

先天性 大動脈 瓣膜 狹窄症 治驗 一例

金秉烈* · 安郁洙* · 張雲夏* · 全周伊* · 柳會性*

— Abstract —

Congenital Aortic Valvular Stenosis : Report of 1 Case

Byung Yul Kim,* M.D., Wook Soo Ahn,* M.D., Un Ha Chang,* M.D.

Ju E Kim, M.D.,* Hoe Sung Yu, M.D.*

The incidence of congenital aortic valvular stenosis has been known rare, and approximately 3-6% of congenital heart diseases.

Recently, we experienced 1 case of congenital aortic valvular stenosis, and which was corrected surgically under extracorporeal circulation successfully.

A 11 years old male pt. was admitted to N.M.C. because of dyspnea, dizziness, chest pain and episode of syncope.

An auscultation, harsh systolic murmur (Gr. IV/VI) was noted at aortic area and also palpable strong thrill.

ECG showed LVH c strain pattern and suspicious LVH finding in simple chest P-A film.

In Lt. cardiac catheterization, abrupt pressure change (110mmHg) between LV & Aorta was noted across the aortic valve. And aortic insufficiency was absent, well visualized both coronary arteries and suspicious bicuspid aortic valve in aortography.

Valve form was bicuspid, large one was noncoronary cusp and another cusp was Rt. & Lt. coronary cusp which was interpositioned rudimentary commissure. Central aortic orifice was about 5mm in diameter.

Valvulotomy was done along the fused commissure between noncoronary cusp and Rt. & Lt. coronary cusp, and then short incision was added between Rt. coronary cusp & Lt. coronary cusp.

Immediate postop. course smooth but unknown cardiac arrest was noted in POD second day. Complete recovery was done without sequel by resuscitation.

After operation, clinical symptoms were subsided but systolic murmur (Gr. II/VI) was audible at aortic area, diastolic murmur was absent.

ECG showed still remained LVH but much decreased R wave voltage in Lt. pre cordial leads.

Simple chest P-A showed no interval changes compared to preop. film.

Control Lt. heart catheterization revealed still remained pressure gradient (40mmHg) between LV & Aorta. But much decreased pressure gradient compared to preop. pressure gradient (110mmHg).

* 國立醫療院 胸部外科

* Department of chest surgery, National Medical Center

緒 論

先天性 大動脈瓣膜 狹窄症은 드문 선천성 심장질환의 하나이다.

임상증상은 輕할 경우에는 정상적인 活動이 可能하지만, 심한 경우에는 급속히 惡化하여 心不全症을 일으키며 급사하는 경우도 있으므로 빠른 診斷과 治療를 要한다.

最近 心導子法과 心血管 造影術로써 정확한 진단을 할 수 있으며 外科의 治療로써 好轉될 수 있는 患者이므로 임상적 의의가 크다.

저자들은 최근 선천성 대동맥판막협착증 1예를 심도 가법과 대동맥 조영술로써 확인을 하였고 저 체온법을 병행한 체외순환을 이용하여 대동맥판막 교련절개술을 시행하여 만족할만한 치험을 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

症 例

患者: 서○연, 11세, 男, 학생.

主訴: 運動性 呼吸곤란, 현기증.

既往歷: 잦은 호흡기 감염증세는 있었으나 류마치스 열이나 심부전의 病歷은 없었다.

現病歷: 본 환자는 3年前까지는 비교적 건강한 生活을 해오다가 活動時 점진적 호흡곤란과 현기증 및 두통이 나타났다. 2年前에는 심한 運動後 졸도를 한 경향이 있고, 동시에 흉부압박감과 동통이 수반되었다.

환자의 호흡곤란은 점차 정도가 심하여졌으며 전신쇠약감과 피로감이 계속되어 本院에 入院하게 되었다.

理學的 所見: 入院당시 意識은 명료하였으나 보행후 호흡곤란이 있었으며 땀을 많이 흘렸다. 血壓은 수축기 혈압이 100 mmHg, 확장기혈압이 70 mmHg 이었으며 맥박은 규칙적이었으며 分當 80~90 회였다.

結膜은 약간 창백해 보였으며 복부所見上 간이나 비장비대는 없었다. 경동맥에서 Thrill과 수축기잡음(Gr. II/V)을 들을수 있었다. 청진상 양측 호흡음은 정상이었으며 心音은 大動脈瓣膜 部位 및 第二, 第三 肋間에서 胸骨좌연을 쫓아 高音의 수축기 심잡음(Gr. IV/V)을 들을수 있었으며 頸部 및 心尖部쪽으로 방사하였으며 大動脈瓣膜 部位에서는 強한 Thrill을 촉지할 수 있었다.

檢査室 所見: 血液學的 檢査上에서 Hb, 11.2 gm%, WBC 6200/mm³, Hct 33%이었고 간기능 검사 및 소변 검사도 정상이었다. ASTO: 520 units/ml, CRP는 음성이었다. 심전도 검사에서는 축은 정상이었으며 左心室비대와 긴장의 所見이 있었으며 T波의 逆이 Lead III,

AVF, V₁~₃에 나타나 심근의 ischemic change가 의심스러웠다. 胸部단순촬영(Fig.1)上 CTratio는 50%이었고 肺血管 음영은 정상이었고 左心室비대가 의심스러웠다.

心音圖檢査(Fig.2)에서 ejection 型의 수축기 心雜音을 大動脈 瓣膜部位에서 가장 잘 들을 수 있었고, 頸動脈脈의 曲線上에서 特徵的인 所見인 完滿한 수축기脈 상승 및 수축기 진동(carotid shudder sign)을 들을 수 있었다²⁾. 同時に 확실치는 않으나 ejection click으로 생각되는 음운 들을 수 있었다.

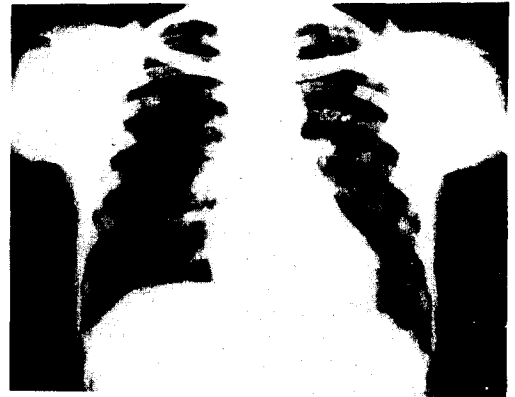


Fig. 1. Chest P-A.(Preop.)
CT Ratio: 0.5
Pul. vascularity: normal.
LVH: suspicious.

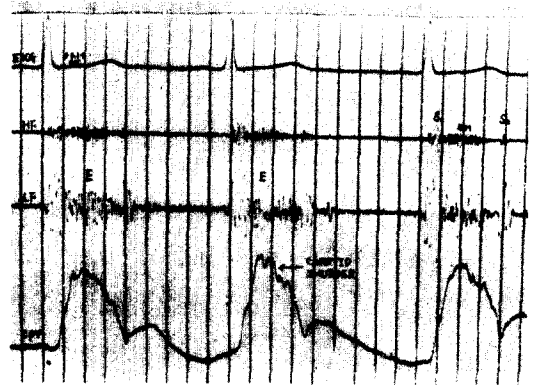


Fig. 2. Phonocardiography
SM:systolic murmur, S₁: first Ht. sound.
S₂: second Ht. sound, HF:high frequency.
LF:low frequency, CPT:carotid pulse tracing. E:ejection click sound.

心導子檢査(Table 1)에서는 右심도자 檢査所見은 肺動脈高血壓의 所見은 없었으며 左심도자 檢査上: 左心室 수축기壓과 大動脈 수축기壓의 差가 110mmHg이었으며 左心室 및 大動脈內에서는 壓力の 差異는 없었으므로 瓣膜의 협착임을 알 수 있다. 또 左心室의 擴張末期壓은 20mmHg로 증가된 所見이었으며 Gorlin formula¹⁰에 依하면 大動脈瓣膜開口面積은 0.45 cm²로 나타났다.

大動脈 造影術(Fig. 3) 檢査에서는 上行大動脈의 크기

는 31mm이며 大動脈瓣膜輪은 23mm로 大動脈瓣膜의 狹窄을 보이며 左右의 冠상동맥은 잘 보이고 있다. 左心室 造影術도 同時에 시행하려 하였으나 瓣膜의 狹窄으로 인하여 실패하였다.

手術方法 및 手術所見: 患者의 症勢 발현이 10歲미만이었고 過去歷上에 心内膜炎이나 류마치스熱의 기왕력이 없었으므로 先天性 大動脈 瓣膜 狹窄症의 診斷下에 低體溫法을 併行한 體外순환을 利用하여 手術을 試行하였다. 大動脈 遮斷後 cold Bretschneider 液을 使用한 후 大動脈 瓣膜輪 1 cm 정도 上方에서 斜切開하여 大動脈瓣膜을 확인하였다. 瓣膜은 Fibrocalcific change가 非冠상염 瓣膜과 右冠상염 瓣膜사이의 commissure의 lateral edge에 있었다. 瓣膜輪의 크기는 20mm였으며 전반적으로 두엽으로 나누어져 있었다. 그 한엽은 비관상염이었으며 다른 한엽은 혼적만 남아있는 Commissure로 융합된 左冠상염과 右冠상염이었다. Commissure는 융합이 심하여 瓣膜開口部는 直徑이 5mm이었으며 Hegar No.7이 통과할 정도이었다. 이 융합된 Commissure를 따라 斜切開術을(Fig. 4) 실시하여 開口部는 15~17mm가 되었으며 Hegar No.15가 자유롭게 통과하였다. 大動脈 遮斷時間은 30분이었으며 체외순환시간은 60분이었다.

手術後 經過: 手術後 患者의 狀態는 순조로웠으나 術後 2日째 특별한 이유없이 갑자기 胸痛을 호소하며 心搏動 정지가 뒤따랐다. 즉각적인 Resuscitation으로 아무런 후유증 없이 소생하였으나 하나의 의문점을 제시하였다.

退院당시 患者의 임상증세는 소실되었고 청진소견上 大動脈瓣膜 部位에서 輕度(Gr. II/III)의 수축기 心雜音을 들을 수 있었다. 확장기 心雜音은 들을 수 없었다.

心電圖檢査에서는 左 precordial lead에서 R波의 크기가 줄어들어 左心室의 부담이 줄어들은 것을 알 수 있었으나 單純胸部攝影(Fig. 5)에서는 아직 左心室비대의

Table 1. Cardiac catheterization data

	O ₂ saturation	Pressure(mmHg)	
Pul. wedge		a:15, v:11	M:12
MPA	80.2 %	33/11	M:17
RV	78 %	34/0/7	
RA	78 %	a:8, v:4	M: 5
SVC	77 %		
IVC	77.2 %		
LV	96.5 %	223/0/20	
Aorta	96.5 %	113/87	M:10



Fig. 3. Aortography
Size of ascending aorta: 31 cm
Size of aortic annulus: 23 cm
Valvular aortic stenosis(Bicuspid) Well visualized both coronary Aa. & no evidence of combined anomaly.

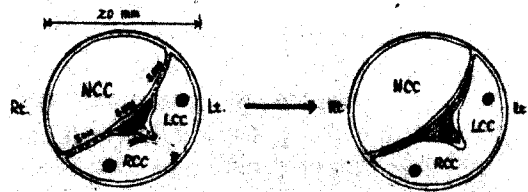


Fig. 4. Schematic drawing of operation.
Lt.: preop findings. Rt.: postop. findings.
NCC: Non coronary cusp
RCC: Rt. coronary cusp
LCC: Lt. coronary cusp
Dotted line & size: commissurotomy site.



Fig. 5. Chest P-A (Postop.)
No specific interval changes compared to preop. chest film.

所見이 있었다.

手術後 실시한 左心導子檢査에서 左心室과 大動脈의 수축기 壓力의 差는 40mmHg로 術前에 비해 현저히 감소하였고, 大動脈 기시부에서의 造影劑의 Hand injection에서 左心室로의 Z flow를 보여 輕度の 대동맥판막폐쇄 부전증을 의심하게 하였으나 임상적인 특이한 증상은 나타나지 않았다.

考 案 結 論

大動脈瓣膜狹窄症은 先天性 心疾患의 約 3~6%를 차지하는데 2엽성 판막협착증이 가장 흔하다¹⁾. 性別分布는 4:1 정도로 男兒에 빈발하며 다른 先天性 心기형과 同件되는 율은 20%以上²⁾이며 PDA나 COA가 흔히 同件된다³⁾. 病理學的 所見으로 가장 흔한 形態는 2엽성 瓣膜으로 한개의 융합된 교련을 가지고 있으며 中心性開口部가 存在하며 흔적만 남아있는 第三의 교련이 存在하는 形態이다²⁾. 엄밀한 意味에서 先天性和 後天성을 區別하는 것은 대단히 곤란하며 一般적으로 10歲以前에 증세가 나타나며 과거력에서 心內膜炎이나 류마치스熱의 경험 없는 경우를 先天性이라고 말한다. 診斷은 임상적으로 붙여지나 心導子法으로 左心室과 大動脈 사이의 수축기 壓力의 差異를 측정하여 협착의 部位 및 정도를 決定한다. 壓力의 差가 20mmHg以下는 輕症, 50mmHg까지는 中等度, 50~150mmHg以上은 重症이 된다. Eugene Braunwald et al.은 報告에서²⁾ 左心室의 擴張期末壓이 17mmHg以上인 경우 심한 협착이 있었으며 左心室과 大動脈의 壓力差는 90mmHg以上이었다고 했다.

또 simson 등은 大動脈 造影術으로써도 狹窄의 정도, 瓣膜의 數 등을 決定하는데 도움이 된다고 하였다⁴⁾. 手術적응은 영아의 경우 內科的 치료로도 心不全이 해소되지 않는 경우 수술을 要하며⁵⁾, 成人에서는 心電圖上 左心室비대 및 긴장형태가 나타나면 左心室과 大動脈壓 差異가 50mmHg以上으로 생각되며, 患者가 호흡곤란, 胸심통, 실신의 증상을 호소하면 절대적 手術적응이 된다⁸⁾. 一常生活에 영향을 미치지 않는 가벼운 증세라도 左心과 大動의 壓差가 60mmHg인 경우에 手術의 적응이 된다고 하였다⁶⁾. 手術方法은 융합된 한엽과 비관식 융사이의 開口部를 넓히는 것이 보통이며, 융합된 左관상엽과 右관상엽을 분리하는 경우에는 경우에 따라 심한 大動脈瓣膜閉鎖不全症을 유발할 수 있으므로⁷⁾, 이 경우에는 약간의 切開를 加하는 것이 좋으며⁸⁾ 교련절제술時 瓣膜輪까지 칼날이 들어가지 않도록 조심한다. Ellis에 依하면 大動脈瓣膜狹窄症의 手術後 약 50%에서 상당한 狹窄症이 남아있으며 1/3의 경우에서 大動脈瓣膜閉鎖不全症을 일으킨다고 했다⁷⁾. 또 석회화가 있거나 瓣膜손상이 심한 경우 판막대치술이 바람직하다⁹⁾. 이 患者의 경우 瓣膜교련절제술로 만족할만한 結果를 얻었으나 앞으로의 再狹窄문제, 左心부담의 회복, 瓣膜대치술이 必要的한 경우時機 등 먼 훗날까지 관찰이 요구되며 정기적인 진찰 및 심전도검사, 胸部寫眞攝影 등이 必要할 것으로 생각된다.

著者들은 最近 國立醫院院 胸部外科에서 先天性 大動脈瓣膜狹窄症 一例를 手術 治驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Robert, W.C.: Anatomically isolated aortic valvular disease: The case against its being of rheumatic etiology. *Am. J. Cardiol.* 49: 151, 1970.
2. Braunwald, E. et al: Congenital aortic stenosis. *Clinical & hemodynamic findings in 100 patients.* *Circulation.* 27:426, 1963.
3. Tawes, R.L. et al: Congenital bicuspid aortic valve associated with coarctation of the aorta in children.
4. Simson, AIL. et al: The anglographic features of bicuspid and unicommissural aortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 28: 353, 1971.
5. Keane, et al: Aortic stenosis surgery in infant. *Circula-*

- tion 52-6: 1138-43, Dec, 1975.
6. Friedman, W.F. et al: *Serial hemodynamic observations in asymptomatic children with valvular aortic stenosis. Circulation* 43:91, 1971.
 7. Ellis, F.H.: *Results of surgical treatment of congenital aortic stenosis. Circulation*, 25: 29, 1962.
 8. Putnam, T.C. et al: *The surgical management of congenital aortic stenosis. J. Thoracic cardiovascular Surg*, 48: 540, 1964.
 9. Konno, S. et al: *A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. J. Thoracic cardiovascular Surg*, 705: 909, Nov, 1975.
 10. Gorlin, R. and Gorlin, S.G.: *Hydraulic formula for calculation of area of stenotic mitral valve, other cardiac valves, and central circulatory shunts. Am. Heart. J.* 41: 1, 1951.
 11. Fisher, R.D. et al: *Results of operative treatment in congenital aortic stenosis. J. Thoracic cardiovascular Surg*, 59: 219, 1970.
-