

선천성 대동맥협착증 수술치험 14 예 보고

조범구* · 홍승록* · 김해균* · 정경영*

— Abstract —

Surgical correction of congenital aortic stenosis — Report of 14 cases —

Bum Koo Cho, M.D.*, Seung Nok Hong, M.D.* Hai Kyoon Kim, M.D.*, Kyung Yong Chung, M.D.*

Over the past 6 years, from July, 1981. through June, 1987., 14 consecutive patient with congenital aortic stenosis underwent corrective surgery in our department of Thoracic and Cardiovascular Surgery.

The patient ranged in age from 1 to 20 years. There were 8 male and 6 female patients. According to the operative findings, stenotic site was valvular stenosis (5 cases), subvalvular stenosis (5 cases), supra valvular stenosis (2 cases), valvular and supra valvular stenosis (1 case). We have performed valvotomy and commissurotomy (5 cases), Resection of subvalvular membrane (3 cases), patch enlargement of Ascending aorta (2 cases), LV myotomy (2 cases), valvotomy and excision of membrane (1 case), patch enlargement of ascending aorta and valve rign (1 case).

There was one hospital mortality (7.1%). He died of G-I bleeding and sepsis on the 25th postoperative day. All survivors showed improvement in NYHA functional class in the 160 patientmonth follow up period.

서 론

선천성 대동맥 협착증은 선천성 심질환의 하나로서 선천성 심질환의 3~5%의 발생빈도를 보이는 비교적 드문 심질환이다^{1,2,3)}.

1700년 Boneti가 이병을 처음 기술한 이래 1954년 Be-ock이 closed transventricular valvotomy를 최초로 성공적으로 시행하였고^{4,5,6,7)}, 1956년 Swan과 Kartz 등에 의하여 hypothermia를 이용한 open valvotomy가 시행되었고, 1958년 Lillehei에 의해서 체외 순환을 이용한 대동맥판막의 valvotomy가 시행되었다.

선천성 대동맥협착증은 임상증상이 경할 경우에는 정

상 활동이 가능하지만, 심한 경우에는 급속히 악화하여 심부전을 일으키며 급사하는 경우도 있으므로 빠른 진단과 치료를 요하는 질병이며 외과적 치료로서 호전될 수 있는 질환이므로 임상적 의의가 크다.

조사대상 및 방법

본 연세대학교 흉부외과 교실에서는 1981년 7월부터 1987년 6월까지 6년동안 교정술을 받은 14예의 선천성 대동맥 협착증 환자를 대상으로 하였으며, 환자의 성별과 나이 및 체중, 수술전 증상과 술전 NYHA functional class, 협착 부위 및 동반된 기형, 수술방법과, 수술결과등을 분석하였다.

* 연세대학교 의과대학 흉부외과교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yonsei University

1987년 11월 3일 접수

결 과

환자는 남자 8예, 여자 6예 였으며, 나이는 1세에서 20

세 까지였으며, 평균 나이는 10.7세, 평균 체중 28.4 Kg, 평균 체표면적은 $1.02 \pm 0.33m^2$ 이었다 (Table 1).

수술전 증상으로는 (table 2.) 운동성 호흡곤란이 9예로 가장 많았고 빈번한 상기도 감염 8예, 심계항진 3예, 비출혈 3예 등이었으며, 증상의 기간은 평균 6.6 ± 5.3 년이었고, NYHA functional class 는 (table 3.) I 이 4예, II가 6예, III이 4예이었다. 수술전 심전도 소견은 II예에서 좌심실비후를 보였고 이중 6예에서 좌심실길장이 동반되었다.

협착 부위는 (Table 4.) 대동맥판막 협착이 5예, 대동맥판하부협착이 5예, 대동맥판 상부 협착이 2예 있었고, 대동맥판 협착 및 하부협착이 동반된 1예, 대동맥판 협착 및 상부협착이 동반된 1예가 있었다. 대동맥판막

Table 1. Variables of Patients

(N = 14)

	Mean \pm SD	Range
Age (year)	10.7 \pm 5.0	1.4-20.0
Body Weight (Kg)	28.4 \pm 12.0	9.5-44.0
Body Surface Area(M ²)	1.02 \pm 0.33	0.44-1.48

SD: standard deviaton

Table 2. Symptoms

(N = 14)

Dyspnea on Exertion	9
Frequent URI	8
Palpitation	3
Epistaxis	3
Poor Feeding	2
Dizziness	1
Growth Retardation	1
Cyanosis	1

Duration of Symptom = 6.6 ± 5.3 years

(Mean \pm SD)

Table 3. NYHA Functional Class

(N = 14)

Class I	4
Class II	6
Class III	4
Class IV	0

Table 4. Site of Stenosis

(N = 14)

Valvular	5
Subvalvular	5
Supravalvular	2
Subvalvular	1
Supravalvular	1

Table 5. Status of Aortic Valve

(N = 15)

Bicuspid	4
Tricuspid	10
Fibrous Thickening	8
Normal cusp	6

Table 6. Associated Anomaly

Patent Ductus Arterious	4
Aortic Regurgitation, minimal	2
Ventricular Septal Defect	2
Pulmonary Stenosis, Infundibular	2
Incomplete Endocardial Cushion Defect	1
William's Syndrome	1

은 이관이 4예, 삼관이 10예이었다. 8예에서 대동맥판막의 비후 소견을 보였으나 6예에서는 정상 소견이었고 2예에서는 대동맥 판막윤의 발육부전 양상을 보였다.

동반된 기형으로는 (Table 6.) 개방성 동맥관이 4예로 가장 많았고 이외 경한 대동맥판부전 2예, 심실중격결손 2예, 누두상의 폐동맥판폐쇄 2예, 불완전심내막결손 1예 등이었으며 1예에서는 지능지수가 66으로 지둔의 양상을 보이는등 William씨 증후군의 양상을 보였다.

교정수술은 (Table 6.) 교련절제술 및 판막성형술 5예, 판막하부의 분리된 막 제거 3예, 상행 대동맥을 침체를 사용 넓혀준 2예, 좌심실 유출로의 심근 절제술을 시행한 2예, 교련절제술과 병행하여 판막하부의 분리된 막 제거 1예, 침체를 사용 상행대동맥 및 대동맥판막을 모두 넓힌 1예 등이었다. 수술시 평균 체외순환 시간은 93 ± 52.2 분, 대동맥결찰 시간은 60 ± 33.8 분이였다.

수술전후 좌심실과 상행대동맥의 수축기압 gradient 는 (Table 7.) 술전 $66.7 \pm 40.7mmHg$, 술후 $66.7 \pm$

Table 7. Congenital Aortic Stenosis

Site of Stenosis	Name of Operation			Pressure Preop	Gradient(mmHg) Postop
Valvular (5)	Valvotomy & Commissurotomy	(4)		98	33
		(1)		203	35
Supravalvular (2)	Patch enlargement of Ascending Aorta	(2)		65	10
Subvalvular (5)	Excision of Sub- aortic Membrane	(3)		78	3
		(2)		71	5
Valvular & Subvalvular (1)	Commissurotomy & Excision of sub- aortic membrane	(1)		100	12
Valvular & Supravalvular of Aorta	Commissurotomy & Patch enlargement of Aorta	(1)		113	37

(1)

40.7mmHg, 술후 10.1±17.3mmHg로서 모두 떨어져 있으나 대동맥판막의 협착을 동반한 경우 술후 대동맥과 좌심실의 압력차는 34mmHg였고, 그외에는 6mmHg의 압력차가 있었다.

수술 합병증은 (Table 8.) 1예에서 술후 15일 발생한 소화성궤양으로 인한 출혈로 부분적 위절제술, 미주신경 절제술, 위공장문합술을, 술후 20일에 재발생한 궤양으로 인한 출혈로 전체 위장 절제술 및 위공장문합술을 다시 시행받은 후 술후 25일 폐혈증으로 사망하여 7.1%의 사망율을 보였고 합병증은 1예에서 술후 성대마비 및 정신불안증이, 1예에서는 동반된 심실내막결손의 교정 후 일시적인 완전심차단이 발생하였다(17.7%).

수술후 추적조사는 사망한 1예와 결손된 1예를 제외한 12예에서 최하 2개월에서 최고 43개월까지 총 160환자, 개월에서 시행하였고 평균 13.3개월이었으며 추적조사중 사망한 자는 없었다. 9예는 심잡음이 소실되고 약물치료 없이 양호한 상태였고 대동맥판 폐쇄증시의 심

잡음이 1예에서는 대동맥판 부전증시의 심잡음이 Grade II/VI 정도 들리고, 삼엽성 대동맥 판막 협착증인 1예에서는 동반된 불완전 심내막결손의 교정후 승모판 부전

Table 8. Hemodynamic Change after Correction

(N=11)

Systolic	Pressure (mmHg)	Mean	SD
Preop.	Aorta	107.4 ± 20.9	
	Left Ventricle	174.1 ± 46.8	
	Gradient	66.7 ± 40.7	
Postop.	Aorta	108.6 ± 10.9	
	Left Ventricle	118.7 ± 18.0	
	Gradient	10.1 ± 17.3	

Paired t-test P=0.0

SD: standard deviation

Table 9. Mortality and Complication (N=14)

Mortality: 1 case (7.1%) POD #25
Cause of Death: Sepsis after Subtotal Gastrectomy
Vagotomy & Gastro-jejunostomy
due to Ulcer Bleeding

Complication: 2 Cases (14.2%)
1. POD #4: Postop. Psychosis, Vocal cord paralysis
2. POD #12 : Transient Complete heart block

POD: Postoperative Day

Table 10. Follow Up Study (N=12)

Total:	160	patient-months
Range:	2-42	monts
Mean ± SD:	13.3 ± 11.8	months
Late Death:		None
No murmur No medication		9 cases
G II/VI AR murmur No medication		1 case
G II/VI AS murmur No medication		1 case
Questionable MR murmur		1 case

SD: standard deviation
AR: aortic regurgitation
AS: aortic stenosis
MR: mitral regurgitation

증의 심잡음이 의심되나 상태는 양호하며 전예에서 NY·HA functional class I의 상태였다.

고 찰

대동맥 협착증은 선천성 심질환의 3~5%를 차지하는 비교적 드문 심질환으로^{12,3)}, 성별비는 Braumwald.에 의하면 4:1 정도 남아에서 빈발한다. 하였고 본 논문에서는 남녀비가 1.3:1이었다⁸⁾.

수술전 증상으로는 경미한 경우에는 증상이 없으나 심하면 심부전이나 현훈등을 야기하며 운동시 급사를 초래할 수 있고 본 예에서는 운동성 호흡곤란이 9예로 가장 많았다. 술전 진단으로는 XKG, Echocardiogram, Cardiac Cath. angio 등이 이용된다.

협착부위는 판막 부위의 협착을 보이는 경우와 판막 상부의 협착을 보이는 경우, 그리고 판막하부의 협착을 보이는 경우로 나눌수 있다⁸⁾. 판막 부위의 협착을 보이는 경우가 가장 많으며 판막의 형태는 2엽성 판막으

로 한개의 융합된 교련을 가지고 있으며 중심성 개구부가 초래하는 형태가 가장 많고 본 논문의 경우는 5예 중 4예가 2엽성이었다.

수술방법은 융합된 한엽과 다른 엽사이의 개구부를 넓히는 것이 보통이며, 경우에 따라서 심한 대동맥 판막 부전을 동반할 수 있으므로⁹⁾ 약간의 절개를 가하는 것이 좋으며, 교련 절재술시 판막윤까지 칼날이 들어가지 않도록 조심해야 한다.

대동맥판막 상협착증의 경우 본 논문에서는 2예 있었는데 1842년 chevers에 의해¹⁰⁾ 대동맥 직상부의 선천적 축착을 처음 기술한 이래, Peterson, Todd, Edward, 등에 의하여¹¹⁾ 3가지 형태학적으로 분류되었는데 1) membranous type 2) hourglass type 3) hypoplastic type 등이고 이중 membranous type은 중앙에 개구부를 가진 fibrous tissue에 의한 diaphragm으로 이루어져 있고 hourglass type은 대동맥의 media가 두꺼워져 있고 intima의 fibrous proliferation이 동반되어 있으며 세번째의 hypoplastic type은 상협대맥의 diffuse hypoplasia를 나타낸다.

본 교실에서 경험한 판막상부협착증 3예중 1예는 hourglass type이고 2예는 hypoplastic type으로 모두 patch repair로 좋은 성적을 얻었다. 이중 hypoplastic type 중 1예는 william증후의 환자였는데 effin face와 mental deficiency를 동반하였고, 술후 수술과는 관계없는 합병증인 G-I bleeding과 sepsis로 사망하였고, 1예에서는 상부협착증 뿐만아니라 판막의 협착 및 판막윤의 형성 부전을 보였는데 대동맥 상부로부터 판막윤을 지나 RCC, LCC의 sinus portion까지 inverted Y-shape으로 종결개후 철허를 사용하여 넓혀주었는데 술전 압력차가 113mmHg에서 37mmHg로 감소하였다.

대동맥 판막하 협착증은 Kelly 등이¹²⁾ 제 1형 membranous type과 제 2형: fibromuscular type이라 하여 수술후 예후의 차이를 강조한 분류를 발표하였는데 본 논문에서는 제 1형이 3예, 제 2형이 2예 있었고, 발생은 Van praagh 등에 의해서¹³⁾ 심내막상의 이상으로 생긴 조직으로 보고 있으며, PDA가 동반된 경우 좌심실 유출로에 정상적으로 존재하는 판막하의 결체 조직의 증식으로 형성된 것으로 추정되고 있고, 판막하의 막상 협착은 판막성 협착과는 달리 협착이 진행성이고¹⁴⁾, 이차적인 비후성 좌심실 유출로 협착이 많기 때문에 수술은 막상구조의 절제나 이와 병행하여 근육의 일부를 절제하거나¹⁵⁾, Konno 등이 제안한 대동맥 좌심실 성형

술도 좋은 성적을 얻을 수 있을것으로 생각되며¹⁶⁾, 본 논문의 5예중 제 1형 3예에서는 막상구조의 절제와 같이 주위의 fibrous tissue 를 같이 제거하였다.

결 론

1) 본 연세대학교 흉부의과학 교실에서는 1981년 7월부터 1987년 6월까지 6년동안 14예의 선천성 대동맥판협착증 환자 교정 수술을 실시하였다.

2) 협착부위는 대동맥판막 협착이 5예 대동맥판막 하부협착이 5예, 대동맥판 상부 협착이 2예이었고, 대동맥판 협착 및 하부협착이 동반된 1예, 대동맥판 협착 및 상부협착이 동반된 1예가 있었다.

3) 교정술은 교련절제술 및 판막 성형술 5예, 판막하부의 분리된 막 제거 3예, 상행 대동맥을 침체를 사용 넓혀준 2예, 좌심실 유출로의 심근 절제술을 시행한 2예, 교련절제술과 병행하여 판막하부의 분리된 막 제거 1예, 침체를 사용 상행대동맥 및 대동맥판막을 넓힌 1예 등이었다.

4) 대동맥판 협착증을 가진 경우에는 술후 압력차가 34mmHg였고, 그외의 경우에는 압력차가 6mmHg의 차이가 있었다.

5) 수술결과 1예에서 술후 15일 발생한 소화성 궤양으로 인한 출혈로 부분적 위절제술, 미주 신경 절제술, 위공장문합술을, 술후 20일에 재발생한 궤양으로 인한 출혈로 전체 위장 절제술 및 위공장 문합술을 다시 시행받은 후 술후 25일 폐혈증으로 사망 7.1%의 사망율을 보였고 합병증은 1예에서 술후 성대마비 및 정신 불안증이, 1예에서는 동반된 심실내막결손의 교정후 일시적인 완전심차단이 발생하였다(17.7%).

6) 선천성 대동맥 협착증은 재협착의 문제, 좌심부담의 회복 및 판막대치술이 필요한 경우등 추후의 추적조사가 필요한 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Robert, W.C.: *Anatomically isolated aortic valvular disease; the case against its being of pneumatic etiology. Am. J. Cardiol* 49:151, 1970
2. Friedman, W.F.: *Indications for and results of surgery in congenital aortic stenosis. Adv. Cardiol* 17:2, 1976
3. Nadas AS, Fyler DC: *pediatric cardiology Third edition. Philadelphia: saunders. 1972*
4. D.G. Mulder: *The surgical treatment of congenital aortic*

- stenosis. J. thorac & cardiovasc surgery Vol. 55:786, 1968'*
5. Ellis F.H.: *Result of surgical treatment of congenital Aortic Stenosis Circulation* 27:426, 1963
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. Braunwald, E. et al: *Congenital aortic stenosis. Clinical & hemodynamic findings in 100 patients. Circulation.* 27: 29, 1962
9. Ellis, F.H.: *Results of surgical treatment of congenital aortic stenosis. Circulation.* 25: 29, 1962
10. Chevers, N.: *A collection of facts illustrative of the morbid conditions of the pulmonary artery as bearing on the treatment of cardiac and pulmonary diseases. London Med. Gaz.* 38:1946
11. Peterson, T.A., Todd, D.B., and Edwards, J.E.: *supravalvular Aortic Stenosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 50:734, 1965
12. Kelly DT, Wulfsberg E, Rowe RD: *Discrete subaortic stenosis. Circulation* 46:309, 1972
13. VanPraagh R, Corwin RD, Daheguist EH, et al: *Tetralogy of Fallot with severe left ventricular outflow tract obstruction due to anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum. Am J Cardiol* 26:93, 1970
14. Wright GB, Keane JF, et al: *Subaortic stenosis: A thirty year experience (abstr). Am J Cardiol* 45:449, 1980
15. Champaur G, Trusler GA, Mustard WT: *Congenital discrete subaortic stenosis; Surgical experience and longterm follow-up in 20 pediatric patients. Br Heart J* 35:443, 1973
16. Cain T, Campbell D, Paton B, Clarke D: *operation for discrete subvalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 87:366, 1984
17. 송명근, 김상현, 김종환, 서경필, 이영균: 선천성 대동맥 판막 협착증 치험 2예 대한흉부의과학회지 Vol. 11 No. 2, 194, 1978.
18. 김병열, 안유수, 장윤하, 김주이, 유희성: 선천성 대동맥 판막 협착증 대한흉부의과학회지 Vol. 12, No. 4, 350, 1979.
19. 이재성, 신기우, 최순호: 대동맥판 상부협착증 치험 1예 보고 대한흉부의과학회지 Vol. 18, No. 4, 615, 1985.
20. 노준량, 이재원: 대동맥 판막하 막상 협착증의 수술요법 대한흉부의과학회지 Vol. 19, No. 1, 165, 1986.