

先天性 Valsalva 洞 動脈瘤의 手術療法

김 기 봉* · 서 경 필*

— Abstract —

Surgical Treatment of Congenital Aneurysms of Sinus of Valsalva — A report of 10 years' experience of 18 consecutive cases —

Kim, Ki Bong, M.D.* and Suh, Kyung Phill M.D.*

Congenital aneurysm of sinus of Valsalva is one of the rare congenital heart disease, which is usually asymptomatic until rupture. The aneurysm usually ruptures into a cardiac chamber and produces an aorto-intracardiac fistula.

Ruptured aneurysm is a grave lesion in that it causes heart failure and subsequent death. If, however, it is discovered in its early stages and operated on properly, it can be corrected with considerable success.

From January 1975 through December 1984, 18 consecutive patients with congenital aneurysm of sinus of Valsalva underwent corrective surgery using total cardiopulmonary bypass in our department of Thoracic Surgery.

1. The incidence was about 0.9% of surgical cases of congenital heart disease during that period.
2. 13 were males and 5 females, with ages ranging 12 years to 52 years.
3. Associated anomalies were VSD in 14, infundibular PS in 1, aberrant muscle band in RVOT in 1, and secondary aortic insufficiency in 9.
4. 17 were suggested to arise from right coronary sinus and 1 from noncoronary sinus; Among 17, 12 ruptured into right ventricle, and one from noncoronary sinus into right atrium.
5. Surgical correction was performed by means of direct suture closure with combined pledget or patch graft after aneurysm resection, and associated lesions were also corrected simultaneously.
6. There was only one case of operative mortality, and all the other patients were relatively uneventful in their follow-up studies.

I. 緒 論

Valsalva 洞 動脈瘤 및 이의 확장으로 인한 癭孔性 破裂은 비교적 드문 심혈관계 질환으로서 대체로 선천성 원인에 의하여 생기나, 드물게 후천성 원인에 의하여 생기기도 한다.

Valsalva 洞 動脈瘤가 파열되기 전에는 동반 심혈관계

기형이 없는한 증상이 없는 것이 보통이지만, 일단 심장 내로의 癭孔性 破裂이 되면, 心不全症 및 심내막염을 일으켜 사망에까지 이를 수 있다.

하지만 최근 수술경험의 축적과 체외순환의 발달로 수술에 따른 사망율이 낮아진 뿐 아니라, 수술후 대부분의 환자에서 그 경과가 매우 양호하므로, Valsalva 洞 動脈瘤는 癭孔性 破裂이 생기기 전이라도 일단 그 진단이 내려지면 수술로서 교정해 주는 것이 바람직하다.

국내 문헌상 대한흉부외과 학회지에 Valsalva 洞 動脈瘤에 대한 보고는, 李등이¹⁾ 6 예에 대한 수술경험을 보고한 이래 적지 않은 증례보고가 있었다^{2,3,4,6)}.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

본 서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 지난 10년간(1975년 1월부터 1984년 12월사이) 의과적 교정술을 시행하였던 18例의 先天性 Valsalva 洞 動脈瘤를 경험하였기에 이에 보고한다.

II. 觀察對象 및 方法

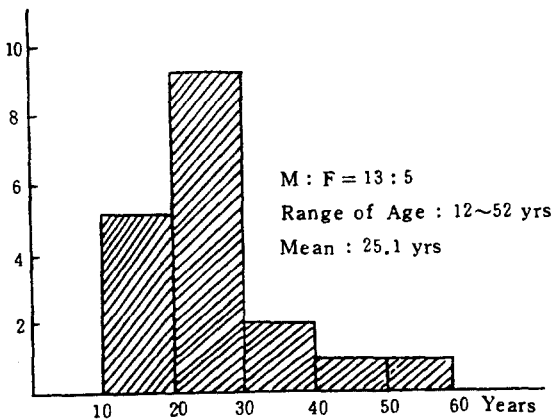
1975년 1월부터 1984년 12월까지 만 10년간 총 22例의 先天性 Valsalva 洞 動脈瘤에 대해, 본 서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서 개심술에 의한 의과적 교정술을 시행하였으나, 그중 병록지의 보존 및 열람이 가능하였던 18例를 본 연구의 대상으로 하였다. 이 22例의 수술경험은 同期間동안 개심술을 받았던 선천성 심장기형환자의 약 0.9%에 해당한다.

1例을 제외한 모든 환자에서 과거에 매독이나 심내막염에 감염되었던 병력이 없었으며, 혈청학적 소견에도 이상이 없었고, 교원성 또는 교질성 질환을 앓고 있지 않았으며, 수술소견상 단일 Valsalva 洞에만 병변이 있었고 대동맥 자체에는 특별한 병변이 발견되지 않아서, 후천성 Valsalva 洞 動脈瘤를 뒷받침할 증거가 없었으므로 모두 先天性 Valsalva 洞 動脈瘤로 추정할 수 있었다. 나머지 1例도 동반 심실중격결손이 있었으며, 수술 8개월전부터 심부전증이 악화되며 심내막염이 합병되고 수술소견상 대동맥 자체에는 특별한 이상이 발견되지 않아서 이것 역시 先天性 Valsalva 洞 動脈瘤의 범주에 넣는 것이 타당하리라고 사료되었다.

18例중 남녀의 비는 13 : 5로 남자가 72%를 차지하였다.

환자들의 연령은 12세부터 52세까지로 다양하였는데,

Table 1. Age distribution



그중 10대가 5명, 20대가 9명, 30대가 2명, 40대와 50대가 각 1명씩이었고, 평균 연령은 25.1세였다(Table 1).

1. 主症狀

Valsalva 洞 動脈瘤가 破裂되지 않은 경우는 5例였는데 그중 2例는 동반 심실중격결손이 있음에도 자각증상은 전혀 없었으며 나머지 3例는 동반 심실중격결손에 의한 輕症의 운동시 호흡곤란을 호소하고 있었다.

Valsalva 洞 動脈瘤가 파열되어 심장내로 瘻孔을 형성한 13例중, 심실중격결손이 없었던 경우가 4例 있었는데, 그중 2例는 갑작스런 호흡곤란, 흉골하 동통등 動脈瘤의 破裂을 시사하는 자각증상이 있었으며, 2例에서는 특별한 자각증상이 없었다. 心室中隔缺損을 동반한 9例중 5例에서는 갑작스런 호흡곤란의 악화, 심계항진, 흉골하 또는 상복부 동통등의 자각증상이 있었고, 3例에서는 점차적으로 심혈관계 증상이 악화되었으며, 나머지 1例에서는 전혀 자각증상이 없었다(Table 2).

Table 2. Onset of symptoms in ruptured 13 cases

Onset	Without VSD	With VSD
Sudden	2	5
Gradual		3
Asymptomatic	2	1

2. 檢査所見

흉부 청진상 Valsalva 洞 動脈瘤가 破裂되지 않은 경우에는 동반 심혈관계기형 및 2차적으로 생긴 대동맥판막 부전에 따른 심잡음이 청진되었으며, 破裂된 경우에는 대체로 좌흉골연을 따라 세번째, 네번째 늑간에서 거친 연속성 심잡음이 청진되었고, 동반 심실중격의 유무, 대동맥판막의 병변, 瘻孔性 破裂의 상태에 따라 연속성 심잡음중 이완기 또는 수축기 심잡음이 더 크게 들리는 양상을 보였다.

心不全症에 따른 간비대의 양상을 보인 예도 5例있었다.

胸部單純 X-線 所見上 Valsalva 洞 動脈瘤가 파열되지 않은 경우도 동반 심실중격결손등으로 인해 거의 모든 예에서 輕度이상의 心肥大 및 폐혈관 음영의 증가를 보여서 L-R shunt를 시사하는 소견을 나타냈다.

心電圖 所見上 18例中 15例에서 좌심실비대의 소견을 보였으며, 無冠狀動에서 우심방으로 파열된 1例에서

는 좌심방확장의 소견을 나타냈고, 나머지 2例는 정상 심전도 소견을 보였다. 빈발하는 心室期外收縮을 보인 경우가 2例이었으며, 그중 1例는 수차례의 心室性 頻脈症 (Ventricular tachycardia)도 나타났으나 수술후 소실되었다.

16例에서 수술전 心에코圖 검사를 실시하였는데, 대부분의 例에서 좌심실확장의 소견을 보였으며, Valsalva洞 動脈瘤의 존재 및 그 囊孔性 破裂을 시사하는 소견을 발견할 수 있었던 경우도 7例이었다.

全例에서 수술전 심도자 및 심혈관조영술을 실시하여 Valsalva洞 動脈瘤의 존재 및 破裂, 동반 심혈관 기형을 진단하였으며, 동반 심실중격결손이나 動脈瘤 破裂로 인한 L-R shunt의 양, 심장내 각 chamber의 혈압 등을 측정하였다.

Valsalva洞 動脈瘤가 破裂된 13例에서의 Qp/Qs (Ratio of pulmonary to systemic blood flow)는 1.7에서 5.1사이로 평균 2.92였으며, 심한 폐동맥 고혈압을 초래한 경우는 없어서 18例중 17例에서 Pp/Ps (Ratio of pulmonary to systemic peak pressure)가 0.45 미만 이었고 1例에서만 0.47 이었다 (Table 3).

Table 3. Hemodynamic data

Data	No. of patients	
Qp/Qs*	<2.0	3
	2-3	8
	>3.0	2
Pp/Ps**	<0.45	17
	0.45-0.75	1
	>0.75	0

*Ratio of pulmonary to systemic blood flow in ruptured 13 cases

** Ratio of pulmonary to systemic peak pressure in all cases

우심실과 폐동맥사이의 20~50mmHg의 혈압차이를 보인 경우가 4例이었었는데, 그중 2例는 우심실 漏斗部 狹窄과 우심실 유출로 근육의 이상비대증을 동반한 경우였고, 나머지 2例는 動脈瘤의 확장으로 인해 우심실 유출로의 협착을 초래한 경우였다.

수술전 대동맥 조영술상 대동맥판막의 부전을 보인 경우가 9例이었으나, 그중 Grade III이상의 조영제의 심한 역류를 보인 것은 2例이었다 (Table 4).

Table 4. Associated lesions and 2ndary aortic insufficiency

Lesions	No. of patients
None	4
VSD*,	14
Type I	11
Type II	3
Infundibular PS	1
Aberrant muscle band in RVOT	1
Aortic insufficiency**	9
Grade I	2
Grade II	5
Grade III	1
Grade IV	1

*Ventricular septal defect

 type I: supracristal type

 type II: infracristal type

**Grade I-IV: Angiographic grading

Abbreviations: PS: pulmonary stenosis

RVOT: right ventricular outflow tract

3. 手術所見 및 手術方法

동반 심혈관계 기형으로는 심실중격결손을 동반한 경우가 14例였는데, 그중 Kirklin分類上 Type I이 11例, Type II가 3例였으며, 우심실 漏斗部 狹窄이 1例, 우심실 유출로 근육의 이상비대가 1例였으며, 2차적으로 대동맥판막의 부전을 초래한 경우가 9例였다 (Table 4).

동반 심혈관계 기형 및 대동맥판막의 부전이 없었던 경우도 2例이었다.

수술소견상 Valsalva洞 動脈瘤의 발생부위가 右冠狀洞인 경우가 13例였는데 그중 9例는 우심실로 破裂하였고 4例는 破裂되지 않았다. 無冠狀洞에서 발생하여 우심방으로 파열한 경우가 1例였으며, 수술전 진단이 명확치 않았고 수술시 대동맥 절개로 動脈瘤의 발생부위를 확인할 수 없었던 경우가 4例이었으나, 4例 모두 우심실로 파열되거나, 파열되지 않은 경우도 우심실로 확장되는 소견을 보였으며, 일반적으로 右冠狀洞에서 발생한 것이 우심실로 파열되는 경향을 고려하면, 18例중 17例가 右冠狀洞에서 생긴 Valsalva洞 動脈瘤라고 할수 있었다 (Table 5).

右冠狀洞에서 생긴 Valsalva洞 動脈瘤의 囊孔性 破裂은 우심실 유출로나 室上稜 부위의 우심실로 파열하거나

Table 5. Origin and its termination of aneurysm of sinus of Valsalva

Origin	No. of patients	Termination		
		RV	RA	Not ruptured
RCS	13	9		4
NCS	1		1	
LCC	0			
Undetermined	4	3		1

Abbreviations:

RCS: right coronary sinus

NCS: noncoronary sinus

LCS: left coronary sinus

RV: right ventricle

RA: right atrium

동반 심실중격결손을 통해 파열하였으며, 無冠狀洞에서 생긴 Valsalva 洞 動脈瘤 1例은 삼첨판막의 中隔소엽과 前側소엽사이 交連部の 우심방으로 파열하였다.

수술시 접근은 초기의 7例에서는 우심실을 절개하였으며, 수술전 대동맥조영술상의 소견과, 수술중 좌심실 내의 Vent로 suction되는 양을 고려하여 대동맥판막의 부전정도를 판단하고, 그중 2例에서는 대동맥 절개술도 함께 시행하여 대동맥판막의 재건술을 시행하였다. 그 이후의 9例에서는 대동맥절개를 하고, 필요에 따라 囊孔性 破裂이 생긴 우심실이나 우심방을 절개하였다. 즉, 대동맥을 통하여 우심실로 확장된 動脈瘤를 잡아 끌어낸 후, 動脈瘤를 절제하고 囊孔의 開口部를 Teflon pledget을 이용해 直接 縫合하거나 patch를 이용해 봉합하였으며, 動脈瘤가 크거나 심실중격결손을 동반한 경우는 우심실이나 우심방을 절개하여 動脈瘤를 절제·폐색하고, 동반 심실중격결손도 縫合하였으며, 대동맥 절개를 통해서 Valsalva 洞 결손부를 縫合하였다.

대동맥판막의 부전에 대해서는 가능한한 판막재건술을 시행하여 교정하였으며, 판막의 손상이 심하고 석회화가 동반된 1例에서는 Ionescu-Shiley 인조판막으로 판막 대체술을 시행하였다.

가장 최근에 경험한 2例는 Valsalva 洞 動脈瘤가 파열되지 않았던 경우로, Type I의 심실중격결손을 동반한 경우는 폐동맥 절개를 통하여, Type II의 심실중격결손을 동반한 경우는 우심방 절개를 통하여 심실중격결손을 봉합하고, patch를 이용하여 확장된 Valsalva 洞 動脈瘤를 보강하였다.

4. 手術結果

수술후 사망은 1例였는데, 右冠狀洞의 Valsalva 洞 動脈瘤가 우심실로 파열되고, 심실중격결손과 Grade II의 대동맥판막부전을 동반하였던 경우로, 우심실을 통해 動脈瘤 囊孔과 심실중격결손에 대한 교정술만을 시행하였는데, 수술후 제 1일째에 계속되는 저심박출증 및 심실 세동의 반복으로 사망하였다.

나머지 17例중 수술전 빈발하는 心室期外收縮 및 수차례의 心室性 頻脈症을 보였던 1例와, 수술전 심한 대동맥판막부전, 심부전증 및 심내막염을 앓던 1例등 2例만이 비교적 오랜기간동안(각 5일 및 10일) 인공호흡기에 의한 보조호흡이 필요하였고, 그밖의 15例에서는 모두 수술 24시간 이내에 특별한 문제없이 인공호흡기를 제거할수 있었다.

수술전 수차례의 心室性 頻脈症을 보였던 例는 수술후 心電圖上 잔여 좌심실비대의 소견만을 보일뿐, 부정맥은 소실되었다.

사망 1例를 제외한 나머지 환자들은 퇴원후 2개월에서 9년가까이 외래방문으로 추적조사가 되고 있는데, 잔여 대동맥판막병변에 의한 Grade I-II의 심잡음을 보이는 경우가 6例이으나, 대부분의 경우 그들의 상태는 NYHA 分類上 Class II이하로, 양호한 편이다.

III. 考 察

Valsalva 洞이란 大動脈輪으로부터 관상동맥 開口部보다 조금 더 遠位에 이르는, 大動脈 壁의 囊性 擴張部를 지칭하는 해부학적 용어이지만, 넓은 의미로는 세계의 大動脈 瓣膜小葉과, 그에 대응하는 大動脈 根部の 대동맥 벽으로 형성되는 空洞部位를 지칭한다⁶⁾.

Valsalva 洞 動脈瘤 및 이의 확장으로 인한 囊孔性 破裂은 비교적 드문 질환으로서 대체로 선천성 원인에 의해 생기나, 후천성 원인으로 인해 上行大動脈의 動脈瘤가 있는 경우에서도 생길수 있다.

先天性 Valsalva 洞 動脈瘤의 원인에 대해서 Abbott은 (1936) 태생기에 心室中隔과 大動脈 - 肺動脈 中隔의 발육부전으로 融合이 불충분하여 脆弱한 부분이 발생한 것이 그 원인이라고 하였으나, 이 이론으로는 右冠狀洞과 無冠狀洞에서 발생한 동맥류는 설명할수 있으나 左冠狀洞에서 생긴 동맥류는 설명되지 않는다.

Edward와 Burchell은(1957) 大動脈 中膜과 대동맥 판막의 纖維輪사이 融合이 없이 분리되어 있음을 증명

하였고 따라서 이 부분이 동맥류를 발생시키는 脆弱部라고 하였는데, 이러한 이론으로 세개의 Valsalva洞에서 생기는 동맥류에 대한 설명이 모두 가능하다.

하지만 이에 대해서도 대두되는 여러 이론들이 주장되었으며^{7,8,9}, Van Praagh와 Mc Namara는¹⁰ 원추중격(conal septum)의 결핵이 Valsalva洞 動脈瘤의 원인이었다고 하였다.

이러한 해부학적 원인에 따라, 大動脈洞에서의 와류에 의한 혈액학적 충격에 의해 비정상적인 大動脈洞 부위가 주위의 心房이나 心室으로 확장되고 결국 파열된다고 여겨진다^{10,11,12}.

Sakakibara와 Konno는^{6,13} 右冠狀洞과 無冠狀洞에서 발생한 선천성 Valsalva洞 動脈瘤를 각 관상동맥동에서의 발생부위, Valsalva洞 動脈瘤의 파열부위, 동반 심실중격결손의 유무에 따라 분류하면서, 선천성 동맥류는 그 발생부위, Valsalva洞 動脈瘤의 확장 및 파열이 태생기 발생과정에 의해서 일정하다고 하였다. 즉 Type I은 右冠狀洞의 左側部位에서 발생한 動脈瘤로서, 그 확장 및 파열이 우심실 유출로를 향하고, Type II는 右冠狀洞의 中央部位에서 발생한 動脈瘤로서 室上稜(crista supra ventricularis)부위의 우심실로 파열되며, Type III는 右冠狀洞의 右側部位에서 생겨서, 膜性中隔을 관통하여 삼첨판막 중격소엽 바로 밑의 우심실로 파열하거나 (Type III_a), 삼첨판막 중격소엽과 前側小葉사이 交連部の 우심방으로 파열된다(Type III_b). 그리고 Type IV는 無冠狀洞의 右側에서 발생하여, Type III_a에서 처럼 우심방으로 파열된다.

Taguchi는¹⁴ 여기에 左冠狀洞에서 발생한 Type V와, 二尖瓣性 대동맥판막의 右冠狀洞에서 발생하여 우심실의 前側中隔으로 파열하는 Type VI를 추가하고, 각 Type을 동반 심실중격결손의 유무에 따라 다시 나누어서, 전부 6가지 主類型으로 나누었는데, 그중 Type Ivsd가 일본에서는 가장 흔히 관찰된다고 하였다^{13,14}. 하지만 이러한 분류는 너무 세분되어서 실제적이지 못한 단점이 있다.

일반적으로 右冠狀洞에서 생긴 動脈瘤는 右心室이나 右心房으로, 無冠狀洞에서 생긴 경우는 右心房으로, 그리고 매우 그 예가 드물기는 하지만 左冠狀洞에서 생긴 경우는 左心房으로 파열한다고 할 수 있다. 그중 가장 흔한 경우는 右冠狀洞에서 발생하여 右心室으로 瘻孔이 형성되는 경우이며, 그 다음으로 흔한 것은 無冠狀洞에서 생겨서 右心房으로 파열되는 경우이다¹¹.

Sawyers등이¹¹ 경험한 37例의 Valsalva洞 動脈瘤

의 파열중 26例(70%)가 右冠狀洞에서, 11例에서 無冠狀洞에서 생겼으며, 右冠狀洞에서 생긴 26例중 19例(73%)가 右心室으로, 3例에서 右心房으로 파열되었으며, 그밖에 폐동맥, 좌심실, 심낭, 그리고 우심방과 우심실로 동시에 파열한 경우가 각 1例씩이었으며, 無冠狀洞에서 생긴 3例는 모두 右心房으로 파열하였다.

본 저자들이 경험한 18例중 17例가 右冠狀洞에서 발생한 Valsalva洞 動脈瘤로 추정되거나 확인되었으며, 無冠狀洞에서 발생하여 右心房으로 파열한 경우가 1例로, 左冠狀洞에서 발생한 Valsalva洞 動脈瘤는 경험하지 못하였다.

Valsalva洞 動脈瘤가 파열되면, 대동맥판막의 脫症(prolapse) 및 섬유화로 인해 2차적인 대동맥판막의 부전증이 흔히 초래된다.

심실중격결손이 Valsalva洞 動脈瘤에 가장 흔히 동반되는 기형이지만, 그밖의 동반 심혈관계 기형으로 심방중격결손, 대동맥관 개존증, 이첨판성 대동맥판막, 좌측상대정맥, 대동맥 교약증, 심장 전기전도계의 이상등이 있다^{9,10,14,15,16,17}.

선천성 원인에 의한 Valsalva洞 動脈瘤가 대체로 한군데 冠狀洞에서 발생하는데 반해, 후천성인 경우는 보통 上行大動脈과 두군데 이상의 冠狀洞을 함께 포함하여 생긴다.

후천성 Valsalva洞 動脈瘤의 원인으로서는 매독, 세균성 또는 진균성 심내막염등의 감염증, 낭포성 중막괴사, 교원성 및 교질성질환을 들수 있으며, 드물게 外傷후에¹⁸ 생기거나, 관상동맥 경화증에 수반되어¹⁹ 생긴 예도 있다. 후천성 원인에 의한 경우도 판막 및 판막운의 변형에 의한 대동맥판막부전증이 흔히 수반되며, 動脈瘤는 심장내로 보다는 심장밖으로 파열되는 경우가 흔히 있다.

先天性 Valsalva洞 動脈瘤는 비교적 그 빈도가 드문 질환이지만 Taguchi등은⁹ 선천성 심혈관계기형의 약 3.6%에 달한다고 보고하여, 동양에서는 다소 그 빈도가 높은 것으로 여겨지며, 여자보다는 남자에서 호발하여, Sawyers등은¹¹ 남자에서 4배정도 그 빈도가 높다고 하였다.

본 저자들은 同期間동안 선천성 심혈관계 기형으로 개심수술을 시행한 2445例중 22例를 경험하여 약 0.9%의 빈도를 보이고 있다.

Valsalva洞 動脈瘤는 대체로 30대에 이르러서 주변 심실이나 심방으로 확장, 파열되며, 따라서 그때까지는 증상이 없는 것이 보통이다.

動脈瘤가 파열되기 전에 이 질환이 임상적으로 발견되는 경우는, 다른 동반심혈관계 기형의 진단과정에서 발견되거나, 動脈瘤가 심장내 조직의 변형이나 기능의 장애를 초래하여 증상을 유발한 경우, 심내막염이 합병된 경우 등이다.

예를 들면 動脈瘤가 우심실 유출로로 확장되며 우심실 유출로의 협착을 초래할 수도 있으며, 左冠狀洞에서 생긴 동맥류는 左冠狀動脈을 압박하여 心筋虛血을 초래할 수 있으며²⁾ 動脈瘤가 방실전도계를 압박하거나 심실중격으로 파열되며 心室性 頻脈症(Ventricular tachycardia)이나 심블록등의 부정맥을 초래하기도 한다.

Valsalva 洞 動脈瘤가 심장내로 파열되면, 대체로 갑작스런 증상이 초래된다. 즉, 흉골하 또는 상복부 통증이 갑자기 나타나며, 호흡곤란, 심계항진 등도 초래한다.

흉골하 또는 상복부의 통증은 보통 수시간 지속되다가 소실되며, 그후 몇주후부터 대동맥 부전증 또는 심부전증에 따른 증상을 보인다¹⁾. 하지만 이러한전형적인 증상이 대부분의 모든 경우에서 나타나는 것은 아니어서, 비정상적인 심잡음 이외에는 자각 증상이 전혀 없기도 하며, 또 어떤 경우에는 서서히 진행되는 心不全症의 양상을 보이기도 한다.

Sakakibara 와 Konno 는¹³⁾ 가장 흔히 보는 Type Ivsp 의 진행에 따른 증상을 시기별로 나누었는데, Stage I 은 확장된 動脈瘤가 심실중격결손 부위를 거의 막긴 하지만, 우심실로 팽창해서 들어가지는 않는 시기로, 증상은 右冠狀洞이 아래로 처짐에 따른 輕度의 대동맥판막 부전증에 의하며, Stage II는 動脈瘤가 심실중격결손을 통해 우심실로 팽창해 들어가서, 심장 이완기때는 심실중격결손이 거의 막히는 시기며, 대동맥판막 부전증이 中症으로 심해진다.

Stage III에서는, 動脈瘤의 팽창이 더욱 진행되어 심장 수축기 및 이완기에 심실중격결손 부위가 거의 막히며, 동맥류의 파열이 일어나고, 대동맥판막 부전증도 매우 심해진다.

동반 심혈관계 기형이 없는한, Valsalva 洞 動脈瘤가 파열되기 전의 이학적 소견은 특별한 것이 없는 경우가 대부분이며, 간혹 좌측 흉골연을 따라 수축기 심잡음이 들리기도 한다.

Valsalva 洞 動脈瘤가 심장내로 파열되면 좌흉골연을 따라, 두번째에서 네번째 늑간사이에서, 거친, 연속성 심잡음이 들리는 것이 보통이지만, 대동맥판막부전의 이완기 심잡음이 증폭되어 이완기 심잡음이 더 크게 들리거나, 심실중격결손을 동반하거나, 瘻孔性 破裂이 작은 경

우, 대동맥판막의 섬유화로 판막협착이 초래된 경우등은 수축기 심잡음이 강조되어 들리기도 한다²⁾.

따라서 Valsalva 洞 動脈瘤가 파열후후 청진되는 심잡음의 소견은 대동맥관 개존증, 대동맥·폐 동맥중격결손증 대동맥판막의 협착·부전증, 冠狀動·靜脈瘻, 심실중격결손증등과 감별진단을 요한다.

하지만 전혀 자각증상이 없던 30 대의 사람에서, 상기 기술한 증상 및 심잡음의 소견을 보일때는 Valsalva 洞 動脈瘤의 파열을 의심할 수 있다.

Valsalva 洞 動脈瘤가 우측 심장으로 파열되면, L-R shunt의 양상을 보여서 폐혈류의 증가에 따른 폐고혈압이 초래되고, 이완기혈압의 저하에 따라 脈壓이 증가한다¹⁴⁾.

動脈瘤가 破裂된 경우, 사망의 주된 원인은 心不全症이며, 그 다음은 심내막염이다¹⁵⁾. Sawyers 등이¹⁶⁾ 경험한 바에 따르면 Valsalva 洞 動脈瘤의 파열로 사망한 환자들의 평균연령은 34.9 세였으며, 破裂후 사망까지의 평균기간은 약 1년이었다.

胸部單純 X-線 所見上, 動脈瘤가 파열되기 전에는 Valsalva 洞이 心陰影內에 있으므로 대체로 정상소견을 보이며, 파열후에는 L-R shunt의 소견을 보인다¹⁷⁾. 2차적인 대동맥판막부전이 동반된 경우에는 좌심실비대의 소견도 보인다.

心電圖所見上 Valsalva 洞 動脈瘤에 의해 심장 전기전도도가 압박되어 부정맥이 나타나기도 하며, 동맥류 파열후에는 심실비대나, 心室優勢(ventricular strain)의 소견을 보이기도 한다.

心에코圖는 Valsalva 洞 動脈瘤의 진단에 있어서 매우 유효한 Non-invasive 한 방법으로서^{22,23)}, 특히 contrast 2-D에코를 이용해서는 動脈瘤의 파열 및 파열된 방향도 진단할 수 있다²¹⁾.

하지만 확진을 위해서는 심도자 및 심혈관조영술을 실시하며, 동반 심혈관계기형도 확인하여야 한다.

Valsalva 洞 動脈瘤는 파열전에는 嚢室(Diverticulum)로서 조영되며, 파열후에는 대동맥조영시 조영물질이 Valsalva 洞에서 파열된 심실이나 심방으로 누출됨을 보인다. 또 L-R shunt로 인해 chamber사이에서의 O₂ step-up을 보이거나 우측심장이나 폐동맥의 혈압상승을 초래하기도 한다.

증상이 없는 先天性 Valsalva 洞의 動脈瘤는 일반적인 병의 경과로 보아 갑작스런 사망을 초래하는 경우는 드물고, 대체로 심장내로 파열하며 증상을 초래하게 되므로, 파열이 일어난 다음에 수술하여도 충분하다고 하는

주장도 있으나¹⁵⁾, 수술경험의 축적, 체외순환의 발달수술 후 환자관리의 향상에 따라 선천성 Valsalva 洞 動脈瘤의 수술사망율이 5% 미만이고, 수술후 경과도 대체로 모두 양호하므로, 일단 그 진단이 내려지면 心不全症이나 심내막염의 예방을 위해서도 수술을 하는것이 바람직하다^{10,14,24)}.

1957년 Lillehei¹⁰⁾와 Morrow²⁵⁾가 각각 Valsalva 洞 動脈瘤에 대한 교정술을 성공적으로 시행한 이래, 동맥류에 대한 접근과 瘻孔의 봉합을 대동맥 절개를 통해서 하는가¹⁵⁾, 심실이나 심방을 통해서 하는가^{24,26)}, 또는 양쪽으로부터 함께 접근하는가에^{9,27)} 대한 많은 논의가 있었다.

일반적으로, 대동맥을 통하여, 심방이나 심실로 확장된 동맥류를 대동맥쪽으로 잡아 끌어낸후 동맥류를 절제하고, 瘻孔의 開口部를 봉합하는 것이 대동맥판막의 변형을 피하고 대동맥판막 부전증을 예방할 수 있는 적절한 방법이라고 여겨지지만¹⁵⁾, 動脈瘤가 매우 크거나 석회화를 동반한 경우, 대동맥 및 파열된 심실이나 심방을 동시에 절개하고 교정한다^{9,27)}.

즉 動脈瘤나 瘻孔에 의해 형성된 원뿔통모양의 변형을 심실이나 심방을 통해서 절제·폐색하고 Valsalva 洞의 결손부는 대동맥판막의 손상을 주의하며 대동맥절개부를 통해서 봉합한다. 이때 판막의 변형이 수반된 경우 판막재건술을 시행하거나 인공판막 대체술을 동시에 시행한다. Taguchi는¹⁴⁾ Type I과 Type II의 동맥류는 그 파열부위의 해부학적 구조때문에 일차봉합만을 할 경우 재발의 가능성이 높으며 Type III와 Type IV는 일차 봉합만으로도 충분히 교정할 수 있다고 하였다.

Taguchi 등은⁹⁾ 45例의 선천성 Valsalva 洞 동맥류중에서, 수술전 대동맥조영술 및 수술중 좌심실 Vent를 통한 역류를 토대로 분석한 결과, 17例(38%)에서 輕症, 7例(16%)에서 中症, 10例(22%)에서 重症의 대동맥판막부전이 있었으며, 11例(24%)에서는 판막부전이 없었다. 그는 판막의 변형을 정상 판막소엽, 脫症(prolapse)만을 일으킨 판막, 섬유화를 동반한 판막의 脫症으로 구분하고, prolapse만을 일으킨 경우는 patch를 사용한 판막재건술을, 섬유화를 동반한 경우는 인조판막대체술을 시행하여야 한다고 하였다.

후천성 동맥류의 경우, 대동맥판막이외의 심혈관계 병변을 동반하는 경우가 매우 드물어서, 동맥류는 대체로 대동맥절개를 통해 교정하며, 이때 대동맥판막의 병변도 함께 교정한다. 작고 한정된 동맥류는 절제후 woven Dacron patch graft로 대체하고, 두군데 이상의 Valsalva 洞과 上行大

動脈을 포함한 병변인 경우에는 병변부위를 절제하고 woven Dacron graft로 대체하고, 관상동맥 개구부의 再移植을 시행하기도 한다.

수술경험의 축적, 체외순환술의 발달등으로 선천성 Valsalva 洞 動脈瘤의 수술사망율은 5% 미만이고, 후천성인 경우도 10% 미만으로서 그 결과는 매우 양호하다. Taguchi 등은⁹⁾ 45例의 동맥류 교정술에 대해 보고하였는데 수술사망율은 15.6%였으며 8例에서 대동맥판막 치환술을 시행하였다. Mayo clinic group은²⁴⁾ 21例의 수술경험을 보고하였는데, 수술사망율은 없었으나, 봉합한 심실중격결손이 재발한 2例와, 대동맥판막 대체술을 위해 1例등 3例에서 재수술을 실시하였다. Minnesota Univ. group은¹⁵⁾ 26例중 8例의 수술사망이 있었으며, Cape Town에서 경험한 10例에서는 수술사망율이 없었으며²⁶⁾, Tanabe 등도²⁷⁾ 15例중 수술사망율이나 재발이 없었다.

수술후 가장 흔한 합병증은 殘餘 대동맥판막 부전증이며, 따라서 Valsalva 洞 動脈瘤 교정시 대동맥판막에 대한 주의깊은 평가가 필요하며, 인조판막 대체술을 신중히 고려하여야 한다.

IV. 結 論

본 서울대학교 의과대학 흉부의과학교실에서, 1975년부터 1984년까지 만 10년간 외과적 교정술을 시행한 18例의 先天性 Valsalva 洞 動脈瘤를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 李鍾明, 趙範九, 洪承祿, 洪弼勲, 金性淳, 車弘道: 大動脈洞 動脈瘤 破裂; 手術治驗 6例. 대한흉부의과 학회지 7:201, 1974
2. 李聖行, 韓承世, 李吉魯, 金松明, 李光淑, 尹宰昊, 金圭太: Valsalva 洞의 先天性 動脈瘤 破裂; 2例 手術經驗. 대한흉부의과 학회지 10:133, 1977
3. 尹汝俊, 趙範九, 洪承祿: 大動脈 洞脈瘤 破裂; 9例 報告. 대한흉부의과 학회지 11:373, 1978
4. 權仲赫, 池辛玉, 朴永寬, 金近鎬: 心中室中隔缺損을 합병한 Valsalva 洞 動脈瘤 破裂의 治驗例. 대한흉부의과 학회지 12:43, 1979
5. 성시찬, 경수상, 강인득, 조광현, 김종신, 정황규: 소아에서 발생한 Valsalva 洞 동맥류 파열. 대한흉부

6. Sakakibara S, Konno S: *Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva; Anatomy and classification. Am Heart J* 63:405, 1962.
7. Kwittken J, Christopoulos P, Dua NK, Bruno MS: *Congenital and acquired aortic sinus aneurysm; A case report of each with histologic study. Arch Intern Med* 115:684, 1965.
8. Van Praagh R, McNamara JJ: *Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency; Diagnostic and surgical considerations. Am Heart J* 75:604, 1968.
9. Taguchi K, Sasaki N, Matsuura Y, Uremura R: *Surgical correction of aneurysm of the sinus of Valsalva; A report of forty-five consecutive patients including eight with total replacement of the aortic valve. Am J Cardiol* 23:180, 1969.
10. Lillehei CW, Stanly P, Varco RL: *Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Surg* 146:459, 1957.
11. Sawyers JL, Adams JE, Scott HW: *Surgical treatment for aneurysms of the aortic sinuses with aorticoatrial fistula; Experimental and clinical study. Surg* 41:26, 1957.
12. Morgan RI, Mazur JH: *Congenital aneurysm of aortic root with fistula to left ventricle; A case report with autopsy findings. Circulation* 28:589, 1963.
13. Sakakibara S, Konno S: *Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva associated with ventricular septal defect; Anatomical aspects. Am Heart J* 75:595, 1968.
14. Sakakibara S, Konno S: *Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva; Criteria for recommending surgery. Am J Cardiol* 12:100, 1963.
15. Howard RJ, Moller J, Castaneda AR, Varco RL, Nicoloff DM: *Surgical correction of sinus of Valsalva aneurysm. J Thorac Cardiovasc Surg* 16:420, 1973.
16. Metras D, Coulibaly AO, Ouattara K: *Calcified unruptured aneurysm of sinus of Valsalva with complete heart block and aortic regurgitation; Successful repair in one case. Br Heart J* 48:507, 1982.
17. Williams TC, Chir M, Williams BT: *Isolated unruptured aneurysm of the left coronary sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg* 35:556, 1983.
18. Lorenz J, Reddy CVR, Khan R, Hoover E, Hsu HK, El-Sherif N: *Aorticoright ventricular shunt following aortic valve replacement. Chest* 83:922, 1983.
19. Debaque ME, Lawrie GM: *Aneurysm of sinus of Valsalva with coronary atherosclerosis; Successful surgical correction. Ann Surg* 189:303, 1979.
20. Hiyamuta K, Ohtsuki T, Shimamatsu M, et al: *Aneurysm of the left aortic sinus causing acute myocardial infarction. Circulation* 67:1151, 1983.
21. Nakamura K, Suzuki S, Satomi G: *Detection of ruptured aneurysm of sinus of Valsalva by contrast two-dimensional echocardiography. Br Heart J* 45:219, 1981.
22. Engel PJ, Held JS, van der Bell-Kahn J, Spitz H: *Echocardiographic diagnosis of congenital sinus of Valsalva aneurysm with dissection of the interventricular septum. Circulation* 63:705, 1981.
23. Chen WWC, Tai YT: *Dissection of interventricular septum by aneurysm of sinus of Valsalva; A rare complication diagnosed by echocardiography. Br Heart J* 50:293, 1983.
24. Bonfils-Roberts EA, DuShane JW, McGoon DC, Danielson GK: *Aortic sinus fistula; Surgical considerations and results of operation. Ann Thorac Surg* 12:492, 1971.
25. Morrow AG, Baker RR, Hanson HE, Mattingly TW: *Successful surgical repair of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Circulation* 16:533, 1957.
26. Sanchez HE, Barnard CN, Barnard MS: *Fistula of sinus of Valsalva. J Thorac Cardiovasc Surg* 73:877, 1977.
27. Tanabe T, Yokota A, Sugie S: *Surgical treatment of aneurysms of sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg* 27:133, 1979.