

대동맥판막질환의 임상적 고찰*

— 판막병리 및 임상성적에 대하여 —

이승구**·허용**·김병렬**·이정호**·유희성**

— Abstract —

Isolated aortic valvular heart disease: analysis of etiology and surgical experience

Seung Koo Lee, M.D.* , Yong Hur, M.D.**, Byung Yul Kim, M.D.**, Jung Ho Lee, M.D.**, Hoe Sung Yu, M.D.**

Clinical and pathologic data were reviewed in 20 patients who had have surgery for isolated aortic valvular heart disease between April, 1978 and April, 1987.

Hospital mortality was 10%, with no additional late mortality during a mean follow-up period of 24.1 months. Prosthetic valve failure developed in 3 patients and two had reoperation. Ninety four percent of the survivors who were in NYHA Functional Class III or IV before operation are now in Class I or II. Ninety percent of all patients are still alive at a maximum follow up of 9 years.

The clinical histories, gross and histologic examination of valves established the causes for isolated aortic valve disease: 3 rheumatic, 2 congenital bicuspid, 2 hypertension, 2 aortitis and each one case of floppy valve, medial cystic necrosis of aorta, bacterial endocarditis. But etiology was unknown in 8 cases. Sixteen patients had myxoid degeneration, defined as significant disruption of the valve fibrosa and its replacement by acid mucosaccharides and cystic changes. Myxoid degeneration was also the primary pathologic abnormality in the patients with 2 hypertension, 2 rheumatic, 1 aortitis, 1 bacterial endocarditis, 1 floppy valve, 1 congenital bicuspid. The patients with myxoid degeneration of uncertain origin were 8. Histologic finding of all of them revealed nonspecific chronic valvulitis with myxoid degeneration. This finding may indicate that the etiology would be infectious.

서 론

단독 대동맥판막 질환의 원인으로는 상당부분이 비류마チ스성이며 여나 판막에 비해 다양한 원인을 가지고 있다. 또한 이러한 판막들의 대부분은 판막변성의 말기

단계에 있으므로 병리학적으로 판막질폐의 원인을 찾기 힘들다. 그러나 이 판막질폐에 대한 원인 규명에 있어서 정확한 병력추구, 임상소견, 일반검사소견, 심장검사소견, 판막의 육안적 소견 및 병리조직학적인 소견은 많은 도움이 된다. 이에 본 저자들은 상기검사소견을 가지고 단독대동맥판막질폐의 원인에 대해 분석하였으며, 동시에 단독 대동맥판막수술 성적에 대해 보고하는 바이다.

* 본 논문은 국립의료원 임상연구비의 보조로 이루어 졌음.

** 국립의료원 총부외과

*** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,

National Medical Center.

1987년 6월 5일 접수

조사대상 및 방법

본 병원 흉부외과에서 1978년 4월 말부터 1987년 4월 말까지 9년동안 수술치험한 단독대동맥판막질환자

20명을 대상으로 하였으며 본 연구에서는 선천성 심장병을 동반한 대동맥판막질환과 타판막질환을 동반한 예는 제외하였다.

병리학적 소견 : 대동맥판막 수술시의 육안적 소견 및 병리조직학적 소견에 대해 고찰하였으며 육안적 소견으로는 판막첨(cusp)의 수와 비후의 정도, 교변부의 협착, 석회화변성의 유무, 열공, 균열, 우종(疣腫, vegetation)의 유무, 대동맥벽의 변성 등을 관찰하였으며 조직학적 소견검사에 있어서는 판막을 포르말린에 고정하거나 틸석회화하여 hematoxylineosin 염색 및 Alcian blue/PAS 염색법에 의해 광학현미경적인 소견을 관찰하였다. 그 내용은 석회화의 정도, 성숙 교원섬유(collagen fiber)의 침착, acid mucopolysaccharide(AMP)의 침습, 판막의 섬유층(fibrosa)의 파열, 해면종(spongiosa)의 낭성변화(cystic degeneration)의 유무, 염증성 변화, 혈전성 우종(vegetation)의 유무에 대해 관찰하였다.

임상적 검사 및 성적 : 본원에서 경험한 단독대동맥판막수술환자 20명에 대해 그 연령, 성별 분포, 전체판막수술환자에 대한 비율, 유병기간, 술전술후의 환자의 기능, 일반 및 심장검사소견, 류마치스열 및 감염 질환의 병력 유무, 다른 동반질환, 수술소견, 판막수술의 내용, 사용된 판막의 종류와 크기, 술후 조기 및 만기의 합병증의 내용과 사망예의 원인, 술후 추적검사의 내용과 재활(Rehabilitation)에 대해 고찰하였다.

임상 및 심장검사상 대동맥판막에만 병변이 있는 것으로 술전 진단한 예를 대상으로 하였으며 이에 수술소견상 타판막병변을 동반한 예는 제외하였고 수술시 우심방이(右心房耳, right atrial auricle)와 병변이 육안적 소견상 의심이 되는 대동맥벽을 동시에 생검하여 관찰하였다.

합병증 및 사망예는 술후 입원기간 중 혹은 퇴원 후 30일 이내를 기준으로 조기 및 만기의 기준점으로 삼았고 장기술후추적은 1987년 4월말을 추적상한기로 하였다. 장기추적은 생명표방법에 의해 분석하였고, 장기성적은 년간빈도의 크기로 나타내었다. 인공판막실패의 판정기준은 Oyer¹⁾등의 조직보철판막실패기준을 이용하였다.

자기판막실패원인에 대한 고찰 : 상기한 육안적 조직학적 병리검사 이외에 환자의 병력, 임상소견, 일반 및 심장검사소견을 종합하여 원인을 규명코자 하였으며 각각 순수대동맥판막폐쇄부전의 군과 대동맥판막폐쇄부전을 동반하거나 하지 않는 대동맥판막 협착증의 군으로

대별하였고 원인을 밝힐 수 없는 판막변성 말기에 해당하는 점액양변성(myxoid degeneration)에 대해서는 따로 분석하였다.

단독대동맥판막수술환자는 동기간에 시행한 전체 판막수술환자 327명 중 20명으로 6.1%를 차지하였다. 환자는 남자가 13명(65%), 여자가 7명(35%)이었으며 수술 당시 평균연령은 33.4 ± 13.5 세로 11세부터 62세까지 다양하였다(Table 1). 술전 NYHA 기능분류상 II도가 6명(30%), III도가 10명(50%), IV도가 4명(20%)이었다. 내원 당시 증상으로는 협심증(30%), 실신(syncope)(20%), 운동시 호흡곤란(65%), 전신부종(20%) 등이 있었다. 유병기간은 2년에서 25년까지 다양하였으며 평균 9년이었고 20예중 18예에서 13년이내이었다. 술전 심장검사소견은 표2와 같다(Table 2).

결 과

1. 판막의 병리소견 및 원인

전체환자를 순수대동맥판막폐쇄부전증군과 대동맥 판

Table 1. Distribution of patients age

Age (yr)	number of patient
-20	2
21-30	8
31-40	5
41-50	2
51-62	3
Total	20

Table 2. Cardiac lab. date

CTR: 0.58 ± 0.08
CI : 54.5 ± 19.8
LVEDP: 14.0 ± 4.2
PCWP : 13.0 ± 3.1
EF : 58.6 ± 12.2
FC : 28.9 ± 7.1

CTR: cardiothoracic ratio. (%)

LVH: left ventricular hypertrophy, SV_s + RV_s, (mm).

CI: cardiac index (1/min/M²)

EF: ejection fraction (%)

FC: fractional shortening (%)

판막폐쇄부전을 동반하거나 동반하지 않는 대동맥판막 혐착증군으로 대별하였으며 각각 10명씩이었다.

a) 순수대동맥판막폐쇄부전증의 경우 : 전체 환자의 50% (10명)를 차지하였다. 이중 류마チ스열의 병력이 있는 예는 1예로서 약 13년의 유병기간을 가지며 판막의 육안소견상 삼첨판이며 교련부협착이 심하여 대동맥판막개구부가 삼각형으로 좁아져 있고 첨판전체는 두꺼워져 있으며 첨판끝에 우종(vegetation)이 심하였다. 조직검사상 우심방이(right atrial auricle)와 판막에서 Aschoff body는 발견하지 못하였으며 심한 섬유성 변화 및 점액양변성(fibrosis and myxoid degeneration)을 나타내었다. 고혈압을 동반한 2예에서는 모두 60세 이상의 환자로서 약 20년의 본태성 고혈압의 병력을 가지고 있으며 내과적 약물치료 도중 3도의 판막폐쇄부전을 발견하여 수술하였다. 2예 공히 삼첨판이었으며 판막첨판이 매우 얇아져 있었고 판막윤부의 확장으로 말미암아 교합(coaptation)이 잘 되지 않았고 조직검사상 심한 낭성 점액양변성(cystic and myxoid degeneration)을 나타내었다. 동매염을 동반한 경우는 2예 있었으며 이 중 1예는 무백증을 동반하여 육안적 소견상 대동맥벽의 비후가 심했으며 판막윤이 확장되어 있었으나 판막자체의 변성은 없었다. 조직검사상 심낭과 우심방에서 결핵결절이 발견되었고 판막조직은 만성적인 염증소견 및 점액양변성을 나타내어 결핵성 동매염이 원인일 것으로 사료된다. 다른 1예에서는 VDRL이 양성이며 판막첨판은 비후가 심하였으나 교련부의 혐착은 없었다. 조직검사상 대동맥벽은 심한 경화성 변화를 보였으며 교원섬유(collagen fiber)의 퇴행성 변화가 심하였고 판막조직은 만성염증성 변화와 섬유화변성(fibrosis)을 나타내었다. 선천성이 첨판을 동반한 예는 1예 있었으며 첨판은 전후로 구성되어 있고 양쪽의 면적은 비슷하였으며 판상동맥은 좌우 모두가 앞쪽 Valsalva 동에서 기시하였다. 양쪽 첨판의 끝이 매우 얇아져 있고 교련부의 병변은 없었다. 조직검사상 점액양변성을 나타내었다. 과거력상 2년전 세균성 심내막염의 병력이 있는 1예에서는 후축 첨판(posterior coronary cusp)에 열공(perforation)과 판막의 비후가 있었으며 첨판의 끝이 판막윤부쪽으로 후퇴해 있었다. 조직소견상 만성 판막염과 섬유성 변화를 나타내었다. 1예에서는 첨판자체가 매우 늘어져 있으며 판막의 구조가 약하여 얕아져 있었고 조직소견상 심한 점액양변성을 나타내어 floppy aortic valve로 진단하였다. 상행동맥의 동맥류를 동반한 경우 판막윤의

확장이 심하였으며 대동맥벽이 매우 비후해있고 동맥벽의 3층이 쉽게 분리되었다. 조직소견상 낭성 중층파사(cystic medial necrosis)을 보여 탄성섬유(elastic fiber)의 분절이 관찰되었다.

원인을 알 수 없는 1예에서는 교련부유착이 없이 첨판의 비후를 보였고 조직검사상 만성적 염증소견 및 점액양변성을 나타내었고 병력상 이동하는 판절통의 경험에 의심되어 류마チ스성 판막질환이 아닌가 생각한다(Table 3).

Table 3. Etiology of pure aortic regurgitation

	No.
rheumatic	1
primary hypertension	2
congenital bicuspid	1
aortitis	
tuberculous	1
syphilitic	1
floppy valve	1
bacterial endocarditis	1
medial cystic necrosis	1
unknown	1

b) 대동맥판막폐쇄부전을 동반하거나 동반하지 않는 대동맥판막협착증의 경우 : 전체 환자의 반을 차지하였다. 2예에서 류마チ스열의 병력이 있으며 2예 모두 판막첨판의 비후, 교련부의 유착을 보이며 첨판의 끝에 우종(vegetation)이 심하였다. 조직소견상 1예에서는 판막조직에서 Aschoff body가 발견되었으며 1예에서 판막의 심한 섬유성 변화를 나타내었다. 선천성이 첨판 1예의 경우 전후 두개의 첨판으로 구성되어 있으며 앞쪽 첨판의 중앙부에 봉선(raphe)이 있었고 첨판의 비후, 우종이 심하였으며 교련부의 혐착을 보였다. 이로 인해 심한 판막협착증을 보여 개구부(valve orifice)의 직경이 5mm 정도이었다. 원인이 확실치 않는 7예 중 1예에서는 삼첨판으로 구성되어 있으며 교련부의 유착 및 첨판의 비후, 석회화가 심하였고 조직소견상 만성염증성 변화 및 석회화변성을 나타내었다. 나머지 6예의 경우 모두 삼첨판이며 첨판의 비후 및 우종, 교련부의 혐착소견을 보여 비슷한 육안적 형태이나 특징적 소견이 없으며 조직소견상 비특이성 만성염증성변화와 점액양변성을 나타내었다(Table 4).

Table 4. Etiology of aortic stenosis with or without aortic regurgitation.

	No.
rheumatic	2
congenital bicuspid	1
unknown	7

c) 점액양변성(**myxoid degeneration**)의 경우 : 점액양변성이란 AMP(acid mucopolysaccharide)를 많이 함유한 spongiosa층의 종식으로 fibrosa층을 침식하여 판막의 변성을 가져오는 것으로 2도 이상의 AMP함유 및 2도 이상의 fibrosa 침식 1도 이하의 섬유성 변화를 가지며 석회화변성을 갖지 않는 것을 말하며 조직변성의 말기소견의 대부분을 차지하며 그 근본원인은 매우 다양하다. 본 연구의 경우 16예를 차지하여, 88%에 달하였다. 그 원인으로는 순수 대동맥판막폐쇄부전증의 경우에는 본태성 고혈압 2예, 결핵성대동맥염 1예, 류마チ스성 1예, 선천성 이첨판 1예, 세균성 심내막염 1예, floppy valve 1예, 원인불명의 경우가 1예 있었다. 판막협착의 경우 류마チ스성이 1예였고 나머지 원인불명인 경우 7예가 포함되었다. 이들의 경우 모두 조직학상 만성판막염을 동반하여 여러 원인에 의한 판막의 염증성 변화와 연관되는 것으로 생각하고 있다(Table 5).

d) 첨판의 수 : 선천성 이첨판인 경우가 2예 있었으며 판막폐쇄부전증과 판막협착증에 각각 1예이었다(Table 6). 나머지는 모두 삼첨판으로 구성되었다.

Table 5. Details in myxoid degeneration group

pure AR group	
primary hypertension	2
tuberculous aortitis	1
rheumatic	1
congenital bicuspid	1
bacterial endocarditis	1
floppy valve	1
unknown	1
total	8
AS with or without AR group	
rheumatic	1
unknown	7
total	8

Table 6. Number of cusp and history of rheumatic fever.

	bicuspid	tricuspid	rheumatic	non-rheumatic
pure AR	1	9	1	9
AS c or s AR	1	9	2	8
total	2	18	3	17
% of total	10	90	15	85

AR: aortic regurgitation. AS: aortic stenosis

c: with s: without

e) 류마치스열의 병력 : 전체 환자중 3예(15%)에서 발견되었으며 판막폐쇄부전증에서 1예, 판막폐쇄와 부전증을 동반한 군에서 2예 있었다(Table 6).

2. 임상성적

a) 수술 : 20예 중 19예에서 인공판막 치환술을 시행하였으며 선천성 이첨판에 의한 대동맥판막 협착증의 경우 1예에서는 교련절개술을 시행하였다. 판막치환술을 시행한 경우 사용된 인공판막은 조직판막 중 Ionescu-Shiley valve 7예, Carpentier-Edwards valve 4예이었으며 기계판막의 경우 St. Jude valve 1예, Bjork-Shiley valve 7예였다. 판막의 크기는 직경이 21mm에서 27mm까지였으며 평균 23.5mm였고 이 중 15예에서 23mm 혹은 25mm로 대체하였다. 심한 대동맥판막윤활장증(aortic annuloectasia)에 합병된 판막폐쇄부전증의 1예에서는 상행동맥의 Fugiform 동맥류에 의한 것으로 동맥류제거후 Woven Dacron graft(27 mm × 5)로 대동맥재건후 27mm Carpentier-Edwards valve로 판막치환술을 시행하였다. 대동맥판막률이 작은 경우 1예(직경 19mm)에서는 Nicks씨 판막률화장술후 St. Jude valve 23mm로 판막치환술을 시행하였다. 판막교련절개술을 시행한 선천성 이첨판에 의한 협착증의 1예에서는 출전 좌심실-대동맥 수축기압의 차가 110mmHg에 달하였으며 교련절개술 후 압차는 40mmHg로 멀어졌으며 출후 시행한 대동맥조영술상 1도의 판막부전을 보여 어느정도 민족한 성과를 보였다.

b) 사망례 : 출후 사망은 2예로 전체 수술환자의 10%를 차지하였다. 초기사망은 1예로서 출후 9일째 사망하였다. 이 환자는 출전 ASTO치가 1200~1400 unit에 달하여 중증도의 열과 임상소견상 급성 류마치열 상태에 있었으며 출후 소량의 Dopamine의 도움으로

좌심실기능에는 별 지장이 없는 예로서 술후 9일째 병실에서 급사하였다. 사망원인은 불명이나 급성류마チ스 열을 동반한 심실의 부정맥에 의한 것으로 사료된다. 심내막염에 의한 사망예는 장기간의 항생제요법에도 불구하고 지속적인 고열과 빈맥(tachyarrhythmia)이 조절되지 않았으며 원인균 분리는 되지 않았으나 기회 감염이나 진균성 심내막염에 의한 것으로 추측하고 있다. 이 환자는 술후 2개월째 사망하여 합병증에 의한 만기 사망으로 분류하였다(Table 7).

Table 7. Cause of death

endocarditis	1
ventricular tacharrhythmia	1

c) 술후 합병증 : 술후 초기 합병증으로는 심정지 후의 소생술의 결과로 생긴 하지의 운동장애 1예, 창상감염 1예, 심장압전(心臟壓填 cardiac tamponade) 2예, 기관지폐렴 1예가 있었다. 심장압전의 경우 각각 술후 14일 및 17일째였으며 술후 항응고제요법중이었다. 2예 모두 심낭절개에 의한 혈종체거로 치유되었다. 만기 합병증으로는 인공판막실패가 3예 있었으며 모두 역류성 심접음의 발생으로 발견되었다. 1예는 상행동맥의 동맥류 제거술을 동시에 시행한 환자로서 인공판막은 Carpentier-Edwards였으며 술후 3년에 staphylococcus epidermidis에 의한 심내막염과 이에 따른 조직판막 자체의 실패(primary prosthetic valve failure)과 뇌전색증(腦栓塞症, cerebral embolism)이 병발하였다. 이 환자는 말기의 폐결핵 환자로 좌측흉파성형술상태에 있어 위험도를 감안하여 재수술을 보류한 상태에 있으며 외래추적중이다. paravalvular leak에 의한 인공판막실패는 2예이었으며 그 중 1예는 판막치환술후 5개월째 발견하였으며 판막륜의 2/3에 해당하는 부위의 봉합사가 떨어져 있었으며 주위조직의 감염의 흔적은 없었다. 1예에서는 판막치환술과 Nicks 씨식 판막륜화장술을 동시에 시행한 환자로 술후 3년째 발견하였으며 조직소견상 원인을 발견할 수는 없었고 좌판상동맥개구부주위에 약 3mm 정도의 파열이 있었다. 2예 모두 판막재치환술을 시행하였다. 이외에 뇌전색증이 발생한 1예는 하지의 경미한 운동장애가 남아 있으며 staphylococcus epidermidis에 의한 심내막염은 항생제요법으로 치유되었다. 이리하여 초기 합병증은 4예로 20%, 만기 합병증은 5예로 25%를 차지하

Table 8. Postoperative nonfatal complication

early complication	
leg weakness after cardiopulmonary arrest	1
cardiac tamponade	1
wound infection	1
bronchopneumonia	1
total	4
late complication	
prosthetic valve failure	3
cerebral embolism	1
bacterial endocarditis	1
total	5

였다(Table 8).

d) 추적성적 : 전예 20예 중 생존자 18명을 대상으로 하였다. 이들 환자 모두를 추적 상한기까지 관찰하였다. 총 추적 기간은 40.2 환자년(patient-year)이며 평균 24.1 ± 15.0 개월이었다. 1예의 혈전색증이 있어 전색율은 5.5%였고 이는 2.4% / 환자년의 전색발생빈도였다. 항응고제요법에 따른 주요 출혈성 합병증은 없었으며 세균성 심내막염이 1예 발생하여 발생률은 5.5%, 발생빈도는 2.4% / 환자년이었다. 판막실패는 3예 발생하여 실패율은 16.6%, 발생빈도는 7.4% / 환자년이었다(Table 9). 술후 재활(rehabilitation)의 정도는 현저하였다. 술전 전예에서 2도 이상의 증상이 있었으나 추적상한기 현재 66.6%에서 증상이 소실되었다 (Table 10). 수술사망환자를 포함하여 혈전색증, 판막실패가 없는 기간 및 생존율을 장기 생존곡선을 이용하여 관찰하였다(Fig. 1). 술후 1년까지 2예의 사망 예가 있어 술후 1년의 생존율은 90%였으며 술후 9년의 장기생존율을 유지되었다. 뇌전색증은 술후 3개월째 1예 발생하여 이후 9년동안 94%에서 혈전색증이 없었다. 인공판막실패는 술후 3년까지 3예 발생하

Table 9. Rehabilitation

preop. NYHA FC	No.	postop. NYHA FC	No.
II	4 1 9	I	12
III	11 2 2	II	5
IV	3	III	1

preop.: preoperative postop.: postoperative

NYHA FC: New York Heart Association Functional Class

Table 10. Follow up data

number of survival	18
follow up	
total (patient-year)	40.2
mean \pm SD (months)	24.1 15.0
thromboembolism	
number	1
percent	5.5
% emboli/patient-year	2.4
major bleeding	
none	
endocarditis	
number	2
percent	11.1
% endocarditis/patient-year	4.9
valve failure	
number	3
percent	16.6
% valve failure/patient-year	7.4

SD: standard deviation

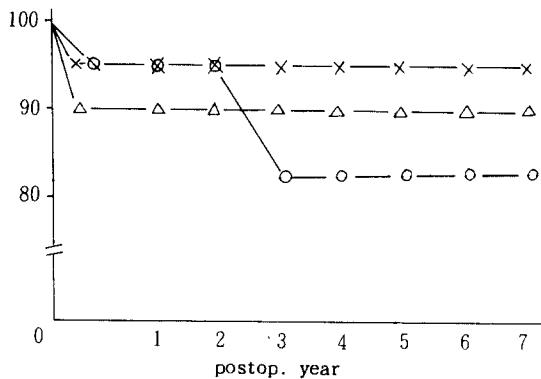


Fig. 1. Actuarial survival rate including operative mortality and actuarial rates of freedom from thromboembolism and from valve failure in patients with isolated aortic valve replacement.

X: thromboembolism free.

O: failure free.

Δ: survival

여 이후 83.8%에서 인공판막실패가 없었다.

고 안

단독대동맥판막질환의 원인에 대한 규명은 환자의 병력, 임상소견, 판막의 육안적 조직학적 소견 및 심방, 심

실, 대동맥벽에 대한 병리조직학적 소견의 총체로써 가능하다. 단독대동맥판막질환의 경우 여타 판막질환과는 달리 비류마치스성이 차지하는 비율이 훨씬 많으며 다양한 원인이 있음이 보고되고 있다^{2,3)}. Robert⁴⁾ 등은 단독대동맥판막질환에 있어서 정확히 류마치스성으로 분류될 진단적 지침에 해당하는 경우가 드문 경우가 많은 이유로 (1) 급성 류마치스열의 병력을 가진 예가 드물고(6%) (2) Aschoff body가 확인된 예가 적고 (3) 심방벽의 조직소견이 대부분 정상임을 지적하고 있다. 순수대동맥판막질환에 있어 류마치스열의 병력이 있는 경우는 보고자에 따라 0%에서 67%까지 다양히 분포되어 있으나 대부분 30% 이하의 보고예가 많다^{4~12)}. 이처럼 류마치스열 병력의 비율이 다양한 것은 대동맥판막질환과 승모판막질환을 동반한 예와 순수 대동맥판막질환과의 적확한 분별이 이루어지지 않는 것에 기인한다고 생각한다. Willius 와 Dry⁷⁾ 등은 단독 대동맥판막질환과 여타판막질환의 원인추구에 있어 분별의 필요성을 강조한 바 있고 일찌기 Albutt¹³⁾는 판막 협착을 이해하기 위해서는 각 판막별로 개별적인 원인 추구가 필요하다고 하였다.

대동맥판막질환환자에 있어 류마치스열의 병력이 적은 이유에 대해 Robert 등¹⁴⁾은 류마치스열의 증상이 약하거나 특징적 소견이 보이지 않아 확인되지 않았거나 혹은 대동맥판막질환환자는 승모판막질환환자보다 고령층에 많아 병력을 망각하였기 때문일 것이라고 했다. 또 이들은 대동맥판막질환환자가 승모판막질환환자보다 고령층에 많은 이유는 순수대동맥질환에서는 심혈 관계의 적응(accommodation)이 여타 판막질환에 비해 더 잘 된다고 보고하였다. 또한 여성에 있어 류마치스성 판막질환이 더 많은 이유에 대해 Cabot 와 Dry¹⁵⁾등은 원래 류마치스열의 빈도는 남녀가 동일하나 여자에 있어서는 상대적으로 면역이 떨어져 있어 더욱 심한 증상을 보이거나 여타의 판막을 동시에 변화시킨다고 하였다.

술중 조직표본이나 부검에 의한 심장조직의 병리조직학적 검사상 Aschoff body의 겹출률은 보고에 따라 다양하나 일반적으로 술중에 채취한 조직에서는 그 겹출률이 더 높아 18%에서 74%까지 보고되며 평균 33%에 달한다고 하였다¹⁶⁾. 부검예의 경우는 전자보다는 좀 더 적은 비율(13%~47%)에서 발견된다고 하며 이는 후자에 있어서는 유병기간이 걸어 병변이 만성화되었거나 병변의 조직성상이 치유기(healed stage)에 있기 때문이라고 설명하였다⁶⁾.

류마치스성 판막변성의 육안적 소견은 대부분에서 교

현부의 협착이 심하여 삼각형의 좁아진 판막공(triangular valve orifice)을 형성하는 경우가 대부분이지만 육안적 소견상 판막조직 자체의 변성은 없으며 교련부 유착만 있는 경우도 있다고 한다. 본 저자의 경우 판막협착의 예에서는 류마チ스열이 그 원인인 경우가 2 예 있었으며 1예에서는 조직소견상 Ascoff body가 검출되었으며 1예에서는 류마チ스열의 병력이 저명하였다. 비류마チ스성 판막협착의 원인으로는 대부분이 선천성 판막기형과 판막의 퇴행성 변화로 알려져 있다¹⁷.

18). 첨판의 수에 대해서 Roberts 등¹⁹⁾은 나이가 증가함에 따라 삼첨판인 경우가 많고 특히 15세 이하의 대동맥판막 협착증의 경우 약 80%에서 선천성 일첨판 및 이첨판을 가진다고 하였다. 이리하여 전체 판막협착증의 환자중 54%에서 선천성 판막기형을 동반한다고 한다²⁰. 선천성 판막기형의 경우 중년에서 심한 석회화변성을 일으키므로 방사선소견으로 판막기형을 의심할 수 있고 석회화변성이 송모판막에도 같이 있는 경우에는 류마チ스성일 가능성성이 많다²⁰. 퇴행성 변화의 경우 대부분 65세이상의 고령 환자에서 발견되며 (1)삼첨판인 경우가 많으며 (2)교련부 유착이 없으며 (3)파립성 석회질침착이 있다. 석회침착의 경우와 같이 첨판의 마모성변화(Wear and tear)도 심한 협착을 야기한다고 한다. 본 저자의 경우에는 선천성 이첨판에 의한 협착증은 1예 있었으며 11세 남자 환자로서 전후 두개의 첨판의 면적은 비슷하였으며 교련부 유착이 심하였고 첨판의 비후, 우종 형성(vegetation)이 있었고 석회질침착은 없었다. 이 밖에 판막협착을 일으키는 다양한 원인이 보고되어 있고 특히 대사장애질환(Fabry's disease, hyperlipidemic state), systemic lupus erythematosus 등이 보고되고 있다^{21~23)}. 본 저자의 경우 원인을 밝힐 수 없는 판막협착의 7예에서는 환자의 연령분포가 모두 40대 이하이며 판막은 삼첨판으로 구성되어 있고 육안적 소견이 류마チ스성 판막변화와 비슷하였으며 조직소견상 만성 비특이성 판막염과 점액양변성을 보이는 말기 변성단계를 보였다. 이에 대해서는 확실한 원인을 규명하기는 어렵지만 한국의 사회경제여건을 감안하면 대부분이 감염에 기인한다고 사료되며 이 중에서도 증상이 확실치 않거나 비특징적 소견을 보이는 류마チ스열에 더 비중을 두어야 할 것으로 생각한다.

순수대동맥판막폐쇄부전의 경우 거의 대부분의 예(90%)에서 대동맥판막 자체에만 병변이 있으며 가장 많은 원인으로는 류마チ스성으로 약 50%를 차지한다고 한다²². 이 밖에 원인으로서는 심내막염에 의한 경우가 두

번째로 많으며 치명도가 제일 높다고 한다^{24,25)}. 이 경우 첨판의 파괴, 열공형성, 첨판의 prolapse, 우종에 의한 첨판의 폐쇄부전을 유발한다. 이 외에도 선천성 판막기형, 고혈압, 매독성 혹은 비매독성 동맥염, 대동맥류, 결체조직질환, floppy valve, 외상, 판막하협착 등이 있다. 류마チ스성 판막폐쇄부전의 경우에는 첨판이 섬유성 변화를 일으키면서 판막문쪽으로 말려들어 가며 교련부의 유착이나 석회화변성은 거의 없다고 한다. 본 저자의 경우 류마チ스성이 1예 있었으며 원인 불명인 1예에서도 육안적, 조직학적 소견상 류마チ스성이 의심된다. 다른 원인으로는 장기간의 본태성 고혈압에 합병된 대동맥벽의 경화성 변화 및 교련부 확장에 의한 것이 2예, 선천성 이첨판의 경우 1예에서는 첨판이 많아 매우 얇아져(Wear and tear) 있었고, 동맥염, 낭성 중증 피사, 심내막염, floppy valve 등이 있었다. 판막폐쇄부전의 경우는 단 1예를 제외하고 모두 그 원인 규명이 가능하였다. 이것은 특정적인 병력, 임상소견이 있었고 조직소견 역시 비특징적인 말기 소견보다는 각기 다양한 특징적 소견을 보였기 때문이다.

대동맥판막의 점액양변성(myxoid degeneration)은 Weaver, Read²⁶⁾등이 일찌기 보고하였다. 점액양변성의 형태 및 조직소견은 전술한 바와 같으며 그 근본원인을 정확히 밝힐 수는 없지만 Allen²⁴⁾ 등은 판막폐쇄부전환자 34명 중 13예에서 점액양변성을 확인하였으며 그 원인을 밝히는데 있어서 조직소견보다는 병력, 임상소견 등을 중시하여 본태성 고혈압, 류마チ스성 판막질환, 심내막염, Marfan syndrome 등을 그 원인으로 제시하였다. 본 저자의 경우 20명 중 16예에서 점액양변성소견을 가짐을 확인하였다. 그러나 정상조직에도 점액양변성이 있으며 특히 Arantius nodule에서 특히 많이 있을 수 있어 위 변성을 조직학적으로 확진함에 있어 좀더 정확한 지침을 따라야 할 것이다. 16예 중 9예에서는 병력, 임상소견, 육안적 소견의 도움으로 원인을 규명할 수 있었으나 나머지 7예에서는 원인이 불명이다. 그러므로 이 말기성 조직변성의 원인을 규명함에 있어 좀더 세밀한 병력의 파악 및 임상소견의 검토, 정확한 육안적 소견의 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

대동맥판막치환술의 수술적응의 지침으로는 아직 정립된 것은 없으나 대동맥판막협착증에 대해서는 형태의 자연경과에 대한 이해와 혈역동학적인 계측으로 어느정도 기준이 잡혀있는 것 같다. 즉 울혈성 심부전을 보이거나 협심증상, 실신 혹은 판막면적지수(valve area index)가 $0.7 \text{ cm}^2/\text{BSA}(\text{m}^2)$ 의 경우 혹은 증상이 없

어도 점진적인 좌심실 비대를 보일 때 수술대상이 된다고 하였다^{27~30)}. 그러나 판막폐쇄부전증의 경우 수술적 응의 지침이 확실치 않다. 판막폐쇄부전의 경우 상당기간동안 증상 없이 지나지만 이 기간중의 심근의 손상은 점진적이며 위험한 수준에 이른다고 한다. Segal 등³¹⁾은 이 기간을 약 10년이라고 하였으며 Spangnuolo 등³²⁾은 이런 경우 무증상 환자에 있어 좌심실 확장과 심전도상 좌심실 비대 및 이상소견이 있는 경우 2년 생존율이 52%라 하였고 6년 생존율은 13%라 하였다.

Maron, Ferrans, Robert 등³⁷⁾은 판막협착증에서 보다 폐쇄부전증의 경우에서 더욱 심근의 퇴행성 변화가 심하다고 하였다. 이리하여 본원에서는 Kirklin, Pacifico³⁰⁾등이 제시한 바와 같이 증상이 없는 환자일지라도 혈액동학상 심한 폐쇄부전이 있고 심실확장 및 비후가 있으면 수술대상으로 하였다. 본원의 수술사망은 2예로서 모두 조기사망으로 전출한 바와 같이 심인성 사망이 아닌 술후 합병증에 의한 사망이었다. 아직 수술예가 적어 통계학적 비교가 어렵지만 타 보고예와 별 차이가 없었다^{33,34)}. 술후 사망예에 대한 분석으로 여러 가지 술전 위험요소에 대한 고찰이 있으나 대체로 술전 NYHA 기능분류, 좌심실의 확장, 비대의 정도, 환자의 나이, 심박출량, 좌심실확장기 말압력, 폐동맥압, 심근경색의 유무, 울혈성 심부전의 유무, 협심증상의 유무 등을 기준으로 삼고 있다. 본 저자의 경우 사망예 모두 합병증에 의한 경우로 술전 위험도와 사망예와의 인과관계는 산정하기 어렵다. 술후 합병증은 혈전진색률 및 주 합병증의 발생빈도 역시 타보고예와 비슷한 수준을 보이는 반면 인공판막실패율인 경우 16.6%를 차지하여 높은 실패율이 보이며 특히 paravalvular leak이 2예로 각각 술후 5개월, 3년째 발생하여 좀 더 정확한 수술수기 및 술후 관리가 필요할 것이다. 장기 생존율은 환자의 임상상태의 집합적 대명사이며 수술성적의 기본표현방법이다. 현재 본원의 대동맥판막치환술 환자의 9년 생존율은 90%이나 아직 수술예가 적고 대부분의 환자가 30~40대 이하의 젊은 연령층에 속하므로 진정으로 타보고예와의 직접적인 대비는 큰 의미가 없으나 양호한 수준이라 하겠다.

결 론

1978년 4월부터 1987년 4월까지 수술치료한 단독 대동맥판막질환자 20명에 대해 판막 병변의 원인과 임상성적에 대하여 고찰하였다.

1. 단독대동맥판막수술환자는 동기간에 시행한 전체판막수술환자 327명 중 20명을 차지하여 6.1%를 차지하였다.

2. 전체환자중 류마チ스열을 원인으로 하는 판막병변은 3예(15%)에 불과하였으며 협착증에서 2예, 폐쇄부전증에서 1예를 차지하였다.

3. 선천성 판막기형증 이첨판이 2예(10%)였으며, 판막협착증과 폐쇄부전증에 각각 1예씩이었다.

4. 폐쇄부전증의 원인으로는 본태성 고혈압 2예, 류마チ스성 1예, 선천성 이첨판 1예, 결핵성 및 매독성 동맥염이 각각 1예, floppy valve 1예, 심내막염 1예, 낭성 충총괴사 1예, 불명인 경우 1예가 있었다.

5. 폐쇄부전을 동반하거나 동반하지 않은 판막 협착증의 경우 류마チ스성이 2예, 선천성 이첨판이 1예 있었으며 원인불명인 경우가 7예 있었다.

6. 판막의 점액양변성(myxoid degeneration)을 보이는 경우는 16예(80%)가 있었으며 그 원인으로는 본태성 고혈압 2예, 결핵성 대동맥염, 선천성 이첨판, 류마チ스성, 세균성 심내막염, floppy valve가 각각 1예씩 있었으며 원인불명의 경우가 9예 있었다.

7. 수술사망예는 2예로서 10%를 차지하였고 만기 사망예는 없었다.

8. 18예의 만기 생존자를 총 40.2환자년동안 추적하였다. 추적기간중 1예에서 전색 합병증을 보여 전색률은 5.5%/환자년이었다. 심내막염의 발생률은 2예가 발생하여 11.1%/환자년이었다.

9. 장기생존율은 90%이며, 전색합병증과 판막실패 합병증이 없는 빈도는 각각 94%, 83.8%이었다.

10. 술전 전예에서 NYHA 기능분류상 2도 이상의 증상이 있었으나 추적상한기 현재 66.6%에서 증상이 소실되었다.

이와 같이 단독대동맥판막질환의 원인으로는 비류마チ스성이 많으며 판막수술의 장기 추적결과는 양호하다고 하겠다.

REFERENCES

- Stinson EB, Griep RB, Oyer PE and Shumway NE: Long-term experience with porcine aortic valve xenografts. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 73:54-63, 1977.
- Roberts WC: Morphologic features of the normal and abnormal mitral valve. *Am J Cardiol* 51:1005, 1983.
- Davies JJ: Pathology of Cardiac Valves. Butterworth London, 1980.

4. Margolis HM, Ziellessen FO, Barnes AR: *Calcareous aortic valvular disease*. Amer Heart J. 6:349, 1931.
5. McGinn S, White PD: *Clinical observations on aortic stenosis*. Amer J Med Sci 188:1, 1934.
6. Clawson BJ, Noble JF, Lufkin NH: *The calcified nodular deformity of the aortic valve*. Amer Heart J. 15:58, 1933.
7. Dry TJ, Willius FA: *Calcareous disease of the aortic valve. A study of two hundred twenty-eight cases*. Amer Heart J. 17:138, 1939.
8. Cohen L, Gray I, Nash PI, Fink H: *Calcareous aortic stenosis: report of nine cases with autopsy findings*. Ann Intern Med 13:2091, 1940.
9. Reich NE: *Calcific aortic valve stenosis: a clinico-pathologic correlation of 22 cases*. Ann Intern Med 22:234, 1945.
10. Horan MJ, Barnes AR: *Calcareous aortic stenosis and coronary artery disease*. Amer J Med Sci 215:451, 1948.
11. Anderson MW, Kelsey JR Jr, Edwards JE: *Clinical and pathological considerations in cases of calcific aortic stenosis*. JAMA 149:9, 1952.
12. Karsner HT, Koletsky S: *Calctic Disease of the Aortic Valve*, Philadelphia, J. B. Lippincott Company, 1947.
13. Allbutt C: *Disease of the aortic area of the heart, A System of Medicine by Many Writers, Vol 6. Diseases of the Heart and Blood Vessels*. (Allbutt C, Rolleston HD, eds) London, MacMillan & Company, Ltd 1909, p. 444.
14. Roberts WC: *Anatomically isolated aortic valvular disease: The case against its being of rheumatic etiology*. Am J Med 49:151, 1970.
15. Willius FA, Dry TJ: *Cardiac clinics. LVIII. A talk on the etiology of calcareous stenosis of the aortic valve*. Proc Staff Meet Mayo Clinic 14:245, 1939.
16. Tedeschi CG, Wagner BM, Pani KC: *Studies in rheumatic fever. I. The clinical significance of the Aschoff body based on morphologic observations*. Arch Path 60:408, 1955.
17. Roberts WC: *The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy patients*. Am J Cardiol 26:72, 1970.
18. Roberts WC: *The structure of aortic valve in clinically isolated aortic stenosis: An autopsy study of 162 patients over 15 years of age*. Circulation 42:91, 1970.
19. Roberts WC: *The structural basis of abnormal cardiac function: A look at coronary, hypertensive, valvular, idiopathic myocardial, and pericardial heart diseases*. In Levine, JJ: *Clinical Cardiovascular Physiology*. Grune and Stratton, New York, 1976.
20. Roberts WC, and Elliott, LP: *Lesions complicating the congenitally bicuspid aortic valve*. Radiol Clin North Am 6:409, 1968.
21. Roberts WC, Ferrans, VJ, Levy, RI, et al: *Cardiovascular pathology in hyperlipoproteinemia: Anatomic observations in 42 necropsy patients with normal or abnormal lipoprotein patterns*. Am J Cardiol 31:557, 1973.
22. Silver MD: *Obstruction to blood flow related to the aortic valve*. In Silver, MD: *Cardiovascular Pathology*. Churchill Living-stones, New York, 1983.
23. Gould L, Reddy CVR, DePalma D, et al: *Cardiac manifestations of ochronoses*. J Thorac Cardiovasc Surg 72:788, 1976.
24. Roberts WC, Morrow AG, McIntosh CL, et al: *Congenitally bicuspid aortic valve causing severe, pure aortic regurgitation without superimposed infective endocarditis*. Am J Cardiol 47:473, 1982.
25. Edwards JE: *Pathology of aortic incompetence*. In Silver MD: *Cardiovascular pathology*. Churchill Livingstones, New York, 1983.
26. Arnett FN, and Roberts WC: *Active infective endocarditis: A clinicopathologic analysis of 137 necropsy patients*. Curr Probl Cardiol 1:1976.
27. Morrow AB, Roberts WC, Ross J, Fisher RD, Behrendt DM, Mason DT, and Braunwald E: *Obstruction to Left Ventricular Outflow*. Ann Intern Med 69:1255, 1968.
28. Ross J, and Braunwald E: *Aortic Stenosis*, Circulation 37, 38:61, 1968 (Suppl V).
29. Frank S, and Ross J: *Natural History of Severe Acquired Valvular Aortic Stenosis (Abstr.)*. Am J Cardiol 19:128, 1967.
30. Kirklin JW, and Pacifico, AD: *Surgery for Acquired Valvular Heart Disease*. N engl J Med 288:133, 1973.
31. Segal J, Harvey WD, and Hufnagle C: *A Clinical Study of 100 Cases of Severe Aortic Insufficiency*. Am J Med 21:200, 1959.
32. Spagnuolo M, Klotu H, Taranta A, Doyle E, and Pasternack B: *Natural History of Rheumatic Aortic Regurgitation*, Circulation 44:368, 1971.
33. 金鍾煥 : 大動脈瓣 置換手術의 臨床成績. 大韓胸部外誌 18 : 46~53, 1985
34. 安在浩, 李寧均 : 류마チ스性 心臟疾患 患者에서 大動脈瓣膜置換術. 大韓胸部外誌 17 : 346~355, 1984