좌관상동맥동과 비관상동맥동이 좌심실로 파열된 발살바동 동맥류

이홍규* · 김근직* · 이종태*

Ruptured Sinus of a Valsalva Aneurysm into the Left Ventricle with the Rupture Site Communicating with the Left Coronary Sinus and the Left Noncoronary Sinus

Hongkyu Lee, M.D.*, Gun-Jik Kim, M.D.*, Jong-Tae Lee, M.D.*

We report here on a case of a ruptured sinus of a valsalva aneurysm into the left ventricle with the rupture site communicating with both the left coronary sinus and the noncoronary sinus in a 37-year-old male who presented with symptoms of congestive heart failure. Echocardiography showed a sac-like structure around the sinus of valsalva, an enlarged left ventricle (LV) and severe aortic regurgitation, which all suggested a ruptured sinus of a valsalva aneurysm or an aortic-left ventricular tunnel. The operative findings revealed that both the left coronary sinus and the noncoronary sinus had an opening into the left ventricle. The proximal opening into the LV was closed with bovine pericardium and the aortic root was replaced with a composite graft (a 21 mm St. Jude Epic Supra tissue valve and a 24 mm Hemashild graft) by the modified Bentall procedure. The patient was discharged on the 15th postoperative day, and he was regularly followed up for 2 months. We report on this case due to its rarity and to describe the surgical repair techniques.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:96-99)

Key words: 1. Sinus of Valsalva
2. Aortic regurgitation

증 례

37세 남자가 1년 전부터 NYHA II-III 정도의 호흡곤란이 있었으나 별다른 검사하지 않고 지내다가 2개월 전 화농성의 객담, 고열이 동반되면서 호흡곤란의 증상이 악화되어 내원하였다. 이학적 검사에서 혈압은 109/54 mmHg, 맥박은 77회/분였으며 체온은 38.2도였다. 과거력상 8년전에 폐결핵을 진단받고 항결핵제 복용후 완치판정을 받았으며 그외 특이 소견은 없었다. 청진상 좌측 흉골연을 따라 grade IV의 수축기 및 이완기 심잡음이 들렸으며 폐음은 정상이었다. 단순 흉부방사선 사진에서 심비대 및 폐울혈이 있었으며 양쪽 폐첨부위에 결절성 병변이 있었다. 폐결핵의 재발이 의심되어 객담 검사를 실시하였으며 심장상태를 확인하기 위해 심장초음파 검사를 실시하였다. 심장초음파 소견상 좌심실 이완기내경이 65 mm, 좌심실 수축기내경이 50 mm로 좌심실이 확장되어 있었으며 심한 대동맥판막 역류와 함께 발살바동(sinus of valsalva)주위로 낭성 구조물이 있었다(Fig. 1). 중증도의 승모판막 역류가 동반되어 있었으며 좌심실 구혈률은 38%로 감소되어 있었다.

Marfan 증후군이나 다른 교원성 질환, 혈관염을 의심할 만한 증거는 없었으나 객담 검사 결과에서 폐결핵의 재발이 확인되어 항결핵제 복용을 시작하였다. 2개월이 지난 후 다시 시행한 객담 검사에서 균음성이 나와서 대동맥판막 역류 및 승모판막 역류에 대한 수술을 시행하기로 결정하였다.

*경북대학교 의과대학 경북대학교병원 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook University Hospital, Kyungpook National University College of Medicine
논문접수일 : 2008년 11월 2일, 심사통과일 : 2009년 1월 19일
책임저자 : 김근직 (700-721) 대구시 중구 삼덕 2가 50, 경북대학교병원 흉부외과
(Tel) 053-420-5665, (Fax) 053-426-4765, E-mail: straightroot@freechal.com
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

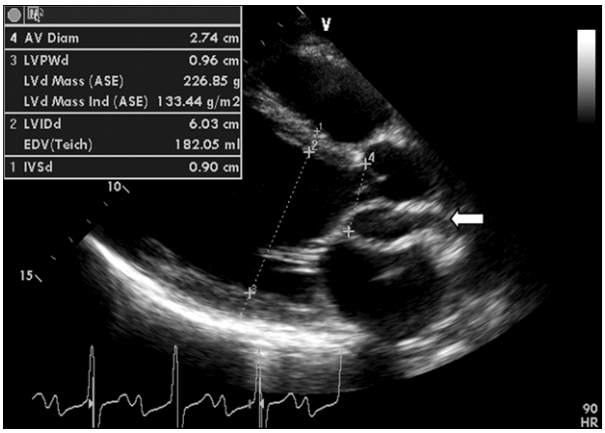

Fig. 1. 2D echocardiography shows a sac like structure around the sinus of valsalva.

Fig. 3. Intraoperative view after modified Bentall operation.

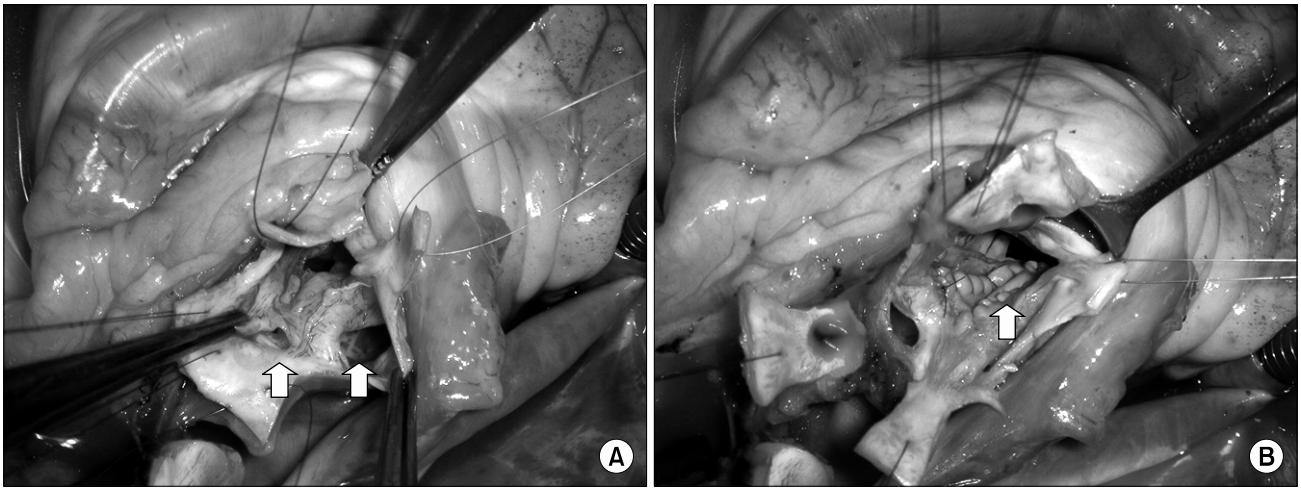

Fig. 2. (A) There are distal openings of left coronary and noncoronary sinus (lower) and proximal opening ruptured into LV (upper). (B) The proximal opening into LV was closed with bovine pericardium.

수술은 통상의 정중흉골절개술을 시행한 후 중등도의 저체온하에서 인공심폐순환을 이용하여 시행하였다. 상행대동맥을 절개하여 대동맥판막을 확인하여 보니 좌관상동맥동과 비관상동맥동에 원위부 구멍이 있었으며 승모판막의 전엽까지 내려가는 낭(sac)을 형성하고 있었으며 좌심실내로 파열된 근위부 구멍이 있었다(Fig. 2A). 먼저 좌심방절개후에 Cosgrove annuloplasty ring을 이용한 승모판막륜 성형술을 시행하고 난 후 좌심실내로 파열된 근위부 구멍을 bovine pericardium을 이용하여 봉합하였으며(Fig. 2B), 대동맥판막과 파열된 발살바동은 그 자체로 성형술을 시행할 경우 추후 대동맥판막 역류의 진행가능성이 많을 것으로 판단되었고 환자의 평소 운동량이 많았던 점, 평소 생활이 불규칙하여 지속적인 항응고제 복용이 어려운 점을 고려하여 21 mm St. Jude Epic Supra tissue vlave와 24 mm Hemashild graft의 복합도관을 이용한 modified Bentall 술식을 시행하였다(Fig. 3).

체외순환시간은 220분, 대동맥교차겸자 시간은 197분이였으며 수술실내에서 시행한 경식도심장초음파 검사상 승모판막, 대동맥판막의 역류는 없었다. 수술후 환자의 활력 상태 및 회복과정은 양호하였고, 수술후 15일째 퇴원하였으며 수술 후 2개월 현재 정기적으로 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

발살바동 동맥류는 대동맥 판막의 섬유성 판륜 직상부에 있는 발살바동 벽의 탄력조직에 결함으로 인해 생기는 비교적 드문 심질환으로 발생원인은 선천성과 후천성인 경우로 구분된다. 대부분 선천성이며 선천성은 대동맥의 탄성중막과 대동맥판막의 섬유윤 사이 연결의 절단 혹은 약화에 기인한 것으로 여겨지며 대부분이 한 개의 발살바동에 단일한 동맥류를 형성한다. 후천성은 매독, 심내막염, 동맥경화증, 낭성중층괴사(cystic medial necrosis), Marfan 증후군, 류마티스 관절염, 전신성 홍반성 낭창, 외상 등의 인자로 인한 2차적 대동맥 중막의 변성에 기인한 것으로 여겨지고 있으며 3개의 발살바동에 골고루 발생하고 상행대동맥부위에 동맥류를 동반하는 경우가 많다[1-3]. 본 증례의 경우 대동맥 판막과 상행대동맥은 정상이었으며 그 외 후천성으로 의심될 만한 다른 원인이 전혀 없었으므로 선천성으로 생각되나 두 개의 발살바동에 동맥류를 형성한 것은 매우 드문 경우라고 생각된다.

발살바 동맥류의 증상은 매우 다양하다. 파열이 안된 경우 대부분 무증상이지만 감염되거나 인접 구조물로 파열되면 심장내외로 누공이 형성되어 갑작스런 호흡 곤란, 흉통 등이 발생하게 되고 심한 경우에는 급성 심부전에 빠져 사망을 초래하게 된다. 파열로 인한 합병증으로는 대동맥 판막 폐쇄부전증. 좌관상동맥 압박으로 인한 협심증, His 속 압박으로 인한 전도이상, 우심실 유출로 협착 등이 보고된 바 있다[2-5].

발살바동 동맥류의 발생부위로는 우관상동맥동이 가장 많고 이외에 비관상동맥동 드물게는 좌관상동맥동에서도 발생할 수 있다. 일반적으로 우관상동맥동에서 생긴 동맥류는 우심방이나 우심실로 비관상동맥동에서 생긴 동맥류는 우심방으로 그리고 드물지만 좌관상동맥동에서 생긴 경우는 우심방으로 파열되며 아주 드물게 좌심실, 좌심방, 폐동맥, 심낭막, 상대정맥, 흉막 등으로 파열되는 경우도 보고 되고 있다. 좌측 발살바동 부위에 발생빈도가 적은 이유는 좌관상동맥이 기시부 직하방부터 좌관상동맥동을 보강해 주기 때문으로 설명되고 있다[1,3,4]. 국내에서 보고된 빈도도 이와 비슷하며 본 증례처럼 좌관상동맥동과 우관상동맥동이 동시에 좌심실로 파열된 보고는 아직 없다[5,6].

발살바동 동맥류와 가장 많이 동반되는 심기형은 심실중격결손으로 알려져 있으며 또한, 폐동맥 폐쇄부전도 많이 동반되고 폐동맥 협착, 심방중격결손, 이판성 대동맥판, Fallot 4징, 동맥관 개존증, 대동맥 축착증, 대동맥판막하 협착 등은 아주 드물게 동반되는 것으로 보고 되고 있다. 심실 중격 결손은 30～50%까지 동반되는데 동양인에서 발생 빈도가 훨씬 많다고 하며 주로 우측 발살바동에 동맥류가 발생한 경우 자주 관찰되며 동양에선 거의가 동맥하형 결손이 많다고 하는데 이 증례에서는 동반된 심기형이 발견되지 않았다[1,3,4].

파열된 발살바동 동맥류는 수술하지 않으면 대개 심부전과 심내막염 등의 원인으로 1～2년 이내에 사망하게 됨으로 파열이 발생하면 빠른 외과적 교정만이 유일한 치료법이며 약물요법은 효과가 없는 것으로 알려져 있다[1,4]. 수술 시 발살바동에 발생한 누공의 개구부를 정확히 폐쇄함은 물론 대동맥 판막, 동반된 심혈관계 이상을 정확히 관찰하여 병변이 있다면 이를 완전히 교정해 주는 것이 중요하다. 수술 방법으로 파열부가 있는 방을 통한 교정, 대동맥 절개만을 통한 교정, 양쪽 다 같이 하는 경우가 있으나 잔존하는 루(fistula)나 대동맥판막의 이상을 알기 위해서는 양쪽을 같이 절개하는 방법이 선호되고 있다. 이때 발살바동 파열 부위의 교정은 재발을 막기 위해 첩포를 이용한 폐쇄가 좋으나 작은 경우는 직접 봉합으로도 충분히 교정할 수 있다는 보고도 있다. 수술 후 결과 및 장기 생존은 좋은 것으로 많이 보고되고 있으나 장기 추적 관찰 시 대동맥 판막 폐쇄부전은 여전히 문제로 지적되며 수술 시 판막 성형술과 치환술의 장단점에 대해서는 아직 논란의 여지가 많다[3,5,6]. 본 증례의 경우는 파열부위는 bovine pericardium으로 폐쇄하였고 대동맥판막 역류의 진행을 막고자 21 mm St. Jude Epic Supra tissue valve와 24 mm Hemashield graft를 이용한 modified Bentall 술식을 시행하였다. 환자의 평소 운동량 많았던 점, 평소 생활이 불규칙하여 지속적인 항응고제 복용이 어려운 점을 고려하여 tissue valve를 사용하였다.

발살바동의 좌심실로의 파열은 드문 경우이며 본 증례처럼 특별한 감염의 증거없이 좌관상동맥동과 비관상동맥동에서 동시에 파열된 경우는 매우 드문것이라 할 수 있다. 이에 본 질환의 희귀성과 함께 수술방법을 알리고자 증례보고 하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Chu SH, Hung CR, How SS, et al. *Ruptured aneurysms of valsalva in oriental patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:288-98.

2. Takach TJ, Reul GJ, Duncan JM, et al. *Sinus of valsalva aneurysm or fistula: management and outcome.* Ann Thorac Surg 1999;68:1573-7.
3. Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, et al. *Sinus of valsalva aneurysms-47 years of a single center experience and systematic overview of published reports.* Am J Cardiol 2007;99:1159-64.
4. Wang ZJ, Zou CW, Li DC, et al. *Surgical repair of sinus of valsalva aneurysm in Asian patients.* Ann Thorac Surg 2007;84:156-60.
5. Moon KS, Choi RK, Lim DS, et al. *Clinical characteristics in patients with ruptured aneurysm of sinus of valsalva.* Korean Circulation J 2000;30:183-90.
6. Lim SH, Hong YS, Chang BC, Joo HC, Kang MS. *Long term result after repair of sinus valsalva aneurysm rupture.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:693-8.

=국문 초록=

좌관상동맥동과 비관상동맥동에서 발생하여 좌심실로 파열된 발살바동 동맥류에 기인한 울혈성 심부전을 주소로 내원한 37세 남자 환자의 수술적 체험 1예를 보고하고자 한다. 술전 심초음파에서 발살바동 주위의 낭성 구조물이 관찰되었고 좌심실 비대와 심한 대동맥판폐쇄부전이 관찰되었고 발살바동맥류와 대동맥-좌심실터널을 감별진단의 범주에 두었다. 수술 소견에서 좌관상동맥동과 비관상동맥동 모두 좌심실로 통하는 누공을 가지고 있었다. 좌심실로 파열된 누공은 bovine pericardium으로 봉합하였으며 대동맥근부는 21 mm St. Jude Epic Supra tissue valve와 24 mm Hemashild의 복합도관을 사용하여 교정된 Bentall 수술을 시행하였다. 환자는 수술 후 15일째 퇴원하였으며, 2개월간 정기적으로 외래추적 관찰중이다. 이에 저자들은 본 질환의 희귀성과 함께 수술적 방법을 알리고자 증례보고 하는 바이다.

중심 단어 : 1. 발살바동
2. 대동맥 폐쇄부전