

선천성 대동맥판막하 막상협착증 치험 2례

송인기* · 임태근* · 윤재도* · 양태봉* · 최순호*

— Abstract —

Surgical Correction of Discrete Membranous Subaortic Stenosis

I.K. Song, M.D.* , T.G. Lim, M.D.* , J.D. Yoon, M.D.*
T.B. Yang, M.D.* , S.H. Choi, M.D.*

We experienced surgical correction of 2 cases of discrete membranous subaortic stenosis.

Case 1 was 19 years old male patient. His complaints were fatigue, exertional dyspnea, syncope and angina for 8 years. Ejection systolic murmur was heard at the second right intercostal space and diastolic murmur was heard at the apex. A thrill was palpated over the second right intercostal space and area of the carotid artery. 2-D echo, cardiac cath and left ventriculogram revealed discrete membranous subaortic stenosis and VSD. Complete excision of discrete membrane without myectomy was done. VSD was closed with dacron patch and aortic valve was replaced with St. Jude medical valve.

Case 11 was 16 years old female whose complaints were exertional dyspnea and syncope. Ejection systolic murmur was heard at second right intercostal space, but diastolic murmur was not heard. A thrill was palpated over the second right intercostal space and the area of carotid artery. 2-D echo, cardiac cath and left ventriculogram revealed discrete membranous subaortic stenosis. Complete excision of fibrous tissue and myotomy were made and aortic valve was replaced with St. Jude medical valve.

Operative finding was followed : both aortic valves showed deformity of leaflets. Subaortic region had a thickened central fibrous body from which the ridge protruded.

Both patient's postoperative course were uneventful and short-term follow-up results were good except soft systolic murmur at the aortic area.

서 론

대동맥판막하 막상협착증은 fibrous diaphragm에 의해 좌심실 유출로의 협착을 초래하는 매우 드문 선천성 심질환이다^{1,2,3,4}. 이 질환은 심장중격결손증과 같

은 다른 심기형을 동반하는 경우가 많다³. 발생원인은 bulbus cordis의 incomplete degeneration이나⁵ 심내막조직의 이상⁶ 또는 심실중격 결손증의 자연적인 폐쇄와^{6,7} 관계가 있다. 병변이 진행성이고 장기간의 turbulent flow에 의한 판막질환이 발생할 수 있으며^{3,8,10,11} 심내막염이나 급작사를 초래할 수 있으므로 조기에 수술적 치료를 함으로서 좋은 결과를 얻을 수 있으리라 생각한다^{3,12}.

본 원광대학교 의과대학 흉부외과에서는 1988년도에 판막하 막상협착증 2례를 성공적으로 치험하였기

*원광대학교 의과대학 흉부외과학 교실

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Wonkwang University.
1990년 4월 20일 접수

에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

Case 1

19세 남자환자로 쉬피로감, 운동시 호흡곤란, 흉통 및 syncope로 내원한 환자였다. 환자는 8년전에 심질환을 진단 받았으나 특별한 치료없이 지내던 중 최근 증상의 악화로 내원하였다.

이학적 소견상 혈압은 100/60 mmg, 맥박은 분당 75회, 161cm 45kg였고 비교적 건강하였다. 경동맥부위와 대동맥판막 부위에서 진전이 만져졌고, 모든 판막 부위에서 수축기 구출성 심잡음을 들을 수 있었고 대동맥판막 부위에서 (G IV) 가장 크게 들렸으며 심첨부에서 이완기 심잡음을 들을 수 있다. 단순 흉부 X-ray 사진상 심흉비는 0.5였고 대동맥궁이 크게 확장되었다 (Fig.1). 심전도상 normal sinus rhythm, LVH 소견을 보였고 심초음파에서 좌심실 비대와 severe aortic stenoinufficiency, subvalvular discrete membranous stenosis와 심실중격 결손증을 보였다(Fig.2). 심도자검사서 수축기 좌심실압이 158mmg, 대동맥 105mmHg로 53mmg의 압력 차이를 보였다.

수술 및 수술소견

대동맥판막하 1.2cm부위에 두께 2mm의 discrete membrane이 있었고 대동맥판과 membrane 사이에 8mm 정도의 심실중격 결손증이 발견되었다. 대동맥판막하 협착의 이차적인 병변으로 보이는 대동맥륜이 확장되어 있었고 leaflet의 thickening으로 판막부전 소견을 보였다(Fig.3). 심실중격결손은 patch 봉합을 하였고 협착 부위의 fibrous tissue를 완전제거한 다음 21mm ST. Jude medical valve로 판막대치술을 시행하였다. 수술 후 환자는 대동맥 판막부위에서 Grade II 수축기 심잡음의외에는 별문제없이 현재 외래 추적 관찰 중에 있다.

Case II

16세 여자환자로 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 국민학교 3학년때 한차례 syncope가 있었고 이때 선천성 대동맥 판막협착증을 진단받았으나 특별한 치료를 받지 않았고 최근 증상 악화로 내원하였다.

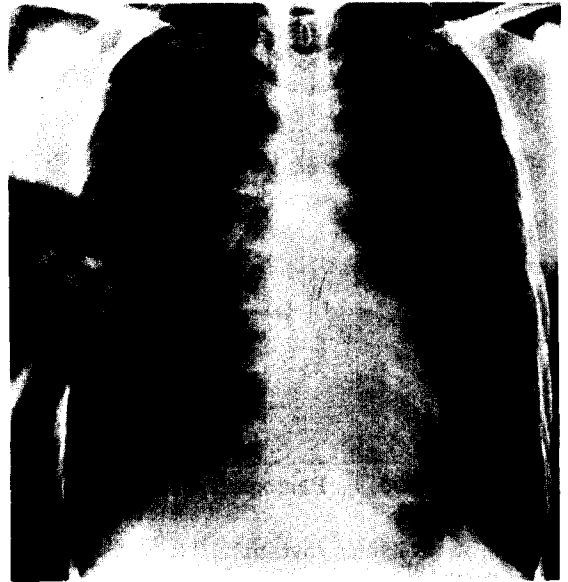


Fig. 1. Case I, Preoperative chest PA (C/T ratio : 0.5)



Fig. 2. Case I, 2D echocardiography

이학적 소견상 혈압은 90/60mmHg, 맥박수는 분당 95회였고, 신장 151cm, 체중 49Kg으로 전신 상태는 비교적 양호하였다. 촉진상 좌우 흉골상연에서 진음이 촉진되었고 경동맥부위로 방사되었다. 청진상 심첨부에서 수축기 심잡음(Grade IV)과 폐동맥 부위와 대동맥 부위에서 심잡음(Grade IV, Grade V)을 들을 수 있었으나 이완기 심잡음은 들리지 않았다. 혈액검사, 간기능검사 및 신기능검사의 생화학적 검사소견은 정상범위였다. 단순흉부 X-ray에서 좌심실 비대와 대동맥 확장소견을 보였으며 심전도상 LVH with



Fig. 3. Case I, Photography at operation

strain, normal sinus rhythm 소견을 보였다. 심에코 검사에서 좌심실 비대와 대동맥판막 협착과 폐쇄부전 및 판막하 막상협착을 볼 수 있었다. 심도자 및 심혈관 조영에서 판막하 막상협착을 보였고 좌심실과 대동맥 사이의 압력차는 80mmHg였다.

수술 및 수술소견

흉골정중절개후 대동맥, 상하공정맥에 삽관을 하여 체외순환을 한다음 심정지액으로 blood cardioplegic solution을 사용하였다. 판막 직하방에서 두께 2mm, 직경이 8mm의 막상조직이 주로 우측과 무관상 동맥 동 하방에 위치하고 있었고 대동맥판막은 thickening과 distorted되어 있는 판막부전소견을 보였다. 판막하 막상조직의 완전절제와 myotomy를 시행한다음 St. Jude medical valve(19mm)로 판막 대치술을 시행하였다.

고 안

판막하 막상협착증은 선천성 좌심실유출로 협착증의 8~10%^(2,8)를 차지하는 심기형으로 남녀비는 약 2:1로 남자에서 많다^(1,2,3,4). 판막하 협착증은 1942년 Chever's⁽¹³⁾에 의해 처음기술되었다. Newfeld등은^(3,14) discrete membranous type, fibrous muscular collar type, fibrous muscular tunnel type등으로 분류하였다. 이중 막상협착증^(1,3,4)은 eccentric, circumferential fibrous diaphragm이 대동맥 판막하부 좌심실유출로에서 협착을 일으킨다. 또한 막상구조가 aortic cusp,

anterior cusp of mitral valve, thickened endocardium of ventricular septum에 부착 돼 있는 경우가 있다.

증상으로는 쉬피로감, 운동시 호흡곤란, 심근허혈, syncope등의 대동맥판막 협착증과 같은 비슷한 소견을 보이고 울혈성 심부전, 운동시 급작사⁽²⁸⁾등이 올 수 있다. 유아기때에 심부전이 오는 경우 대개 PDA, VSD, COA등의 다른 심기형이 동반된 경우가 많다. 이학적 증상으로는 경동맥부위와 좌흉골연 상방에서 thrill과 좌흉골연에서 수축기 심잡음을 들을 수 있고 경동맥부위로 방사될 수 있다. 또한 심첨부에서 이완기 심잡음을 50%에서 들을 수 있다. 증례 1의 환자는 심첨부에서 이완기 심잡음을 들을 수 있었으나 증례 2의 환자에서는 이완기 심잡음은 들을 수 없었고 두환자에서 snycope의 기왕력이 있었다.

동반된 질환으로는 심실중격결손증, coarctation of aorta, persistence of left superior vena cava, 동맥관개존증, AV canal defect, 승모판 폐쇄부전증, sinus valsalva rupture, A-P window, 대동맥판막 부전증 그리고 대동맥판막 폐쇄증등이 20~25%^(3,15,16,17)환자에서 동반되는 경우가 있다.

심부전증은 유아기에서는 적고 있는 경우 대동맥 교약증, 동맥관 개존증, 심실중격결손증등이 동반되는 경우가 많다. 병변의 협착이 진행성이고 이차적으로 좌심실 유출로의 비후성 증식에 의한 협착이 진행된다. 장기간의 판막하 협착에 의한 turbulent jet flow에 의해 대동맥 판막의 thickening, deformity등의 변성으로 판막 부전증등이 올 수 있다^(16,17,18,19). 또한 심내막염으로 인한 판막 부전증이 올 수 있고, 심내막염의 병변은 판막하 막상 협착부위와 대동맥 판막부위에서 올 수 있다⁽¹²⁾.

증상이나 이학적 소견으로는 다른 type의 대동맥 판막협착증과 구별하기 힘들다. 심초음파와 심도자 및 심조영술이 진단에 도움이 된다. 심초음파에서 M-mode로는 좌심실 유출로의 협착은 알 수 있으나 막상조직은 직접 볼 수 없고 2-D 심초음파에서 막상조직이 잘보이므로서 판막하 막상 협착증을 진단할 수 있다^(20, 21,22,23,24,25).

심도자 검사에서 좌심실과 대동맥 사이의 수축기 혈압차와 pullback pressure tracing시 기록된 pressure wave 및 심조영술로 협착의 정도와 종류를 알 수 있고 또한 동반된 다른 심혈관질환을 진단할 수 있다.

수술 치료의 적응은 다른 type의 대동맥판막 협착과 비슷하나 병변이 진행성이고 빠르게 협착이 진행될 수 있고 또한 이차적으로 판막의 thickening, deformity 에 의한 부전증과 심내막염등이 올 수 있고 드물게 경한 협착이 있는 경우에도 급작사등이 올 수 있으므로 좌심실과 대동맥 사이의 혈압차가 30mmHg이상인 경우에도 수술적응이 된다.^{3,26)}

판막하 협착증의 수술은 대동맥 절개후 막상조직의 완전 절개가 가능하다. Aram smolinsky 등²⁷⁾은 막상조직 제거와 함께 주위의 fibrous tissue를 제거함으로써 재발을 방지할 수 있다 하였고 Thomas Cain¹⁶⁾은 막상조직만 제거한 경우와 myectomy를 시행한 후 재발율은 각각 36%, 20%로 myectomy를 시행한 경우 재발율을 줄일 수 있었다. 그러나 H.Ashraf 등²⁷⁾은 myectomy나 myotomy를 병행한 경우 예후에 영향이 없었다고 보고하였다. secondary hypertrophy가 같이 있는 경우 myotomy나 myectomy를 시행하고 VSD같은 심기형이 동반된 경우 dacron patch 등으로 closure를 해야 한다. 판막하 막상협착증은 다른 type에 비해 예후는 좋지만 술후 진행성협착이 올 수 있다.

증례 I의 환자는 막상조직제거와 심실중격결손은 dacron patch로 봉합하였고 판막대치술을 시행하였다. 증례 II의 환자는 막상조직제거와 myotomy를 시행한 다음 판막대치술을 시행하였다.

두 환자 모두 대동맥 판막의 이차적인 변화로 인한 판막부전의 소견을 보여 판막대치술을 시행하였다.

결 론

본 원광대학교 흉부외과학교실에서는 대동맥 판막하 막상협착증 2례를 수술하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Robert, Hardesty, et al : *Discrete subvalvular aortic stenosis : An evaluation of operative therapy. J Thorac Cardiovasc Surg, 74 : 352, 1977.*
2. Edger A, Newfeld, et al : *Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood. Am J Cariol, 38 : 53, 1976.*
3. Edward JE : *Pathology of Left ventricular outflow tract obstruction. Circulation, 31 : 586, 1965.*
4. Robert WC. : *Pathologic aspect valvular and subvalvular aortic stenosis In. Ref, 4 : 221.*
5. GA Cassel, JD Benjamine, JB Larkier : *Subendocardial ischemia in patient with discrete subvalvular aortic stenosis. Br Hert J, 40 : 388, 1978.*
6. Kyung J Chung, et al : *Combind discrete subaortic stenosis & ventricular septal defect in infant, & children, Am J Cardiol, 53 : 1429, 1984.*
7. Varghese PJ : *Spontaneous closure of ventricular septal defects by aneurysmal formation of the membranous septum. J Pediatr, 75 : 700, 1969.*
8. Van Praagh R, et al : *Tetralogy of Falot 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.*
9. Jarke DR : *Extended aortic root replacement for the treatment of left ventricular outflow obstruction. J Cardiac Surg, 2 : 121, 1984.*
10. Robert M, Freedom, M Renate Dishe, Richard D Rowe : *Pathologic anatomy of subaortic stenosis & atresia in the first year of life. Am J Cardiol, 39 : 1035, 1977.*
11. N Okike, DC Mcgoon, et al : *Extended result after operation for congenital aortic stenosis. Am J Cardiol, 45 : 449, 1980.*
12. Abraham Shem-Tov, et al : *Clinical presentation & Natural history of mild discrete subaortic stenosis. Circulation, 66 : 509, 1982.*
13. Chevers N : *Observation on the disease of the orifice valve of the aorta. Guys. Hosp Rep, 7 : 387, 1942.*
14. RM 1. awson, F.R.C.S., LI Bonchek, V Menashe, A Starr : *Late result of surgery for left ventricular outflow tract obstruction in children, J Thorac Cardiovasc Surg, 71 : 334, 1976.*
15. Michael Jonees, et al : *The late prognosis after resection for fixed left ventricular outflow tract obstruction. J Thorac Cardiovasc Surg, 87 : 410, 1894.*
16. Thomas Cain, David Cambell, Bruce Paton & David Claake : *Operation for discrete subvalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc, 87 : 336, 1984.*
17. Robert WC : *Valvular, Subvalvular & supravalvular aortic stenosis : Morphologic features. Cardiovascular clinics, 5 : 98, 1973.*
18. G Champsom, GA Trusler, WT Mustard. :

- Congenital discrete subvalvular aortic stenosis : Surgical experience and long-term follow-up in 20 pediatric patients Br Heart J, 35 : 443, 1973.*
19. Chung Shin Sung, Evertt C Price, Denton A. Cooley, F.A.C.C. : *Discrete subaortic stenosis in adult. Am J Cardiol, 42 : 283, 1978.*
 20. Richard H, Davis, et al : *Echocardiographic manifestation of discrete subaortic stenosis. Am J Cardiol, 33 : 277, 1974.*
 21. Arthur E, Weyman, et al : *Cross-sectional echocardiography in evaluating with discrete subaortic stenosis. Am J Cardiol, 47 : 358, 1976.*
 22. R Andrew Blackwood, et al : *Aortic stenosis in childhood : Experience with echocardiographic prediction of severity. Circulation, 57 : 263, 1978.*
 23. Steven K Kruger, et al : *Echocardiography in discrete subaortic stenosis, Circulation, 59 : 506, 1979.*
 24. Teresa E Berry, Kalim U Azis, Milton H, Paul : *Echocardiographic assessment of discrete subaortic stenosis in childhood. Am J Cardiol, 43 : 629, 1979.*
 25. Jane Somerville, Susan Stone, Donald Ross : *Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal. Br Heart J, 43 : 629, 1980.*
 26. JC Hoffel, L Genglrer, M Henry, C Pernot : *Angiocardiography in congenital subvalvular aortic stenosis ; Prognosis and operative indications. Ann Thorac Surg, 23 : 1, 1977.*
 27. H. Ahraf, F.R.C.S, et al : *Long term results after excision of fixed subaortic stenosis, J Thorac Cardiovasc surg, 90 : 864, 1985.*
 28. James, TN Jordan et al : *Subaortic stenosis and sudden death. J Thorac Cardiovasc Surg, 95 : 247, 1988.*
 29. Pelech An, Trusler Ga, Olley Pm, et al : *Critical aortic stenosis, J Thorac Cardiovasc Surg, 94 : 510, 1987,*
 30. 노준량, 이재원 : *대동맥 판막하 막상협착증의 수술요법 대한흉부외과학회지 19 : 165, 1986.*
 31. 문경훈, 허 용, 김병열, 이정호, 유희성 : *대동맥 판막하 막상협착증 치험 2례 대한흉부외과학회지 21 : 727, 1988.*