

## 소아에서 발생한 Valsalva洞 동맥류 파열

— 1례 치험보고 —

성시찬\* · 정수상\* · 강인득\* · 조광협\* · 김종원\* · 정황규\*

— Abstract —

### Ruptured Sinus Valsalva Aneurysm in Children — A Case Report —

Sung Si Chan, M.D., Jung Soo Sang, M.D., Kang In Deuk, M.D.,  
Cho Kyung Hyun, M.D., Kim Jong Won, M.D. and Chung Hwang Kiw, M.D.

Here, we present a case of ruptured sinus Valsalva aneurysm with fistulous communication between the right coronary aortic sinus and the right ventricle in 8 year old boy.

Ruptured sinus Valsalva aneurysm is rare. And several reports are describing its pathophysiologic features, clinical findings and management.

This patient was asymptomatic and the physical examination revealed palpable thrill and Grade III pansystolic murmur at the 3rd and 4th intercostal space along the left sternal border. There was an oxygen step up from right atrium into right ventricle on the cardiac catheterization reports.

On 15th July 1981, an open heart surgery was performed and we found ruptured right coronary sinus Valsalva aneurysm into the right ventricle, which was managed successfully by doing direct pledget sutures.

The postoperative course was uneventful.

### 서 론

Valsalva동 동맥류는 주로 선천성이나, 질병에 의하여 후천성으로 발생하기로 하며 선천성인 경우 보통 대동맥기시부에서 심장내로 동맥류의 파열이 나타나서 급속한 혈액학의 변화로 증상이 나타나는 비교적 희귀한 심장질환의 하나이다.

1840년 Thurnum<sup>1)</sup>이 처음 기술하였으며 심장도좌법 및 대동맥조영술로 1953년 Falholt와 Thomsen<sup>2)</sup>이 진단하였다. 1957년 Lillehei<sup>3)</sup>등에 의해 체외순환을 이용

한 개심술로 처음 수술에 성공하였다.

Valsalva동 동맥류 파열은 20대 후반 30대 초반에 빈발하며<sup>3)</sup> 파열 후 비교적 짧은 시일 내에 심한 증상을 유발하는 것이 보통이다.

본 부산대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 심실중격결손증으로 진단된, 증상이 거의 없는 8세 남자소아에서 체외순환을 이용한 개심술 결과 우심실로 파열된 Valsalva동 동맥류를 발견하고 이를 수술치험하였기에 보고하는 바이다.

\* 부산의과대학 흉부외과학 교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Busan National University

### 증 례

환 자 : 노 ○○, 8세 남자

주 소: 우연히 발견된 심장이상

현병력: 2세 이전까지 비교적 자주 상기로 감염을 앓았으나 이후 특별한 질병없이 성장하였고, 입원 1개월 전 감기의 증상에때문에 일반의원을 방문하여 심장에 이상이 있다는 것을 처음 발견하였다. 경로의 발육부진 및 전신쇠약은 있었으나 Cyanotic spell 기절, 호흡곤란 등의 병력은 없었다.

과거력: 2세경에 폐렴과 3세경에 홍역을 앓았으나 큰 특별한 병력은 없었다.

이학적 소견: 입원당시 환자는 약간 야윈 편이었으나 건강하게 보였고 전신상태도 매우 좋았다. 체중은 20kg, 신장은 115cm였다.

경부 정맥팽창은 없었으며 흉곽모양도 정상이었고 3, 4늑간 좌측 흉फल에서 thill이 촉진되었으며 흉부 청진 소견상 Grade III의 수축기 심잡음이 들렸고 P<sub>2</sub>의 증가가 있었다. 호흡음은 정상이었다. 약 1회지 정도 간장이 촉진되었으며 사지에 청색증 및 부종은 없었다.

혈압, 맥박, 호흡, 체온등은 모두 정상범위였다.

검사소견: 혈액학적 검사상 Hb 10.7g%, Hematocrit 31%, WBC 7800/mm<sup>3</sup>이었고 소변검사, 혈청검사, 혈액화학검사등 모두 정상이었다.

단순흉부 X선촬영의 소견은 폐혈관음영이 약간 증가한 것 이외에는 정상이었다(Fig. 1).

심전도상 우심실비대의 소견을 나타내었고(Fig. 2) 초음파검사상 우심실비대, 우심방확대 및 High VSD가 추정되었다(Fig. 3).

우측심장도파법 소견은 우심실의 수축기압력이 46mm Hg, 이완기압력이 5mmHg였고 폐동맥압은 수축기가 27mmHg, 이완기압력이 10mmHg로 약 20mmHg의 수

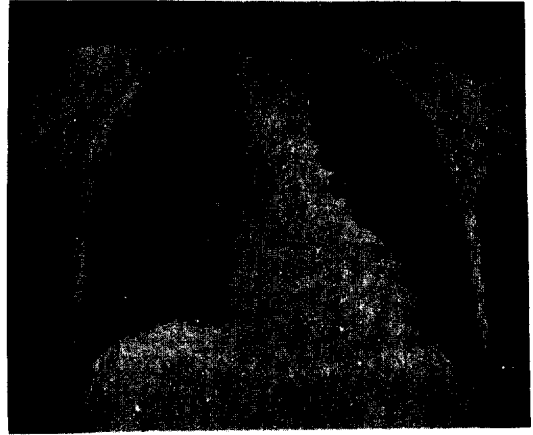


Fig. 1. Pre-Operative Chest P-A.

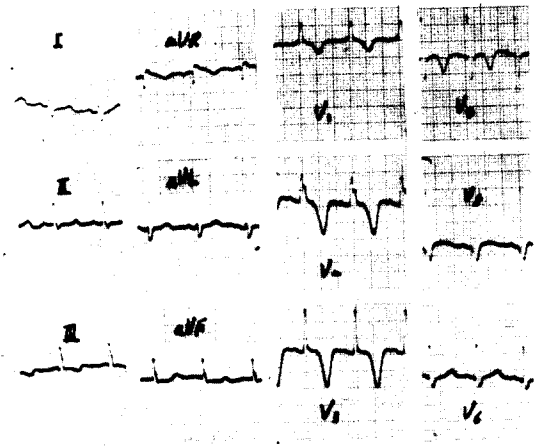
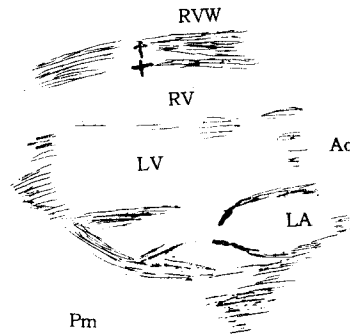
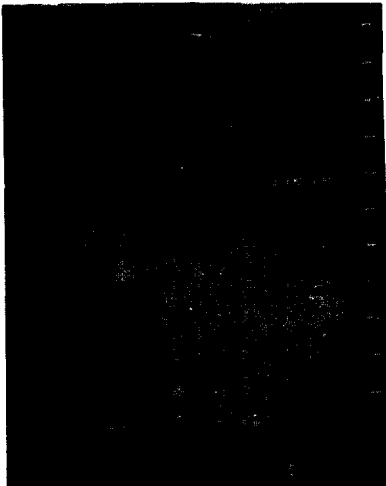


Fig. 2. Pre-Operative E.K.G.



RVW: Right ventricula wall. RV: Right ventricle.  
LV: Left ventricle. Ao: Aorta. LA: Left atrium.  
Pm: Papillary muscle.

Fig. 3. Ultrasonogram

측기 압력차가 있었으며 우심방에서 우심실유입로, 우심실유출로, 폐동맥으로 가면서 산소함량의 증가가 보였다(Table 1).

Table 1. Cardiac Catheterization Reports

Sample	O <sub>2</sub> sat. (%)	O <sub>2</sub> con. (Vol. %)	Pressure (mmHg)
SVC	69.36	10.06	
IVC	75.08	10.89	
RA high	72.16	10.46	
RA mid	70.59	10.23	(9)*
RA lower	72.92	10.56	
RVI	81.56	11.84	
MRV	81.74	11.86	46/5
RVO	83.24	12.08	46/5
MPA	84.65	12.29	27/10
LPA	86.35	12.54	27/10(16)
RPA			
PW			(11)
Sys. Art.	96.90	14.17	

Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub> = 2.15

Total pulm. vascular resistance =  $\frac{\text{Mean PA Pr.} - \text{Mean RA Pr.}}{Q_p} = 2.4$

(\*) : mean pressure

수술전 진단 : 상기 이학적소견과 검사소견등을 종합하여 임상적으로 심실중격결손증으로 진단되었다.

수술소견 및 수술방법 : 심실중격결손증의 진단하에 1981년 7월 15일 개심술이 시행되었다.

외관상 경로의 우심실비대를 제외하고는 특별한 소견이 없었으며 우심실에서 thrill이 촉지되었다.

동맥삽관을 상해대동맥에, 정맥삽관은 우심방을 통한 하피정맥과 상대정맥에 삽관한 후 약 30°C의 저온법을 병행한 체외순환을 시작하였으며 대동맥차단 직후 그 상부에 심정지액을 빠른 속도로 유입시켰다. 심정지액을 유입시킨 직후 갑작스러운 우심실 팽창이 나타나서 곧 우심실 종절개를 시행한 바 심정지액의 우심실 내로의 누출이 발견되었다.

완전 심정지 후 우측관상대동맥동(Right coronary Aortic sinus)에서 동맥류가 우심실의 Crista Supraventricularis 저상부, 폐동맥관 하부에 섬유조직으로 된 회백색의 직경 1.5cm, 높이 1cm의 반구형 주머니로 발견되었으며 그 정점에 직경 4mm의 파열을 볼 수가 있었고 심실중격결손증은 없었다.

동맥류의 Sac을 절제하지 않은채 Teflon Pledget을

끼운 Polydek 4-0로 sac의 기저부에 3회 단속봉합했고 늘어난 sac은 plication하였다.

체외순환시간은 67분이었으며 대동맥차단시간은 약 40분이었다. 체외순환 중지 후 모든 삽관을 제거하여 심폐기를 분리시키고 수술창에 출혈이 없는 것을 확인한 후 심낭과 종격동에 삽관하고 심낭과 개흉창을 봉합하였다.

수술 후 환자의 경과 : 수술 후 수축기 심잡음은 없었으며 특별한 합병증없이 15일 만에 퇴원하였다(Fig. 4).

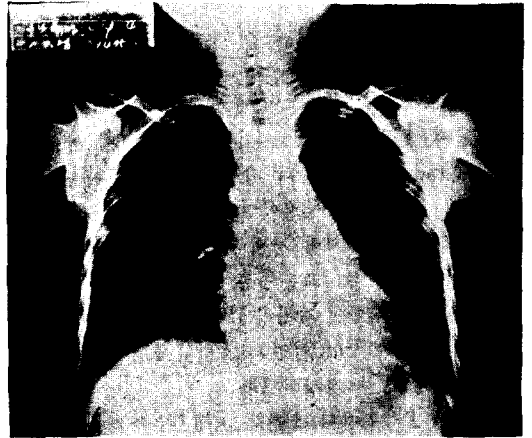


Fig. 4. Post-Operative Chest P-A. 폐혈관 음영의 감소를 보여 준다

## 고 찰

대동맥동 동맥류 형성에 대한 이론은 선천성 또는 후천성으로 나뉘며 후천성인 경우 매독, 세균성 또는 진균성 심내막염 같은 감염과 낭포성중막괴사(Cystic medial necrosis), 교원 및 교질성질환(Collagen and Connective disorders)이 그 원인이 되며<sup>4)</sup>, 선천성일 경우 그 원인은 다소 이견이 있으나 Edwards와 Burc-hell<sup>5)</sup>이 주장한, 대동맥의 중막과 대동맥판막의 섬유유사이의 연결이 선천적으로 절단 약화되어 있어 대동맥의 지속적인 높은 압력으로 동맥류가 형성된다는 설이 가장 유력하다.

대동맥동 동맥류의 빈도는 비교적 낮는데 Texas Heart Institute 에서 Cooley등<sup>6)</sup>이 보고한 바에 의하면 총 심장수술 10,370명의 환자 중 45례로 0.43%의 빈도를 나타내었고 일본의 Taguchi<sup>7)</sup>에 의하면 선천성 심장질환으로 수술한 총 1,262명 중 45명으로 3.57%의 빈도를 나타냈다. 국내에서도 이등<sup>10)</sup>은 490례의 심장수술 중 6례에서 발견하여 1.2%의 빈도를 나타내었다.

선천성 대동맥동 동맥류는 일반적으로 30대에 심실이 나 심방내로 파열될 때까지 점차 커지며 일반적으로 파열되기 전까지는 증상이 없고 이학적 소견상 특별한 이상이 나타나지 않는다. 그러나 파열되면 흉통과 상복부 동통이 갑자기 나타나고 2,3,4능간의 좌측 흉골연에서 특징적인 연속성 심잡음과 넓은 맥압등의 소견이 보통 나타나고 혈역학적 변화로 인하여 비교적 조기에 심부전의 증상을 나타낸다. Sawyers<sup>8)</sup>등에 의하면 선천성 대동맥동 동맥류의 평균 사망년령은 33.5세라 하였고 파열 후 평균 생존기간은 약 1년이라고 하였으며 주된 사망원인은 울혈성 심부전과 세균성 심내막염이라고 하였다.

Taguchi<sup>7)</sup>에 의하면 선천성 대동맥동 동맥류 환자 45명 중 26명이 남자였으며 19명이 여자였다고 하며 12명(26.7%)의 환자가 증상이 없거나 경도의 증상을 가진 환자였고 23명(51.1%)이 중등도의 증상을, 10명(22.2%)이 심한 울혈성 심부전을 나타내었다고 한다. 연령분포는 10세 이하가 8명, 10대에서 21명으로 가장 많았고 20대에서 9명, 30대 이상이 7명이었다. 해부학적으로 40명(89%)에서 우측관상대동맥동(Right coronary aortic sinus)에서 발생하였고 2명(44%)에서 무관상대동맥동(non-coronary aortic sinus), 1례(2.2%)에서 좌측관상대동맥동(Left coronary aortic sinus)에서 발생하였다고 하며 총 28명의 환자에서 동맥류의 파열을 보였다고 한다.

Cooley<sup>6)</sup>에 의하면 45명 중 32명이 남자였고 13명이 여자였으며 연령분포는 2세에서 68세이고 중심연령은 35.3세였다. 이들 중 25명의 환자가 선천성으로 생각되었고 단지 4명만이 수술당시 증상이 없었다. 역시 우측관상대동맥동을 가장 많이 침범하였으며 23명에서 대동맥동 파열이 있었는데 우측관상대동맥동에서 우심실로 16례, 우심방으로 1례, 좌심실로 1례 파열되었고 무관상대동맥동에서는 우심방으로 3례, 좌심방으로 1례 그리고 심낭으로 1례 파열되었으나 좌측관상대동맥동으로 부터는 파열이 없었다.

Danielson<sup>9)</sup>의 Mayo clinic에서 수술받은 대동맥동 파열 21명의 환자에 대한 보고에 의하면 12명이 남자였으며 9명이 여자였고 연령분포는 3세에서 52세(중심나이 27세)로 6세 이하가 1명 6세에서 10세 사이가 2례로 소아에서는 비교적 적은 빈도를 나타내고 20대에 가장 높은 빈도를 나타내어 Taguchi<sup>7)</sup>와는 조금 차이가 있다. 21명 모두 선천성으로 생각되었으며 수술당시 4명만이 증상이 없었다. 16명의 환자에서 우측관상대동맥동에서 우심실로 파열이 있었으며, 1명에서 우측관

상대동맥동에서 우심방으로, 4명의 환자에서 무관상대동맥동에서 우심방으로 파열이 있었다. 그리고 15명의 환자에서 동반된 기형이 있었는데 14례에서 심실중격결손증을, 7례에서 대동맥판막부전증을 3례에서 폐동맥협착을 동반하였다.

국내의 이등<sup>10)</sup>에 의한 보고에는 10세 이하의 소아에는 1명도 없었으며 모두 심한 증상을 갖고 있었고 전례에서 우측관상대동맥동에서 발생하여 대부분 우심실로 파열되었다.

이렇듯 저자들에 따라 다소간의 차이는 있으나 대부분 환자들은 증상을 갖고 있었으며 여자보다는 남자에 훨씬 빈도가 높고 10대에서 30대 사이에 많이 발생하였다.

본 증례는 8세 소아였으며 수술 전에 특별한 증상이 전혀 없었고 특징적인 연속성 심잡음도 없이 3,4능간의 좌측흉골연에서 수축기 심잡음만 들려 진단에 큰 혼동을 주었으며 대동맥촬영술을 실시하지 않은 것이 크게 유감스러웠다.

본 환자에서는 술전 맥독, 심내막염, 류마치스열등의 병력은 없었으며 혈청학적 소견에도 이상이 없었고 수술소견상 대동맥동 동맥류외는 특별한 병변을 발견치 못 하였기 때문에 선천성으로 추정하였다.

## 결 론

부산대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 심실중격결손증으로 오진된, 증상이 없는 8세 소아의 대동맥동 동맥류파열을 치험하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Thurnam : Quoted by De Bakey et al. (by Gibbon's Surgery of Chest)
2. Falholt, W. and Thomsen, G. : Congenital Aneurysm of the Right Sinus of Valsalva, Diagnosed by Aortography, *Circulation*, 8:549, 1953.
3. Lillehei, C.W., Stanley, P., and Varco, R.L. : Surgical Treatment of Ruptured Aneurysms of the Sinus of Valsalva. *Ann. Surg.*, 146:459, 1957.
4. DeBakey, M.E., Diethrich, E.B., Liddicoat, J.E., Kinard, S.A., and Garrett, H.E. : Abnormalities of the sinus of Valsalva. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 54:312, 1967.

5. Edward, J.E. and Burchell, H.B. : *The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. Thorax, 12:125, 1957.*
  6. Joseph Meyer, M.D., Don C. Wukasz, M.D., Grady L. Hallman, M.D. and Denton A. Colley, M.D. : *Aneurysm and Fistula of the Sinus of Valsalva. Ann. Thorac. Surg. 19:170 1975.*
  7. Taguchi, K., Sasaki, N., and Matsuura, Y. : *Surgical correction of aneurysm of the sinus of Valsalva Am. J. Cardiology 23:180, 1969.*
  8. Sawyer, J.L., Adams, J.E. and Scott, H.W., Jr. : *Surgical treatment of aneurysm of aortic sinuses with aorticoatrial fistula. Surgery, 41:26, 1957.*
  9. Bonfils-Roberts E.A., Dushane, J.W., McGoon, D.C., Danielson, G.K. : *Aortic Sinus fistula-surgical consideration and results of operation. Ann. Surg. 12:492, 1971.*
  10. 이종명, 조범구, 홍승득, 홍필훈, 김성순, 차홍도 : *대동맥동 동맥류파열, 수술치험 6례, 대한흉부외과학회지 7:201, 1974.*
-