

선천성 대동맥 판막 협착증 치험 2예

송명근* · 김삼현* · 김종환* · 서경필* · 이영균*

= Abstract =

Congenital Aortic Stenosis; Reports of 2 Cases

Myung Keun Song*, M.D., Sam Hyun Kim*, M.D. Chong Whan Kim*, M.D.
Kyung Phill Suh*, M.D. and Yung-Kyoon Lee*, M.D.

Congenital aortic stenosis, a relatively uncommon congenital heart disease, may cause heart failure and may be fatal. In recent years, increased clinical awareness and improved diagnostic and operative technique has made accurate diagnosis and successful treatment possible. Recently we experienced 2 cases of congenital aortic stenosis, and which was corrected surgically.

The first case was 9 years old boy, and second case was 16 years male.

Preoperative diagnosis was entertained by angiography and cardiac catheterization in both cases. In each case, aortic valve opening was widened by incision along the fused commissure between the combined left and right coronary cusp on one side, and the noncoronary cusp on the other side.

Post-op. pressure gradient between the aorta and left ventricle markedly reduced, in the first case, 50mmHg, and in the 2nd case, 55mmHg.

Both patients discharged with good results 2 weeks after open heart surgery.

서 론

선천성 대동맥 판막 협착증은 선천성 심장질환의 하나로서 비교적 드문 질환이지만, 심한 경우에는 급속히 악화되어 심부전증을 일으키고 급사하게 될 수도 있으며, 외과적 치료로서 호전될 수 있는 질환이므로 임상적 의의가 크다. 1700년 Boneti가 이 병을 처음 기술한 이래 1954년 Brock이 closed transventricular valvotomy를 최초로 성공적으로 시행하였고 이후 심

폐기를 이용하여 수술한 많은 보고가 있다.^{2,4,6,7} 선천성 대동맥 판막 협착증은 보통 임상적 증상과 이학적 소견을 토대로 진단이 붙어지나, 최근에는 심도자법 심혈관 조영술을 이용하여, 수술전에 확진이 가능하고 협착의 정도를 결정하는데 비교적 용이한 편이다.

저자들은 최근 서울대학교 의과대학 부속병원에서 선천성 대동맥 협착증 2예를 수술하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증례 I.

환자: 코 ○○, 9세, 남자

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

주소: 홍릉, 운동時 호흡곤란,

현병력: 환자는 6세까지 아무런 증상없이 지내다가 서서히 운동時 호흡곤란이 나타났으며, 本院에 入院 며칠 전에 졸도를 하여 1977年 2月 7日 本院 소아과에 入院하였다가 수술받기 위해 本 흉부외과로 전과되었다. 환자는 상술한 증상이 나타나면서, 전신쇠약감과 피로감이 계속되었고, 식욕감퇴 등이 나타났다. 과거력에서 류마치스 열을 의심케 하는 병력은 없었고, 가족력에서도 특이할만한 사항은 없었다.

이학적 소견: 입원당시 의식은 명료했으나 약간 무력하게 보이고 보행후 호흡곤란이 관찰되었고, 혈압은 수축기 혈압이 90mmHg, 이완기 혈압이 70mmHg였다. 맥박은 분당 100회로 규칙적이었으며, 체온은 정상이었다.

흉부청진상 양측 호흡음은 모두 정상이었고, 심음은 규칙적이었으나, 대동맥판막 부위에서 Grade III의 고음의 수축기 심잡음이 들렸으며, 폐동맥부위에서도 Grade II의 수축기 심잡음이 있었다.

검사소견: 혈액학적 검사상, 혈색소 10.39m% 혈구분획 29%, 백혈구 5,400이었고, 혈액화학, 뇨, 대변 검사도 모두 정상이었다. 혈청학적 검사에서도 VDRL도 음성이었고 CRP도 음성이었고, Rheumatic activity도 음성이었다.

흉부단순촬영에서 경도의 심비대가 있으면서 좌심실의 확대가 보였다(Fig.1). 대동맥이나 폐혈관의 음영은 정상이었다. 심전도검사서 좌심실비대와 긴장(strain)의 소견이 있었으며 축은 정상이었다. 우심도자법을 시행한 바 평균 폐동맥 모세혈관압은 12mmHg이었고, 좌심실의 수축기 혈압은 260mmHg였고 대동

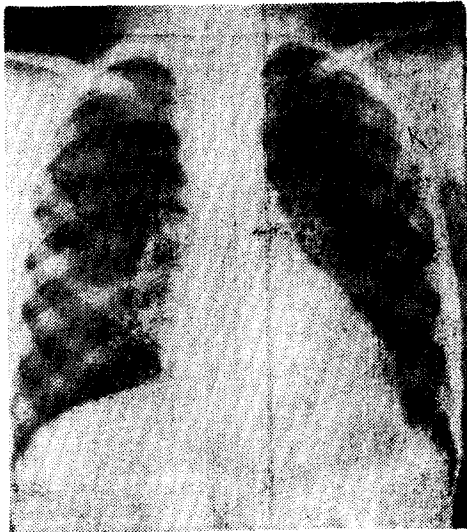


Fig. 1. 9歲男 수술前 chest PA



Fig. 2. 9歲男 수술后 chest PA



Fig. 3. 16歲男 Aortography: 대동맥판막부위에 협착을 보인다.

Table 1. Hemodynamic Data (Pressure; mmHg)

	Case-I	Case-II
Pulmonary Wedge	12	50
Main Pul. Artery	40/10	60/40
Right Ventricle	42/0	60/6
Right Atrium	2	6
Left Ventricle	260/0	220/0
Aorta	120/86	120/80

case I: 9歲男

case II: 16歲男

맥의 수축기 압력은 120mmHg으로써 140mmHg 압력 차가 있었다(Table 1). 심혈관조영술에서 대동맥판막의 협착을 보인다(Fig. 3).

수술方法 및 수술소견

선천성대동맥 협착증의 진단으로 1977년 2월 17일 수술하였다. 흉골 정중중절개후 26°C 내외의 저온법을 병행한 체외순환법으로 대동맥을 차단한 후 대동맥륜 1cm 상부에 대동맥절개를 하여 대동맥판막의 협착을 확인하였다. 대동맥판막은 저형성되었으며 대동맥판막은 2엽으로 되어 있었고, 좌엽과 우엽은 융합되어 경계를 확실히 구별할 수 없이 한엽처럼 보였다. Vegetation이나 심한 기형은 보이지 않았다. 이 2엽 사이에 eccentric opening이 있었으며 길이는 0.8cm이었다. 이 융합된 commissure를 따라서 대동맥판막륜 1mm 까지 전방까지 양측으로 절개를 시행하여 2엽의 opening을 넓히었다.

수술후 환자경과

수술후 환자의 증상(호흡곤란)은 없어졌으며 슬후 대동맥-左心室의 압력은 차가 술전 140mmHg에서 50mmHg로 줄었으며 심장의 크기도 감소되었으며, 대동맥판막폐쇄부전증을 의심한 소견은 Fig. 2 보이지 않았다. 환자는 좋은 경과를 보여 슬후 13일만에 건강한 모습으로 퇴원하였다.

중례 II.

환자: 한○○, 16歲, 男

주소: 운동時 호흡곤란

現病歷: 환자는 2년전 학교 정규신체검사에서 선천성 심장질환이 있다는 것을 알았고, 1년前부터는 운동시 호흡곤란과心悸亢進이 있었고, 지난 77년 2월에 심한 흉통과 함께 졸도를 하여 本院 응급실에서 가료 받은 적이 있으며 점차 악화되어, 77년 12월 다시 소아과에 입원하였다가 심도자법과 심혈관 조영술등 심장검사를 한 후 수술받기 위해 本科로 전과되었다.

과거력에서 잦은 상기도 감염증이 있었으며 류마치스열을 의심케 하는 병력도 없었다.

이학적 소견: 入院 당시 의식은 명료하였으며 발육상태도 보통이었다. 혈압은 수축기혈압이 90mmHg였고, 이완기혈압이 60mmHg였다. 맥박은 분당 100회로 규칙적이었으며, 호흡수는 분당 28회였으며, 체온은 정상이었고 청색증은 없었다.

흉부정전산 양측호흡음은 모두 정상이었고 심음은 규칙적이었으나, 대동맥부위에서 Grade IV의 불활형의

소수축기 심잡음이 들렸으며, 제 2 음의 분리가 있었으나 제 2 음의 항진은 없었다.

복부에서 肝이 수축지 받지였으며, 비장은 만져지지 않았고, 하지의 부종은 없었고, 신경학적 검사에서도 이상은 없었다.

검사소견: 혈액학적 검사에서 혈색소 12.0gm%, 혈구분획 36%, 백혈구 6200/mm³이었으며, 혈액화학, 뇨, 대변검사 모두 정상이었다. 흉부단순촬영 소견상 증중도 심비대가 있으며, (Fig. 4.) 좌심방과 우심실의 확대가 보였다. 폐혈관의 음영이 증가되어 있었고 좌측늑막액 삼출이 있었다. 우측폐야에 폐혈간 삼출액저류의 소견이 있었다. 심전도검사에서 좌심실비대와 긴장의 소견이 있었으며, 축은 정상이었다.

Echocardiogram上 이완기에서 승모판전엽의 미세한 동요가 있었다.

우심도자법을 시행한 바 평균폐동맥고세혈관혈압은 50mmHg로서 상당히 증가되어 있었으며, 폐동맥 및 우심실壓도 역시 크게 증가되어 있었다(Table 2).

대동맥과 좌심실의 압력의 차도 100mmHg로 상당히 증가되었다. 대동맥 조영술의 결과 대동맥판막의 협착증을 보이고 있다.

수술方法 및 수술소견

선천성 대동맥 협착증의 진단으로 1978년 3월 2일 수술하였다. 흉골정중 중절개후 27°C 내외의 저온법을 병행한 체외순환법으로 대동맥륜 1cm 직상부에 대동맥 절개를 시행하여 대동맥판막의 협착을 확인하였다.

대동맥 판막은 2엽처럼 보였으며 좌엽과 우엽은 완전히 융합되어 있었으나 칼슘화는 보이지 않았다. 2엽

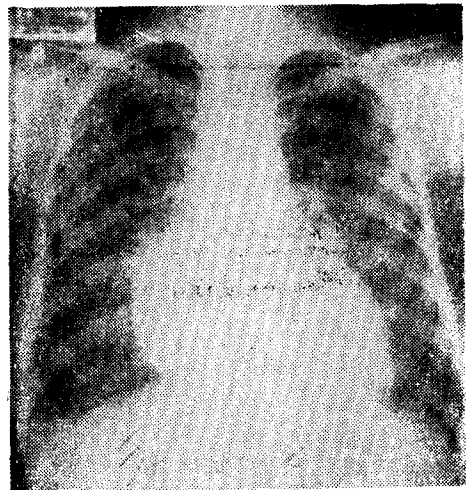


Fig. 4. 한○○ 수술전 chest PA

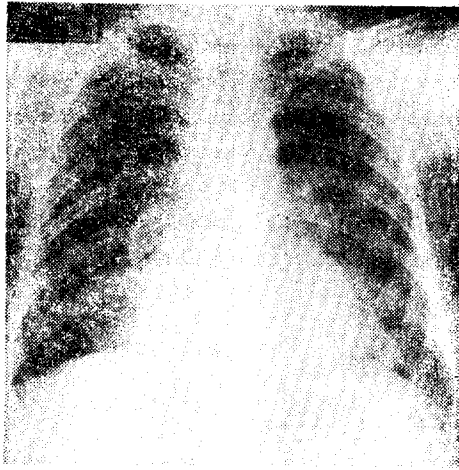


Fig. 5. 환○○ 수술후 chest PA

사이의 opening은 약 0.7cm였고 이 2엽사이의 융합을 따라서 대동맥을 2mm 전방까지 양측으로 절개하였다.

수술후 환자경과

수술후 환자의 호흡곤란은 없어졌고 자유로히 보행하였다. 대동맥 우심실의 압력의 차는 술전 100mmHg에서 술후 55mmHg로 현저히 감소하였으며 심장의 크기도 감소되었다. Fig(5) 대동맥판막폐쇄 부전증을 의심할 임상적 소견은 보이지 않았다.

환자는 좋은 경과를 보여 술후 11일만에 건강한 모습으로 퇴원하여, 現在 학업을 계속하고 있다.

고 안

대동맥판막협착증은 3종류로서 판막부위의 협착증을 보이는 경우와, 판막상부의 협착을 보이는 경우, 그리고 판막하부의 협착을 보이는 경우로 나눌 수 있다. 그 빈도로 보아 판막부위의 협착이 가장 흔하며^{1,2,3)}, 판막부위의 협착도 몇가지 해부학적인 형을 갖고 있는데 가장 흔한 것은 기능적인 2엽이며 이런 경우 右관상엽과 좌관상엽의 융합되어 단지 융합된 흔적만 보이는 경우가 많다.

보통 진단은 임상적으로 붙어지나, 심도자법으로 대동맥과 좌심실의 압력의 차를 측정하여 협착의 정도를 확인하려 심혈관 조영술로서 정확한 진단이 가능해진다.

수술의 대상은 영아의 경우에는 내과적 치료로도 심부전증이 해소되지 않은 경우 수술을 요하며⁹⁾, 성인에서는 혈기증, 졸도, 심부전증 등 증상이 있는 경우는 수술을 요하고, 증상이 없거나, 일상生活에 영향을

미치지 않는 가벼운 증상이 있는 경우에는 좌심실의 혈압과 대동맥혈압의 차이가 60mmHg인 경우에 수술한다⁵⁾.

1954년 Brock이 closed ventricular valvotomy를 시행하여 첫 예를 성공적으로 수술한 이래 심폐기를 이용하여 수술한 많은 보고가 있었다.

수술은 대동맥판막부의 1~2cm 직상부를 절개하여, 융합된 한엽과 비관상엽사이의 opening을 넓히는 것이 보통이다. 이런 경우, 수술후에도 상당한 협착이 남는 경우가 많다⁴⁾.

또 융합된 좌관상엽과 우관상엽을 분리하는 경우가 있는데 많은 경우에서 심한 대동맥폐쇄부전증을 일으키기 쉽다^{4,7)}. Ellis에 의하면 대동맥판막협착증의 수술후 약 50%에서 술후 상당한 협착증이 남아 있으며 1/3의 경우에서 대동맥 폐쇄부전증을 일으켰다고 한다⁴⁾.

따라서 심한 판막의 손상이 있거나 칼슘화가 있는 경우에는 대치수술이 바람직하다⁸⁾.

수술후 평가는 대개 증상의 호전, 대동맥과 좌심실 압력의 차, 심장의 크기, 심전도 등이 기준이 된다^{1,2)}.

저자들이 치험한 2예의 경우, 수술 2예 모두 증상이 현저히 완화되었으며, 좌심실대동맥의 압력차도 현저히 감소되었으며, 심장의 크기도 많이 감소되었고, 대동맥판막폐쇄 부전을 의심할 소견은 보이지 않았다.

결 론

저자들은 최근 서울대학병원 흉부의과에서 선천성 대동맥판막협착증 2예를 수술 근치하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Madhu R. Mody et al: Serial hemodynamic observations in congenital valvular and subvalvular aortic stenosis American Heart Journal Vol. 83-2:137, 1975.
2. D.G. Mulder: The surgical treatment of congenital aortic stenosis J. thorac & cardiovasc surgery Vol. 55-6:786, 1968.
3. Braunwald E.: Congenital aortic stenosis Circulation 27:426, 1963.
4. Ellis F.H.: Result of surgical treatment of congenital Aortic Stenosis Circulation 25:29, 1962.
5. Friedmann W.F.: Serial hemodynamic observa-

- tion in asymptomatic children with valvular aortic stenosis. *Circulation* 43-91: 1971.
6. Ellis F.H. and Kirklin J.W.: Congenital valvular aortic stenosis Anatomic findings and surgical techniques *J. Thorac Cardiovasc Surg* 43: 199, 1962.
 7. Putnam T.C., Harris P.D.: The surgical management of congenital aortic stenosis *J. Thorac & Cardiovasc Surg* 48:540, 1964.
 8. Konno S. et al: A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with Hypoplasia of the aortic valve ring. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 70-5:909, Nov. 1975.
 9. Keane et al: Aortic stenosis surgery in infant *Circulation* 52-6:1138-43, Dec 1975.
-