

# 분리성 판막하 대동맥 협착증

-2례 보고-

문승호\* · 오정우\* · 오봉석\* · 이동준\*

=Abstract=

## Discrete Subvalvular Aortic Stenosis

-2 cases reports-

Seung Ho Moon, M.D.\*, Jung Woo Oh, M.D.\*, Bong Suk Oh, M.D.\*, Dong Joon Lee, M.D.\*

Over a 12 months period, we treated 2 cases with discrete subaortic stenosis caused by membranous band. In one patient, who was 19 years old woman, the echocardiograms showed the discrete membrane and idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS). She underwent transaortic myotomy and myectomy simultaneously band resection. Other case of 11 year old boy with discrete subaortic stenosis only underwent membrane resection. Both patients had an uneventful hospital course, but 19 year old woman showed remained pressure gradient in follow up echocardiograms.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 395-7)

**Key words :** 1. Aortic stenosis, subvalvular  
2. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis

### 증 례 1

환자는 19세 여자 환자로서 출생시 장 중첩증으로 수술을 시행하였고 당시 선천성 심질환이 있다는 진단을 받았으나 더 이상의 파악이 되지않은채 성장해오다 약 수개월 전부터 호흡곤란과 빈맥을 주소로 본원에 내원하였다. 내원당시 이학적 소견상 성장장애(키: 138cm, 몸무게: 40kg) 및 외양이 Down's face를 보였고, 혈압 110/70 mmHg, 맥박수 86회/분, 청진상 Grade III/IV의 수축기 심잡음이 흉골 좌하연과 심첨부에서 청진 되었다. 흉부단순 촬영과 심전도 검사상 좌심 및 우심 비대 소견을 보였고 심 초음파 검사상 승모판 전엽의 수축기 전방운동이 보이면서 좌심실과 대동맥의 압력차이는 52 mmHg 였고 특이한 것은 대

동맥판 하부에 막성 조직(tissue tag or membrane)이 존재하였고 승모판 폐쇄 부전증은 없었다(Fig. 1, 2). 심혈관 조영술상 협착부위를 확인하고 수술을 시행하였다.

수술은 체외순환하에서 중등도 저체온(28~31℃)으로 대동맥을 차단하고 심근 보호제로 냉각 정질성 고칼륨 심장액과 국소 냉각법을 사용하였다. 대동맥 절개는 상행 대동맥을 비스듬히 절개한 후 대동맥 판막을 제거고 심실 중격과 승모판 등을 관찰하였다. 승모판은 그다지 비후된 소견을 보이지 않았으며 중격부위에 이어진 막성조직(membranous band)을 제거한 후(1.5cm), 중격부위 심근절제 및 절개술을 시행하였다. 체외순환 시간은 90분, 대동맥 차단시간은 34분 이었다.

\* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Medical College of Chonnam National University

논문접수번호: 940830-3    논문통과일: 94년 9월 27일

통신저자: 문승호, (501-190) 광주시 동구학동 8. Tel. (062) 220-6558. Fax. (062) 227-1636

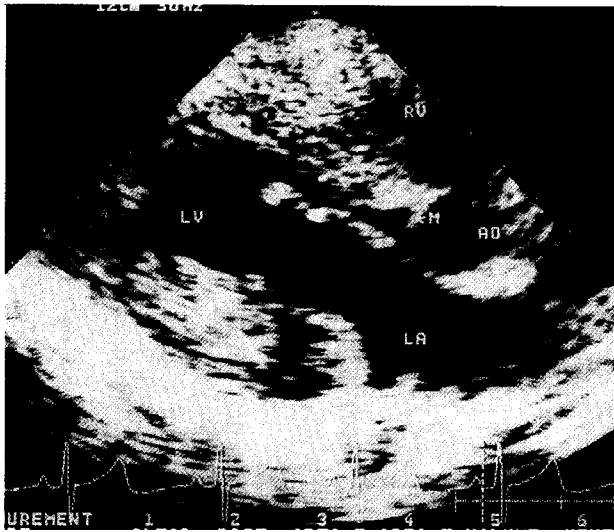


Fig. 1 (Case 1.) Preoperative echocardiogram (Parasternal long axis view) showing that the subaortic membrane (<-M)

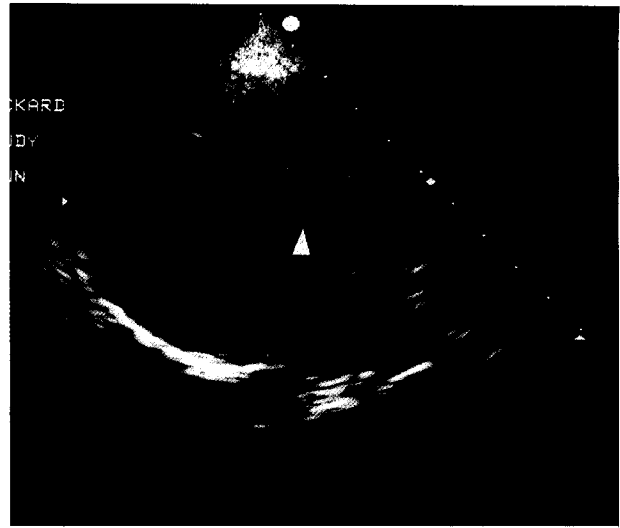


Fig. 3 (Case 2.) Preoperative echocardiogram (Parasternal long axis view) that showing discrete subaortic membrane (▲).

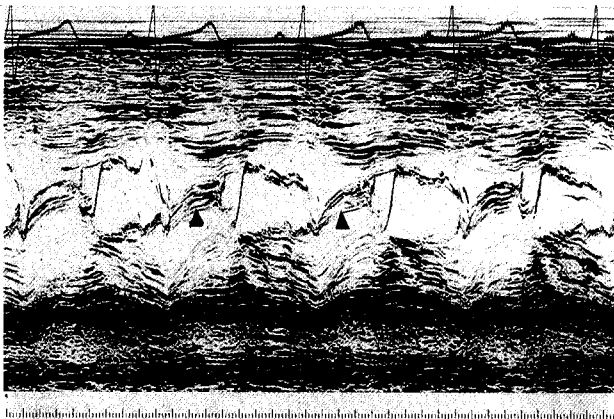


Fig. 2 (Case 1.) M-mode echocardiogram that showing SAM (systolic anterior movement) of mitral leaflet (▲)

## 증례 2

11세 남자환자로 자주 호흡곤란(NYHA class II)을 호소하여 본원을 내원 하였다. 내원당시 이학적 검사상 좌흉골 하연과 심첨부위에 수축기 박출성 심잡음이 청진되었으며(Grade III-IV/IV), 흉부단순 촬영과 심전도상 심실비대 소견은 보이지 않았으며 심초음파 소견상 대동맥판 하부에 막성조직이 보이면서 대동맥과 좌심실사이의 압력차이가 36 mmHg로 측정되었고 경미한 대동맥 판막 협착이 의

심되었다(Fig. 3). 심도자 검사상 좌심실과 대동맥간 압력 차이가 50 mmHg 정도 측정되었고 막성조직과 대동맥간의 압력차이는 없었으며 심초음파 검사와 일치되는 소견을 보였다(Fig. 4).

수술은 중등도 저체온하(28~32℃)에서 체외순환을 실시하였다. 대동맥 차단 후 저온성 고칼륨 심정지액을 투여하여 심근을 보호하였고 증례 1과 마찬가지로 비스듬하게 대동맥을 절개 하였다. 대동맥판막을 통해 심실중격에 붙어있는 막성조직(membranous band)을 5mm 가량 절제하고 대동맥을 봉합 하였다. 수술대 위에서 측정한 압력차이는 수술전 40 mmHg에서 3 mmHg로 감소 되었다. 체외순환 시간은 80 분, 대동맥 차단 시간은 33 분 이었다.

## 고찰

특발성 비후성 대동맥하 협착증은 원발성 심근 비대와 좌심실 내강의 협소를 보이고 승모판 전첨의 전방운동이 동반되어 좌심실 유출로의 협착을 유도하는 질환이다. 기존의 약물치료(베타 차단제)에 의존하던 질환이었으나 최근 외과적 수술이 증가하는 추세이다. 저자들의 증례 1에서는 특발성 비후성 대동맥하 협착증을 보이면서 막성조직이 동시에 존재하여 드문 경우를 경험하였고 특히 이 환자는 염색체 이상을 동시에 보이고 있어 관심을 끌었던 경우였다. 특발성 비후성 대동맥하 협착증의 수술방법은 Cleland가 심실중격 절개를 시행한 이래 좌심근절개 또는



Fig. 4 (Case 2.) Preoperative angiogram that showing discrete membrane (▶◀).

여 추후 증상의 정도를 보아 치환술을 고려 중이다.

대동맥 판막하에 존재하는 막성 조직에 의한 좌심실 유출로 협착증은 1842년 Chevers<sup>5)</sup>가 최초로 기술하였고 선천적으로 발생하는 좌심실 유출로 협착증의 20%에 달한다고 알려져 왔다<sup>6)</sup>. 또한 이 질환은 반수 이상에서 다른 동반질환을 갖는다고하며 빠른 진단과 수술적 치료가 병의 진행에 의한 유출로 협착을 막고 만족할만한 결과를 보일 수 있다고 보고되어 왔다<sup>7)</sup>. 이 질환의 증상은 약 40% 정도에서 나타나며 호흡곤란, 흉통, 피로감, 의식소실 등으로 보고 되었으며 이 질환이 진행성이고 합병증의 빈도가 높으므로 진단즉시 수술을 시행할 것을 권하고 있다.

Somerville<sup>8)</sup> 등은 이 질환을 선천성이 아닌 후천성 질환으로 보면서 그 근거로 신생아에 발생이 드물다고 지적하고 있으며 또한 후천성 발병의 기전으로 비정상적 혈류에 의해 대동맥 판막 아래에 탄력성 섬유물질이 침착되어 생긴다고 하였다. 저자들의 증례 2의 경우는 11세로서 그 원인이 선천적일 것으로 추정하였으며 동반질환은 없었다. 수술 후 증상은 NYHA Class I으로 호전되었으며 현재 외래 통원중 건강한 상태이다.

본 전남대학교 흉부외과학 교실에서는 특발성 비후성 판막하 협착증과 막성조직을 동반하는 증례와 막성조직에 의한 대동맥하 협착증 2례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Cooley DA, Wukasch DC, Leachman RD. *Mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: Results in 27 patients.* J Cardiovasc Surg 1976;17:380-7
2. McIntosh CL, Maron BJ. *Current operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy.* Circulation 1988;78:487-95
3. McIntosh CL, Greenberg GH, Maron BJ, et al. *Clinical and hemodynamic results after mitral valve replacement in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy.* Ann Thorac Surg 1989;47:236-46
4. 강청희, 박금수, 최경훈 등. 특발성 비후성 대동맥판하 협착증 및 승모판 폐쇄 부전증. 대흉외지 1994;27:313-7
5. Chevers N. *Observations on the diseases of the orifice and valves of the aorta.* Guy's Hosp Rep 1842;7:387-442
6. Kelley DT, Wulfsberg E, Roew RD. *Discrete subaortic stenosis.* Circulation 1972;46:309-22
7. Wright GB, Keane JF, Nadas AS, Bernhard WF, Castaneda AR. *Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients.* Am J Cardiol 1983;52:830-5
8. Somerville J, Stone S, Ross D. *Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal.* Br Heart J 1980;43:629-47

절제를 시행하여왔고 Cooley 등은<sup>1)</sup> 승모판의 치환술을 시행함으로써 협착을 개선해주었고, McIntosh<sup>2)</sup> 등은 수술적 응증을 제시하고 있다. 이 적응증에 의하면 1) 내과적 치료에도 불구하고 NYHA Class III 또는 IV 정도의 증상이 지속될때 2) 휴식기나 유발검사시에 압력차이가 50 mmHg 이상인 경우에 수술을 권하고 있으며 Cooley<sup>1)</sup>가 제시한 승모판 치환술에 대한 적응증도 예시하고 있는데 이를 살펴보면 1) 심실중격의 두께가 18mm 이하일 때 2) 일반 심근절개 또는 절제술 범위밖의 비정상적 중격 형태 3) 이전의 적절한 심근절제술후에도 증상의 호전이 없는 경우 4) 승모판의 기질적 병변으로 인한 심한 승모판 폐쇄부전이 있는 경우 등이다<sup>3,4)</sup>. 저자들의 증례 1의 경우는 증상과 압력차이가 적응이 되면서 대동맥하 막성피의 존재로 수술을 시행하였으나 승모판의 외형상 병변이 없고 폐쇄부전의 정도가 미약하여 승모판 치환술을 시행하지 않았으며 외래추적 초음파 검사상 30 mmHg 정도의 압력차이를 보