

대동맥판상부협착증

—치험 3례—

전 예 지*·이 신 영*·오 상 준*·김 창 호*

—Abstract—

Supravalvular Aortic Stenosis —Report of 3 cases—

Ye Jee Jun, M.D.*; Shin Yeoung Lee, M.D.*; Sang Joon Oh, M.D.*; Chang Ho Kim, M.D.*;

Supravalvular aortic stenosis may be defined as an obstructive congenital deformity of the ascending aorta which originates just distal to the level of the origins of the coronary arteries. It may be localized or diffuse.

Enlargement of the aorta with a diamond-shaped patch of the noncoronary sinus of Valsalva was reported in 1961 by McGoon and associates. But this reconstruction is asymmetric and the aortic obstruction may remain. In 1977, Doty and associates reported the extended aortoplasty, the supravalvular ring was incised at two points in the noncoronary and in the right coronary sinuses of Valsalva closed with a tubular Dacron prosthesis of inverted Y-shape tailored to reconstruct the aorta. We experienced three cases of the supravalvular aortic stenosis.

The 11-year-old female and 4-year-old male with localized supravalvular aortic stenosis in William's syndrome were operated with an inverted Y-shaped aortotomy toward the non-coronary sinus and the right coronary sinus and closed with "Hemashield's collagen impregnated Dacron" tube graft, fashioned into "pantaloons" form patch. The 12-year-old male with localized supravalvular aortic stenosis and mitral insufficiency in William's syndrome were operated with same procedure as two other patient above-mentioned for relief of supravalvular aortic stenosis and with mitral valve replacement. Postoperative course has been good.

서 론

대동맥판상부협착증은 Valsalva동의 직상부, 즉 판

*인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Paik Hospital in Seoul, Medical college, Inje University

1990년 12월 3일 접수

상동맥 기시 직상부에서 부터 협착이 존재하는 비교적
드문 선천성 심질환으로 국소형(localized)과 미만형
(diffuse)의 두 가지로 분류된다^{1,5,7,8,9)}. 1956년 McG-
oon에 의해 수술적 교정이 성공된 후 많은 수술례가
보고되고 있으며¹⁾, 1961년 William등이 대동맥판상부
협착증, 지능장애, 안면기형을 가진 사례를 보고한 이
후 이와 같은 예들을 William증후군이라고 불렀다²⁾.
Beuren등은 치아기형과 말단부 폐동맥협착증을, Bla-

ck 등은 특발성 영아에서 고칼슘증이 이 William증후군과 관련되어 있다고 보고하고 있으나, William증후군과 관계없는 대동맥판상부협착증에 관한 보고도 다수 있다^{1,5,11)}.

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학 교실에서는 William증후군 3례를 치료하였던 바 이중 2례는 대동맥판상부협착증이 동반되었고 1례는 대동맥판상부협착증과 승모판폐쇄부전증이 동반된 환자들에서 수술치료하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 I.

11세 여아로 2년전부터 운동시 호흡곤란이 있어 타 병원을 방문하여 선천성 심질환이라는 진단을 받았으나 정밀검사는 하지 않았다. 과거력상 특이소견은 없었고 형제는 오빠와 언니가 각 1명씩 있었으나 안면기형, 선천성 심질환의 가족력은 없었다. 체중 32kg, 신장 136cm로 중등도의 발육상태였고 지능검사는 실시하지 않았지만 말과 행동이 나이에 비하여 저하되어 있었다. 안면소견상 우측눈에 내사시가 있었고 Elfin face 모양을 하고 있었다(Fig. 1). 흉부 이학적소견상 우측 제2늑간 흉골연에서 Grade IV / VI의 수축기성 심잡음이 청진되며 이는 양측경동맥으로 방사되었다.



Fig. 1. Elfin face appearance of case I.

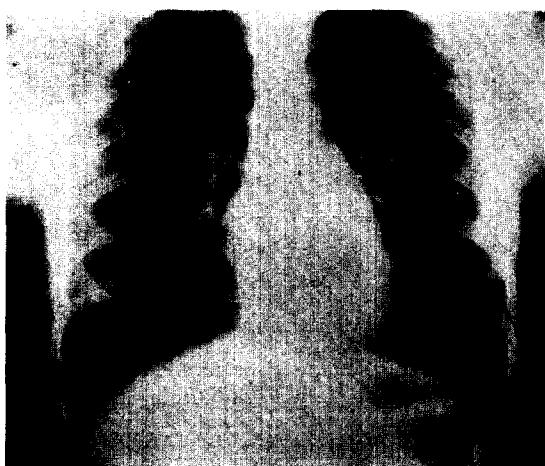


Fig. 2. Preoperative chest PA view of case I.

혈액검사상 혈색소 12.8gm/dl, 간기능검사, 전해질검사, 신장기능 및 소변검사는 모두 정상이었다. 심전도 검사상 좌심실비대소견이 있었고, 단순흉부 X-선상 심비대나 폐혈관음염의 증가등은 없었다(Fig. 2). 심초음파 검사상 Valsalva동 직상부에 국소형 협착이 있었고 좌우단락소견은 없었으며 승모판윤의 석회화 소견은 보였지만 승모판막의 기능은 정상이었다. 심도 자검사상 좌심실압은 200 / 0mmHg, 상행대동맥압은 105 / 75mmHg였고, 협착근위부는 170 / 75mmHg로 좌심실과 협착근위부간에 수축기압차는 30mmHg였고, 협착부위를 가로지르는 수축기압차는 65mmHg로 전체압력차 (좌심실 - 상행대동맥)는 95mmHg였다. 좌심실과 Valsalva동에 조영제를 주입하여 얻은 좌심실 및 대동맥조영술상 Valsalva동 상부에서 모래시계형으로 협착된 모양을 보였고 협착근위부에서 확장된 좌측 판상동맥이 기시하는 것을 관찰할 수 있었다. 승모판막, 대동맥판막과 판막하부는 정상이었고 대동맥궁에서 기시하는 무명동맥, 경동맥, 쇄골하동맥 등도 정상이었다(Fig. 3). 주폐동맥압은 15 / 5mmHg였고 혈관조영술사진에서 폐동맥의 협착소견은 없었다.

증례 II.

4세 남아로 3세때 홍역에 걸려 인근병원에서 치료하던 중, 선천성 심질환이 있다고 진단은 받았으나 정밀 검사는 실시하지 않았다. 과거력상 잦은 상기도염이 있었고 운동시 심한 호흡곤란이 있었다. 지능검사는 실시하지 않았으나 다른아이와 비교하여 모든 면에서 부자연스런 행동을 보였다. 가족력상 특이사항은 없었

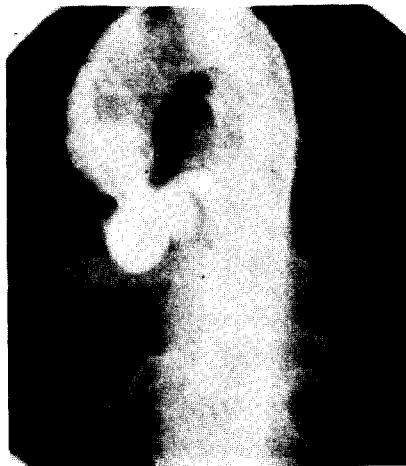


Fig. 3. Aortogram showing the localized supravalvular aortic stenosis and dilated left coronary artery in case I.

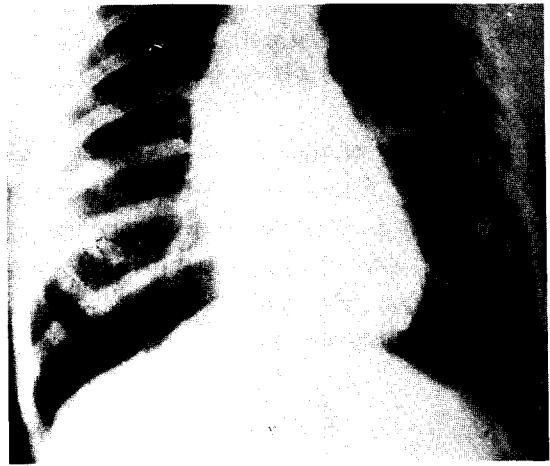


Fig. 4. Preoperative chest PA view of case II.

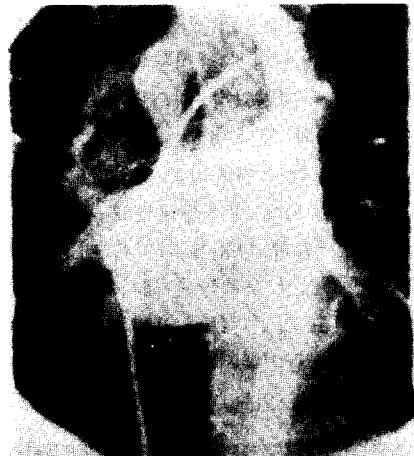


Fig. 5. Delayed aortogram showing the localized aortic stenosis in case II.

으며 수술후 알게된 사실로 부모 모두에게서 매독검사 반응(VDRL)이 양성이었다. 체중 14.3kg, 신장 100cm로 발육정도는 중등도였다. 외견상 Elfin face의 안면 기형이 보였고 청색증소견은 없었다. 청진상 우측 흉골상연에서 Grade IV / VI의 수축기성 심잡음이 들렸으며 이는 양측 경동맥으로 방사되었다. 복부소견상 간비대증은 없었다. 혈액검사상 혈색소 12.0gm / dl, 전해질검사, 신장기능 및 소변검사는 정상이었다. 매독반응검사에서 VDRL법에 양성이었고 TPHA에서도 양성이었나 선천성 매독을 의심할 만한 이학적소견은 없었다. 심전도검사상 양심실비대소견이 있었다. 단순흉부 X-선사진상에서도 심비대소견은 있으나 폐 혈관음영의 증가는 없었다(Fig 4). 심도자검사를 시행하는 중에 환자가 충분히 진정되지 않아 우심도자만 할 수 있었다. 우심실압 40 / 0mmHg, 주폐동맥압 30 / 10 mmHg였고 주폐동맥에 조영제를 주입하여 지연촬영으로 좌심혈관촬영을 하였다. 대동맥판막적 상부에서 상행대동맥의 중간부위까지 절구모양의 미만 형협착을 보이고 있으며 좌심실 유출로에서는 2차적으로 생긴 비대칭성 비대소견이 있었다. 대동맥궁에서 기시하는 혈관들과 폐동맥에서도 이상소견은 없었다 (Fig. 5).

증례 III

12세된 남자 환자로 6세때 부터 운동시 호흡곤란을 보여 타 대학병원은 방문하여 선천성 심질환으로 진단

을 받았으나 정밀검사는 받지 않았다. 최근에 증상의 악화로 타 대학병원을 방문하여 심초음파검사상 승모 판폐쇄부전증과 대동맥판상부협착으로 진단되어 본원에 입원하기 전 1개월동안 약물투여를 받았다. 체중은 30kg로 중등도의 발육상태를 보였다. 지능은 검사는 실시하지 않았으나 다른 아이와 비교하여 말과 행동면에서 차이가 있었다. 청진상 우측 제2늑간 흉골연에서 수축기성 심잡음이 Grade IV / VI로 들렸고, 심첨부에서도 수축기성 심잡음이 Grade IV / VI로 들렸다. 혈색소는 13.3mg / dl이었고, 간기능검사, 전해질검사, 신장기능 및 소변검사는 정상이었다. 심전도검사상 동방절빈맥, 좌측편위, 및 좌심실비대소견이 보였다. 단순흉부 X-선사진상 이중성 심방음영과 좌심실비대 그



Fig. 6. Preoperative chest PA view of case III.

리고 폐혈관증의 증가되어 있었다(Fig. 6). 심초음파검사상 좌심방이 확장되어 있으며 승모판폐쇄부전과 대동맥의 Vasalva동 직상부에 국소형 협착을 보였다. 심도자검상 협착부위 상하의 압력차는 30mmHg 이었다. 좌심실조영술상 Grade IV의 승모판폐쇄부전과 대동맥판 상부에 국소형 협착을 보였고 대동맥궁에서 분지하는 혈관들은 이상이 없었다(Fig. 7).

수술소견 및 방법

수술은 기관삽관후 전신마취하에 흉골정중절개술을 시행하였다. 인공심폐기의 송혈캐뉼라를 상행대동맥

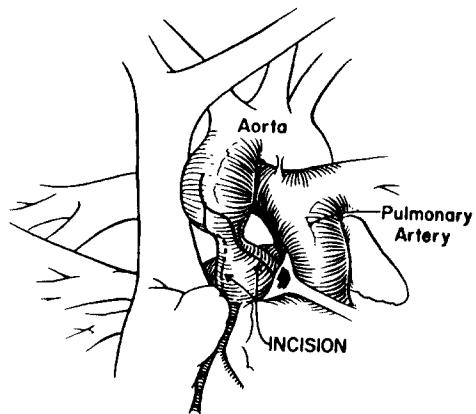


Fig. 8. Schematic view of aortic incision line.

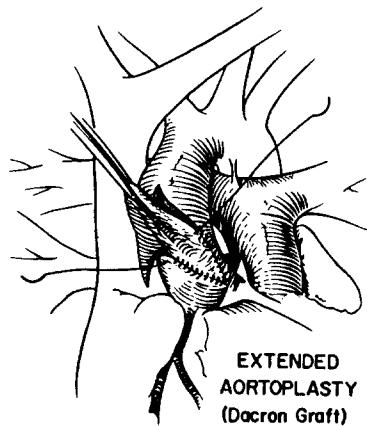


Fig. 9. Schematic view of aortoplasty.



Fig. 7. Left ventriculogram and aortogram showing the mitral regurgitation and the localized aortic stenosis in case III.

의 상부, 즉 무명동맥 기시부에 좀더 가깝게 삽입하였고 상, 하 공정맥에 탈혈 캐뉼레를 삽입하고 폐동맥에 벤트카테터를 장치하여 체외순환을 실시하였다. 상행 대동맥을 비스듬히 사절개하여 비관상동맥동까지 연장하고 또다른 절개선은 앞선 절개선에 연이어 협착부위 상부에서 시작해 우관상동맥동까지 절개하여 역 Y 자형의 대동맥절개를 실시하였다(Fig. 8). 종례 I에서는 대동맥판상부 1.5cm에서 협착부위가 Hegar's 확장기 5번이 통과할 수 있을 정도로 국소형 협착을 보였으나 대동맥판막은 정상형태였다. 종례 II에서는 협착부위가 정상모양의 대동맥판막 상부 1.5cm에서 4mm의 내경을 두고 둥글게 구릉을 형성하는 미만형으로 좁아져있었고 대동맥판막은 정상이었다. 종례 III에서도 대동맥판상부 2cm에서 내경이 1.0cm으로 국소형 협착이 있고 승모판은 탈출되어 있었으며 대동맥판막은 정상이었다.

종례 I에서는 대동맥판상부협착부위를 넓혀줄 뿐만 아니라 비관상동맥동과 우관상동맥동도 넓히면서 보다 정상적인 형태를 유지하도록 대동맥판상부협착을 해결하기 위해 원통형의 Dacron (Hemashield's collagen impregnated Dacron tube)을 Pantaloon 모양으로 첨제를 만들어 봉합하고(Fig. 9) 심장에 혈류를 재관류시켜 정상동률의 심박동을 확인하고 수술을 마쳤다. 종례 II에서는 종례 I과 동일하게 대동맥판상부협착을 해결한 후 심장에 혈류를 재관류시켜 심박동의 회복후에 좌심실의 박동은 정상적이었으나 우심실의 박동이 매우 약하였다. 이는 우관상동맥동의 성형을 위한 Dacron 첨제가 우관상동맥동의 기지부를 압박, 또는 견인시키는 것으로 생각되어 다시 체외순환을 시작하여 우관상동맥동의 첨제에 작은 첨제를 덧대어 봉합한 후 심장에 혈류를 재관류시켜 정상동율의 심박동이 회복되었을 때는 전과 다르게 좌심실과 우심실의 박동이 모두 정상이어서 수술을 마쳤다. 종례 III에서는 우선 승모판을 관찰한 결과 승모판이 심하게 탈출되어 있어 승모판성형술은 불가능한 것으로 판단하고 인공판막(31mm Caromedics)으로 치환하고 종례 I과 동일하게 대동맥판상부협착을 해결하였다.

수술후 3례 모두 특이할 만한 합병증 없이 회복되었으며 매독검사가 양성인 종례 II에서는 매독치료를 병행한 후 퇴원하였다.

고찰

관상동맥기시 직상 원위부에서부터 협착증이 있는 폐쇄성 선천성 기형인 대동맥판상부협착증은 1930년 보고된 이래 1956년 McGoon이 수술적 교정을 시행하였다¹⁾. 이 질환의 발생빈도는 선천성 심질환중 약 6%를 차지하고 남녀비로는 대략 같은 비중을 가진다는 보고와 약간의 남성우세를 보고한 경우도 있다^{5,6,19)}. 대동맥판상부협착증의 형태학적 구분은 막형, 발육부전형, 모래시계형의 세가지로 나누기도 하고^{1,3,7,8)} 국소형과 미만형으로 나누기도 하는데 75%가량은 국소형이라고 한다^{1,9)}. 비후된 부분의 조직학적 변화는 탄력성 섬유질의 부분적 변성에 의한 내막비후와 중막내에 민무늬근의 증가에 의한 섬유성변화이다^{8,9)}. 임상적으로 가족력은 없고 안면기형이나 지능장애를 동반하지 않는 경우, 가족력은 있으나 안면 기형이나 지능장애를 동반하지 않는 경우, 가족력은 없으면서 안면기형이나 지능장애가 동반된 경우등으로 대동맥판상부협착증을 나눌수 있다⁸⁾. 국내에서는 강, 조 등이 대동맥판상부협착증을 보고한 바있다^{10,17)}. William증후군의 형질발현 유전자는 아직까지도 많은 논란이 되고 있으나 대략 상염색체 우성유전으로 생각되며 동반되는 심혈관계질환으로는 대동맥교약증, 대동맥판막이상, 혈관이상(관상동맥, 무명동맥, 폐동맥등), 폐동맥판막이상, 승모판막이상 등이 있다^{1,3,5,7,8,9)}.

대동맥판상부협착증 환자의 30%에서 대동맥판막엽이 두꺼워져 있거나 대동맥판막엽의 가장자리가 대동맥벽에 붙어있을 수 있는데 이것은 관상동맥 기시부가 대동맥내부로 부터 격리시킬 수 있어 이는 혈관조영술상에서 관상동맥이 작아져있거나 혈류가 늦게가는 경우를 설명해준다^{1,5,9)}. 가끔 대동맥이 이엽인 기형도 볼 수있다^{1,9)}. 관상동맥의 기형은 대동맥판상부협착이 관상동맥이 직접 받게되어 관상동맥의 맥압이 매우 높게되어 일어나는 이차적인 변화이다^{1,7)}. Peterson¹¹⁾은 관상동맥 기시부가 약간 좁아진 경우, 관상동맥의 외경이 확장되어 있으면서 구불거리는 경우, 그리고 대동맥판막엽의 가장자리가 대동맥벽에 붙게되어 혈류가 차단되어 견측 관상동맥에 비후, 축상형변형, 구불거림 등을 관찰할 수 있는 경우가 있다고 하였다. 폐동맥협착의 경우는 협착부위가 주로 말초부위에 있으면

서 다발성인 경우가 많으며, 대동맥판상부협착증의 6~20%에서 볼 수 있고, 이의 교정방법으로는 경피적 풍선혈관성형술을 쓰거나 첨제를 이용하여 넓혀주지만 제약이 많다^{1,7,9,11}. 대동맥궁 분지혈관의 기형에는 발육부전과 기시부협착증 이외에도 무명혈관의 압력이 상승된 것을 볼 수 있는 데 이때는 우상지에서 측정한 혈압이 좌측상지보다 높을 수 있으며^{1,3,9}, 이는 협착부위에서 시작된 제트 유속이 해부학적 형태에 의해 직접 무명혈관에 영향을 준다는 설¹²과 Coanda 현상에 의한 경우¹³ 등으로 설명되고 있다. 기타 동반되는 기형으로는 안면기형, 지능저하, 고칼슘증 이외에 사시, 서혜부탈장, 치아이상, 행동장애등이 보고 되었다^{1,3,6,9}. 저자들의 증례들에서도 고칼슘증은 동반되지 않았다.

가장 흔한 임상증으로는 협심성 흉통과 실신 및 발작이고 성인에서까지 교정되지 못하면 급사의 빈도가 높아진다^{1,9}. 대동맥판상부협착증의 확진은 심혈관촬영으로 가능하다. Boxer등은 대동맥판상부협착증을 자기공명검사로써 보다 정확히 진단할 수 있고 수술후 평가및 추적검사에 보다 용이하다고 하였다¹⁶.

소아에서 좌심실-대동맥의 수축기 압력차가 50 mmHg 이상인 경우에 수술적응증이 되나 성인에선 아주 경미한 경우이외는 수술의 적응증이 된다¹⁹. 수술방법의 선택은 병변이 국소형인지, 미만형 병변인지에 따라 결정된다. 국소형 병변인 경우에 협착부위를 중심으로 대동맥에 종절개를 가하여 다이아몬드 형의 첨제를 대여주는 McGoon의 방법이 보편화되었으나^{1,2,9,14} 이방법은 협착부위를 대칭적으로 확장시켜주는 방법이 아니어서 수술후 혈류역학적 장애나 용혈현상이 초래될 수 있다⁷. 따라서 대동맥기저부 외에도 판막상부에 대칭적 구조를 만들 수 있는 수술방법이 고려되어 1961년 Doty등이 좀더 대칭적인 대동맥성형수술을 위해 비관상동과 우관상동까지 역 Y자형의 대동맥절개선을 넣고 정상부위의 대동맥지름과 같은 크기로 늘려줄 수 있도록 원통형의 인조혈관을 역 Y자형의 첨제로 재단하여 봉합하는 수술방법을 보고 하였다^{7,15}. 미만형 병변에서의 수술방법이 복잡하고 좌심실과 대동맥간에 압력차를 현저히 줄이기 어렵고 수술자체의 위험성도 높으며 상행대동맥을 인조혈관으로 대치하는 방법으로 좌심실첨부에서 복부대동맥으로 인공판막을 장치한 인조혈관을 연결하는 우회술등이 보고되고 있으나 그 결과는 좋지 않다^{1,5,7}.

본 저자들이 3례서 모두 국소성 병변이 Valsalva동 직상부에 있어 대동맥절개를 비관상동맥동과 우관상동맥동까지 역 Y자형으로 시행하여 협착부위와 양측관상동맥동까지도 성형할 목적으로 원통의 Dacron을 Pantaloon모양으로 만든 첨제를 대여 대동맥성형술을 시행하였다.

수술 사망율은 국소형인 경우에는 약 40%라고 한다. 수술후에도 계속남아 있는 압력차(좌심실-대동맥)는 수술전검사에서 판막협착이나 판막하부협착이 함께 있는 것을 간과한 결과라고 한다⁹.

결 론

본 인제대학교 의과대학 부속 서울 백병원 흉부외과 학 교실에서는 William증후군환자 3례에서 대동맥판상부협착증만 있는 2례와 대동맥판상부협착증과 승모판 폐쇄부전증이 있는 1례를 수술치료하였다. 수술은 일반적으로 시행되는 대동맥성형술에서의 대동맥절개보다 대동맥을 역 Y자형으로 비관상동맥동과 우관상동맥동까지 더확장 절개하여 관상의 Dacron첨제를 Pantaloon모양으로 만들어 봉합하여 관상동맥동까지 넓혀 주는 대동맥성형술을 모든 레에서 시행하였고, 증례Ⅲ에서는 승모판치환술을 동시에 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Peterson, T.A., Todd, D.B., and Edwards, J. E. : *Supravalvular aortic stenosis. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 50 : 733~741, 1965.
- Williams, J.C.P., Barratt-Boues, B.G., and Lowe, J.B : *Supravalvular aortic stenosis. Circulation* 24 : 1311~1318, 1961.
- Burn, J. : *Williams syndrome. J. Med. Genetics* 23 : 389~395, 1986.
- 소동문, 이영탁, 서동만, 박표원, 박영관, 이영균 : 판상부 대동맥 협착증의 수술적 치료. 세종의학 6 : 75~80, 1989.
- Keane, J.F., Fellows, K.E., LaFarge, G., Nadas, A.S., and Bernhard, W.F. : *The surgical management of discrete and diffuse supravalvular aortic stenosis. Circulation* 54 : 112~117, 1976.
- Pagon, R.A., Bennett, F.R., LaVeck, B., Ste-

- wart, K.B. and Johnson, J. : *Williams Syndrome : Features in the late childhood and adolescence.* *Pediatr.*, 80 : 85-91, 1987.
7. Doty, D.B., Polansky, D.B., and Jenson, C.B. : *Supravalvular aortic stenosis.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 74 : 362-371, 1977.
8. Beitzke, A., Becker, H., Rigler, B., Stein, J. I., and Suppan, C. : *Development of aortic aneurysms in familial supravalvular aortic stenosis.* *Pediatr. Surg.* 6 : 227-229, 1986.
9. Rastelli, G.C., McGoon, D.C., Ongley, P.A., Mankin, H.T., and Kirklin, J.W. : *Surgical treatment of supravalvular aortic stenosis.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51 : 873-882, 1966.
10. 강재걸, 김치경, 곽문섭, 김세화, 이홍균 : 남매에서 발생한 가족성 대동맥협착증. 대한흉부외과학회지 21 : 1145-1151, 1988.
11. Yamaguchi, M., Tachi-bana, H., Hosokawa, Y., Ohashi, H., and Imai, M. : *Stage repair of supravalvular aortic stenosis associated with severe multiple peripheral pulmonary stenoses : Report of extended peripheral pulmonary arterioplasty.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 93 : 785-793, 1987.
12. Goldstein, R.E., and Epstein, S.E. : *Mechanism of elevated innominate artery pressures in supravalvular aortic stenosis.* *Circulation* 42 : 23-29, 1970.
13. French, J.W., and Guntheroth, W.G. : *An explanation of asymmetric upper extremity blood pressures in supravalvular aortic stenosis.* *Circulation* 42 : 31-36, 1970.
14. McGoon, D.C., Mankin, H.T., Vlad, P., and Kirklin, J.W. : *The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 41 : 125-133, 1961.
15. Harlan, J.L., Clark, E.B., and Doty, D.B. : *Congenital aortic stenosis with hypoplasia of the left sinus of Valsalva.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 89 : 288-294, 1985.
16. Boxer, R.A., Fishman, M.C., LaCorte, M.A., Singh, S., and Parnell, V.A. : *Diagnosis and postoperative evaluation of supravalvular aortic stenosis by magnetic resonance imaging.* *Am. J. Cardiol.* 58 : 367-368, 1986.
17. 조영철, 이석열, 김희준, 이만복, 남충희, 노중기, 이길노 : 대동맥 판상부 협착증 치험 1례. 대한흉부외과학회지 22 : 680-686, 1989.
18. 이성광, 성시찬, 박명규, 최필조, 박희주 : 대동맥 판상부 협착증 치험 1례. 대한흉부외과학회지 21 : 721, 1988.
19. Kirklin, J.W., Barrett-Boyes, B.G. : *Cardiac surgery, Part 1-1007, 1986.*