mental retardation으로 특징 지워진 증후군이 기술되었으며 Beuren 등⁶⁾과 Farrehi 등⁷⁾에 의해서도 이 증후군이 보고되었다. 1964年 Beuren 등⁸⁾은 이 증후군을 가진 10명의 환자에서 모두 다발성 말초 폐동맥 협착증이 있음이 보고되었다. Black 등⁹⁾에 의해 hypercalcemia가 이 증후군의 원인 요소일 것이라고 지적되었으며 1963年 Hoofft 등¹⁰⁾에 의해 대동

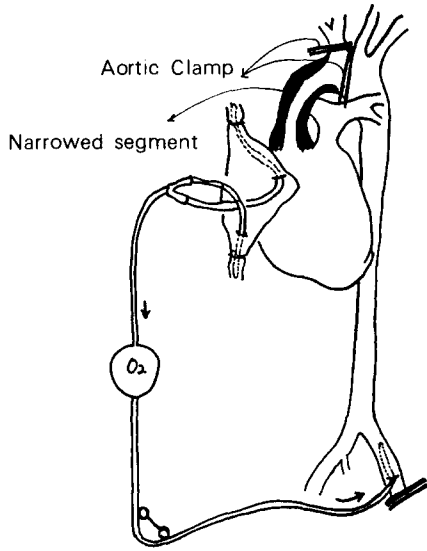


Fig. 4. Aortic clamp Narrowed segment(O₂)

맥관상협착증을 가진 환자의 안면과 중증의 infantile hypercalcemia 사이에 연관성이 있음이 언급되었다.

Friedman 등¹¹⁾은 동물 실험에서 임신 중인 가토에 다량의 Vitamin을 투여한 결과 40%에서 대동맥 이상이 초래되었으며 이 중 24%가 사람의 병변과 유사함을 보고하였다.

Martin 등¹²⁾은 이런 선천성 대사장애의 가능한 원인 요소로서 ① environmental ② chromosomal ③ a single mutation으로 들고 가장 유력한 요소로서 ③을 지적하였다.

협착의 범위가 국소적일수도 있고 미만성일수도 있다. Perou¹³⁾는 대동맥관상협착증을 해부병리학적으로 3가지 형태, 즉 ① annular hourglass-like stenosis (모래시계형) ② Discrete membranous stenosis (막양협착형) ③ Diffuse cylindrical(hypoplastic) stenosis(형성부전형)로 분류하고 이 중 모래시계형이 가장 흔한 형이며 이는 Valsalva洞 상부에서 내막의 부분적인 수축성 윤상 비후부의 중막의 국소성 조직분열에 의한 대동맥벽의 각형성으로 생성된다고 하였다. Peterson 등¹⁴⁾의 집계로는 68례중 막양협착형 8례(13%), 모래시계형 46례(66%), 형성부전형 14례(21%)로 역시 모래시계형이 가장 흔한 형이었다. 협착이 미만성인 경우는 보다 드물며 보통 상행대동맥에 걸쳐 병변이 존재하며 대동맥궁과 arch vessels에까지 걸쳐 있는 경우도 보고된다^{19, 20)}. 이런 협착부위는 비

후된 내막과 섬유조직과 탄력섬유가 풍부한 중막의 비후로 이루어져 있다. 탄력섬유는 비후뿐만 아니라 분열될 수도 있는데, 이를 Mencarelli는 "elastic hamartoma"라는 말로 표현했다. 환자의 약 1/3에서 대동맥판막이 비후되어 있으나 leaflet fusion에 대한 진성 판막협착증은 더물다. 대동맥판막이 때로 hypoplastic하며 대동맥관하협착이 동반된 예도 Keane²¹⁾ 등에 의해 보고되었다.

가장 흔히 동반되는 기형은 말초 폐동맥의 다발성 협착증이며 심한 경우 우심실 고혈압과 우심실 비대를 일으키기도 한다. McDonald 등²²⁾은 주폐동맥의 미만성 형성부전과 대동맥의 미만성 형성부전이 동반된 경우가 있었으며 양대혈관벽의 심한 비후와 섬유근성의 이형성을 볼 수 있었다고 보고하였다. 이런 환자는 보통 가족력이 있으며 흔히 Sudden death를 한다고 하였다.

그 외에 쇄골하동맥·경동맥의 협착, 대동맥 교양증, 심실중격결손증 등이 드물게 동반되며 Becker²³⁾에 의하면 승모판 부전증도 드물게 나타나며 승모판막이 비후되어 있으며 redundant하다고 하였다. Williams 등⁵⁾은 elfin facies와 mental retardation을 가진 환자의 40%에서 대동맥관상협착증이었음을 보고하였다.

대동맥관의 가장자리가 협착부위의 대동맥벽에 유착되어서 Valsalva동의 입구에 협착을 야기하여 coronary flow를 막을 수도 있다. 이는 Denie 등³⁾의 보고에 의하면 right cusp에서도 나타날 수 있으나 left cusp의 경우가 더 흔히 나타난다고 한다. Valsalva동으로의 inflow의 차단이 없는 경우 Neufeld 등¹⁹⁾에 의하면 관상동맥이 좌심실내의 높은 압력에 의해 확장되고, 사행선을 이루며 중막층의 비후를 보인다고 한다. 본 증례의 경우도 좌측관상동맥이 심하게 확장되어있고 사행선을 이루고 있었다.

임상증상은 유아기때는 드물고 흔히 아동기때 나타나나 어떤 환자는 10대나 20대에 나타날 수도 있다. 성인에서 보이는 대동맥관상협착증은 정상적인 외모·지능·성장을 나타낸다. Pasengrau 등¹⁵⁾에 의하면 소아층에서 가장 흔히 볼 수 있는 형태인 hypercalcemic syndrome의 전형적인 특징을 11%에서만 볼 수 있었는데 그 이유는 sporadic form이 덜 심한 형이며 hypercalcemic form은 성인에 이르기 전에 사망에 이르는 경우가 많기 때문이라고 한다.

Angina pectoris와 syncope이 가장 흔한 증상이다.

환자의 약 50%에서 우상지의 혈압이 좌상지보다 높는데 이는 좌측 쇄골하동맥의 기시부에 협착이 있는 경우 그러하며 또 달리는 jet effect때문이라고는 하지만 정확한 이유는 불확실하다고 한다^{16,17)}.

수축기잡음이 우측 쇄골아래에서 최대이며 우측 경동맥으로 방사한다. Ejection click과 대동맥 확장기잡음은 거의 없다고 한다¹⁸⁾.

심도자법만으로는 증상의 심한 정도에 의해 예상되는 협착의 정도를 알지는 못한다. 좌심실조영술과 대동맥조영술은 진단에 가장 유용한 방법이며 대동맥관협착증의 정도와 혈액학적 상 그리고 동반된 심기형을 아는데 도움을 준다. Peterson 등¹⁴⁾은 조영제가 대동맥을 빠져 나갈 때 Valsalva동의 valve cuspl위에 그대로 머물러 있는 경우가 있는데 이는 valve leaflet가 섬유륜에 유착된 경우를 나타내며 이것이 blind pouch를 형성하여 "excluded" coronary artery와 심근경색증을 초래한다고 하였다. Pasengrau 등¹⁵⁾은 혈관조영술상에 나타나는 관상동맥 이상은 모든 예에서 중등도 이상의 증상과 관련이 있으며 angina pectoris의 빈도 증가와 severity가 일치한다고 하였다.

1961년 McGoon 등²⁾에 의해 대동맥관상협착증을 patch graft enlargement를 이용해 첫 수술적 교정을 성공한 이후 Hara²⁵⁾, Hancock²⁶⁾ 등에 의해 여러가지 방법으로 시행되어 왔으나 요즈음에는 거의 시행되지 않고 McGoon 등²⁾에 의한 Patch graft enlargement를 이용한 방법이 보편화되었다.

大部分 patch를 무관동맥동에서부터 대지만 최근 Doty 등²⁷⁾은 무관동맥동과 우관동맥동의 판륜 직상부까지 뒤집은 Y자 모양으로 절개를 하여 모양을 닮은 인공 혈관을 사용하여 봉합하였으나 더 나은 결과를 보이지는 못했다.

형성부전형은 patch를 대서 확대하기가 어려우므로 상행대동맥 전체를 대용혈관으로 이식할 때가 많은데 부전형의 성적은 좋지 못하다.

수술 사망율은 높으며 이 높은 사망은 술전 진단의 부정확성과 좌심실 유출로와 관상동맥 협착의 교정이 완전하지 못한 때문이라고 한다^{4,13)}.

結 論

본 부산대학교병원 흉부외과 교실에서는 운동시 호흡곤란과 현기증을 주소로 입원하였던 15세 남자 환자에서 심에코도 검사, 심도자 및 혈관 조영술에 의해

미만성 대동맥관상협착으로 확진하고 체외 순환을 이용하여 성공적으로 수술적 교정을 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Mencarelli L: *Stenosis supra-valvoare aortica and anello*, Arch Ital Anat Istol Pat 1:829, 1930.
2. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW: *The surgical treatment of supra-valvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg. 41:125, 1956.
3. Denie JJ, Verheugt AP: *Supra-valvular aortic stenosis*. Circulation 18:902, 1958.
4. Morrow AG, Waldhausen JA, Peters RL, Bloodwell RD, Braunwald E: *Supra-valvular aortic stenosis. Clinical, hemodynamic and pathologic observations*. Circulation 20:1003, 1959.
5. Williams JCP, Barratt-Boyes BG, Lowe JB: *Supra-valvar aortic stenosis*. Circulation 24:1311, 1961.
6. Beuren AJ, Apitz J, Harmjan E: *Supra-valvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance*. Circulation 26:1235, 1962.
7. Farrehi C, Dotter CT, Griswold HE: *Supra-valvular aortic stenosis*. Am J Dis Child 108:335, 1964.
8. Beuren AJ, Schulze C, Eberle P, Harmjan E, Apitz J: *The syndrome of supra-valvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance*. Am J Cardiol 13:471, 1964.
9. Black JA, Bonham Carter RE: *Association between aortic stenosis and facties of severe infantile hypercalcaemia*. Lancet 2:745, 1963.
10. Hooft C, Vermassen A, Blancoquaert A: *Observation concerning the evolution of the chronic form of idiopathic hypercalcaemia in children*. Hely Paediatr Acta 18:138, 1963.
11. Friedmann WF, Roberts WC: *Vitamin D and the supra-valvar aortic stenosis syndrome*. Circulation 34:77, 1966.
12. Martin EC, Moseley IF: *Supra-valvar aortic stenosis*. Br Heart J 35:758, 1973.
13. Perou M: *Congenital supra-valvular aortic stenosis*. Arch Pathol 71:453, 1961.
14. Peterson TA, Tood DB, Edwards JE: *Supra-valvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg.

- 50:735, 1965.
15. Pasengrau DG, Kioshos JM, Durnin RE, Kroetz FW: *Supravalvular aortic stenosis in adults. Am J Cardiol* 31:635, 1973.
 16. French JW, Guntheroth WG: *An explanation of symmetric upper extremity blood pressures in supravalvular aortic stenosis. The Coanda effect. Circulation* 42:31, 1970.
 17. Goldstein RE, Epstein SE: *Mechanism of elevated innominate artery pressure in supravalvular aortic stenosis. Circulation* 42:23, 1970.
 18. Logan WF, Wyn Jones E, Walker E, Coulshed N, Epstein EJ: *Familial supravalvular aortic stenosis. Br Heart J* 27:547, 1965.
 19. Neufeld HN, Wagenvoort CA, Ongley PA, Edwards JE: *Hypoplasia of ascending aorta. An unusual form of supravalvular aortic stenosis with special reference to localized coronary arterial hypertension. Am J Cardiol* 10:746, 1962.
 20. Glew RH, Varghese RJ, Krovetz LG, Dorst JP, Rowe RD: *Sudden death in congenital aortic stenosis. A review of 8 cases with an evaluation of premonitory clinical features. Am Heart J* 78:615, 1969.
 21. Reane JF, Fellows KE, La Farge G, Nadas AS, Bernhard WF: *The surgical management of discrete and diffuse supravalvular aortic stenosis, Circulation* 54:112, 1976.
 22. McDonald AH, Gerlis LM, Somerville J: *Familial arteriopathy with associated pulmonary and systemic arterial stenoses. Br Heart J* 31:375, 1969.
 23. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE: *Mitral valvular abnormalities associated with supravalvular aortic stenosis. Am J Cardiol* 29:90, 1972.
 24. Taybi H, Petry EL, Merritt AD: *Congenital Supravalvular aortic stenosis associated pulmonary and vascular anomalies. Scientific Exhibit*, 1963.
 25. Hara M, Dungan T, Lincoln B: *Supravalvular aortic stenosis. Report of successful excision and aortic re-anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg.* 43:212, 1962.
 26. Hancock E: *Differentiation of valvular, subvalvular and supravalvular aortic stenosis. Guy's Hosp Rep* 110:1, 1961.
 27. Doty DB, Polansky DB, Jenson CB: *Supravalvular aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg* 74:362, 1977.