

분리된 막성 대동맥 판막하 협착증

- 1예 보고 -

오중환* · 김호경* · 이종국* · 황성오**
윤정환*** · 박금수***

- Abstract -

Discrete Membranous Subvalvular Aortic Stenosis

- A Case -

J.H. Oh, M.D.^{*}, H.K. Kim, M.D.^{*}, C.K. Lee, M.D.^{*}, S.O. Hwang, M.D.^{*},
J.H. Yoon, M.D.^{***}, K.S. Park, M.D.^{*}

Discrete membranous subaortic stenosis(DMSS) is one of the subtype of congenital left ventricular outflow obstruction and can be associated with aortic regurgitation, infective endocarditis, ventricular obstruction. DMSS should be removed early, when diagnosed, and completely before secondary myocardial changes occur.

Recently we experienced a case of DMSS with aortic regurgitation, and its left ventricular outflow tract obstruction(LVOTO) peak systolic gradient was 101mmHg. Resection of membrane and aortic valve replacement is adequate for LVOTO and postoperative pressure gradient was 26mmHg. Postoperative echocardiogram shows no obstructive membrane and well functioning aortic valve.

서 론

선천성 대동맥 협착증은 1884년 Chevers가 처음으로 기술한 이후 그 부위에 따라 판막, 판막하, 판막상, 혼합형으로 나뉘어지고^{1,2)} 판막하 협착증은 선천성 좌심실유출구 협착증의 8-30%를 차지하며 분리된 막형(discrete membranous type)과 산재성 근육형

(diffuse muscular type)으로 분류한다.

본 연세대학교 원주의과대학 흉부외과학교실에서는 분리된 막형 대동맥판막하 협착증을 경험하여 수술 후 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

28세 남자환자는 2개월간의 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 8년전부터 호흡곤란의 증상이 서서히 나타나기 시작하였지만 별 치료없이 지내다 최근 점점 심해져 입원하였다. 입원 당시 혈압 130/80 mmHg, 맥박 82/분, 호흡수 20/분이었고 이학적 소견상 심장의 박동은 규칙적이었고 S1이나 S2의 이상 소견은 없었으며 Grade III/VI의 수축기 심잡음이 대

*연세대학교 원주의과대학 흉부외과학교실

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

**연세대학교 원주의과대학 응급의학교실

**Department of Emergency Medicine, Yonsei University Wonju College of Medicine

***연세대학교 원주의과대학 내과학교실

***Department of Internal Medicine, Yonsei University Wonju College of Medicine



Fig. 1. Chest PA shows enlargement of left ventricle and mild congestion of the lung.



Fig. 2. Preoperative two dimensional echocardiography shows membranous structure(arrow) at the left ventricular outflow tract.

동맥 판막 부위에서 들렸다. 검사소견상 혈액소 13.6gm/dl, 혈구치 37.2%, 동맥혈가스 검사상 pH 7.39, PaO₂ 104mmHg, PaCO₂ 38mmHg, Base Excess -1.9이었다. 간기능검사와 소변검사상 이상 소견은 없었다. 흉부단순촬영상 폐음영의증가 소견과(Fig. 1) 심전도상 좌심실의 비대 소견이 있고 심초음파 검사상 좌심실의 동심성 비대(concentric hypertrophy)와 함께 대동맥 판막의 직하부 심실증격에 초생달 모양의 돌출구가 관찰되었으며 좌심실유출구의 근육비대에 의한 협착의 소견은 없었다(Fig. 2). 대동맥 판막의 M-mode 소견상 수축중기에 대동맥판의 일시 폐쇄가 관찰되었다(Fig. 3). Color flow image 상 Grade II / IV의 대동맥 역류가 관찰되었으며(Fig. 4)

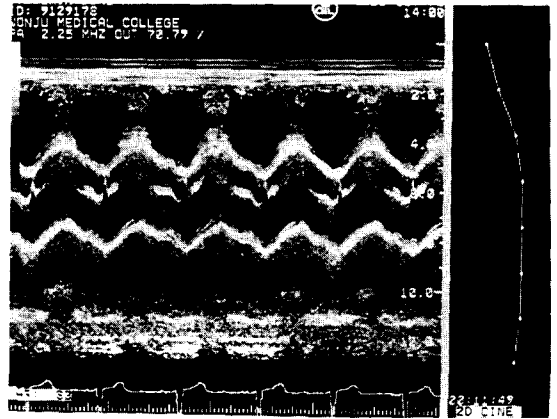


Fig. 3. Preoperative M-mode echocardiogram shows mid-systolic closure of the right coronary cusp suggesting of left ventricular outflow tract obstruction.



Fig. 4. Color flow imaging by echocardiography reveals moderate aortic regurgitation(Grade II / IV). (AO=Aorta; LV=Left ventricle).

좌심실 유출로의 연속 Doppler 검사상 수축기 시 대동맥으로의 혈류가 4m/sec로 증가되어있는 소견을 보였다. 심도자검사에서 좌심실유출구의 압력을 측정 한 결과 좌심실압 217/-10mmHg, 대동맥판막하압 116/-10mmHg, 대동맥압 116/50mmHg으로서 좌심실과 대동맥 판막하부 사이에 약 100mmHg 이상의 압력차가 관찰되었다(Fig. 5). 이상의 소견으로 대동맥판막 하 협착증과 대동맥판막 부전증 진단하에 수술 시행하였다.

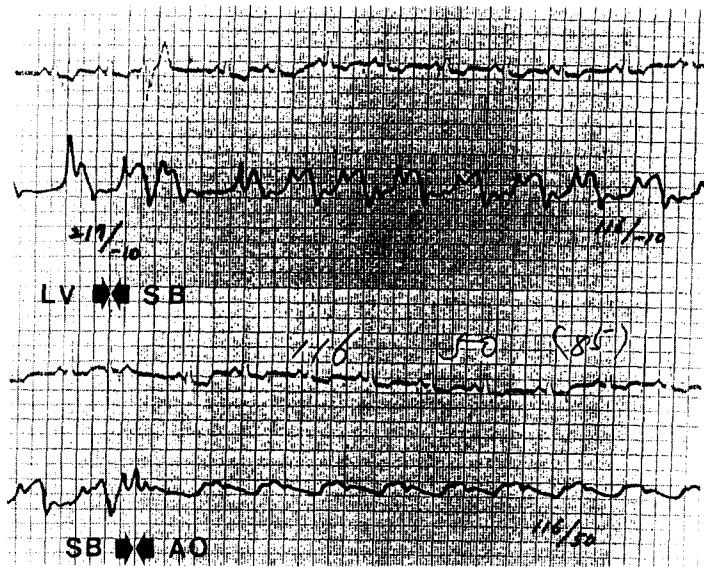


Fig. 5. Preoperative pressure of left ventricle(LV), subvalvular chamber(SB) and ascending aorta(AO) is 217 / -10mmHg, 116 / -10mmHg and 116 / 50mmHg.

수술 소견

전신마취하에 흉골 정중절개하고 심낭을 종절개하였다. 심장은 전반적으로 비대하였으며 대동맥과 상대정맥, 하대정맥에 카놀라를 삽관한 후 중등도 저체온

과 심정지액을 사용하여 체외순환을 하였다. 심정지 후 대동맥을 비관상정맥동까지 비스듬히 절개한 후 대동맥 판막이 두꺼워져있고 늘어난 소견을 보이며 판막하로 섬유륜에 의하여 좁아진 것을 확인할 수 있었으며 직경은 12mm이었고 대동맥판막에서 1cm 떨어져있으며 섬유륜은 승모판 전첨을 포함하여 좌심실유출구 주위에 모두 부착되어있었다. 대동맥판막 성형술을 하기에는 판막이 두껍고 섬유화의 소견이 있어 대동맥판막을 제거하고 섬유륜의 섬유조직을 dissector와 15번 칼을 이용하여 제거한 후(Fig. 6) St. Jude Medical 판막 #21로 대동맥판막치환술을 시행하였다. 수술대에서 측정한 대동맥압 123 / 75mmHg, 좌심실압 149 / 10mmHg로 대동맥과 좌심실 사이의 수축기압력차가 술 전 101mmHg에서 술 후 26mmHg로 감소하였다(Fig. 7). 수술 40일 경과 후 시행한 초음파검사에서 좌심실유출구의 협착 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 8).

수술 후 병리 소견상 근육 소견은 보이지 않았고 hyalinized collagen 조직과 흩어져있는 섬유아세포가 관찰되었다(Fig. 9).

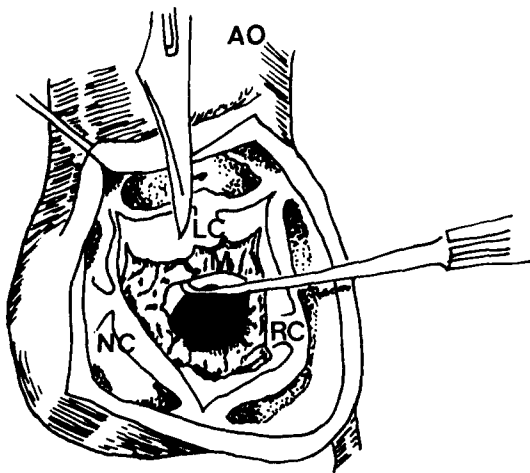


Fig. 6. Through an aortomy, the fibrous obstruction with membrane is removed. (AO=Aorta ; LC=coronary cusp ; RC=Right coronary cusp ; NC=Noncoronary cusp).

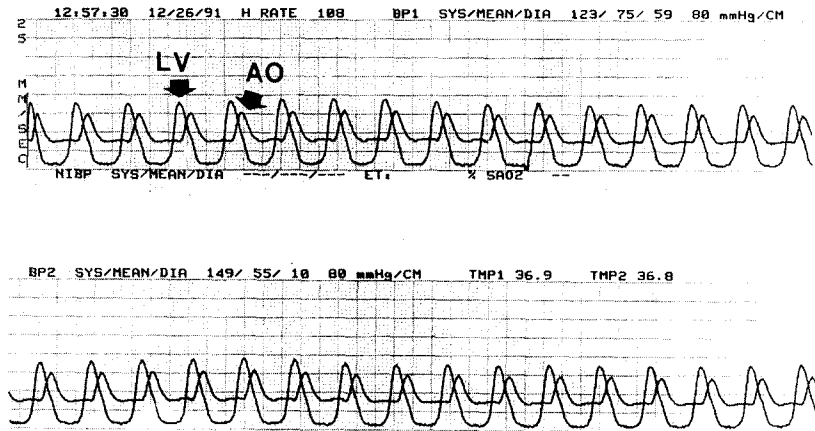


Fig. 7. Postoperative pressure of left ventricle(LV) and aorta(AO) is 149/10mmHg and 123/59mmHg.



Fig. 8. Postoperative echocardiogram shows no remnant membrane in left outflow tract. (LV=Left ventricle).



Fig. 9. Photomicrograph shows densely hyalinized collagen tissue with scattered fibroblasts.

고 찰

선천성 좌심실유출구 협착증은 부위에 따라 대동맥판막, 판막하, 판막상, 혼합형 등으로 분류하며¹⁾ 대동맥판막하 협착증은 산재성 근육비만형과 분리성 막형으로 세분되며 분리성 막형 판막하협착증은 대동맥판막부전증, 염증성심내막염, 심근협착등이 동반되고 증상이 점점 심하여지므로^{2,4)} 합병증이 더 이상 심해지기 전에 진단이 되면 대동맥과 좌심실의 압력차에 관계없이 수술을 시행하는 것이 바람직하다⁵⁾.

분리성 판막하협착증의 발생에 관하여 Keith⁶⁾는 심구(bulbus cordis)의 성장이 멈추기 때문에 좌심실유출구의 협착이 생긴다고 하였고 Van Praagh⁷⁾은 승모판의 전첨을 이루는 심내막용기의 이상발달에 의하여 대동맥판막하의 막이 형성된다고 하였으며 Somerville⁴⁾은 선천성이라기 보다는 후천성으로 형성된다고 하였고 Douville⁸⁾은 이를 뒷받침하는 보고를 하였다. Jones¹³⁾은 잠재성의 선천성 성향이 출생후에 나타나는 현상이라고 하였으며 그 예로서 생후 1년 미만의 아이에서 발견이 잘 되지 않는다고 하였다¹¹⁾.

대동맥판막하 협착증은 심잡음에 의하여 발견되는 수가 많으나 61%의 환자에서는 증상이 없는 경우가 대부분이나¹⁾ Katz²⁾은 73%의 환자에서 흉통, 호흡곤란, 실신 등이 나타나며 오직 27%에서만 증상이 발견되지 않았다고 하였다.

진단은 주로 심초음파에 의한 판막하 협착의 발견뿐 아니라 color imaging을 이용한 판막쇄쇄부전의 확인

과 Doppler study에 의한 협착부위 사이의 압력차의 측정도 가능하므로 해부학적 협착의 존재유무뿐만 아니라 협착의 기능적 정도까지 판단할 수 있는 유용한 방법이다.

심도자검사시 좌심실유출구의 수축기압의 차이가 Wright등¹¹⁾은 12세 이하의 군에서는 40mmHg 이하이고 20세 이상의 군에서는 80mmHg 이상으로 나이가 들수록 병변이 점점 심해지는 것을 알 수 있으며, Brown등⁸⁾은 24-162mmHg(평균 89mmHg), Katz등²⁾도 이와 비슷하게 20세 이상의 군에서 60-160mmHg(평균mmHg)이라고 하였으며 압력차이가 많을수록 흉통과 관련이 있다고 하였다. 본 증례의 경우는 101mmHg로 다른 보고들과 거의 비슷하였다.

대동맥판막하 협착부위에서 고속도로 분출되는 혈류가 대동맥판막에 충격을 가하므로 판막이 두꺼워지며 대동맥판막부전증을 유발하고^{4,8)} 이때 심근의 기능은 판막대치술을 시행하여도 회복의 가능성이 없다⁹⁾. Brown등⁸⁾은 66%에서 대동맥판막 부전증이 동반된다고 하였으며 소아에서 대동맥판막부전증이 동반된 경우 증상이 경미하여 수술을 시행하지 않고 추적조사한 결과 성인에서는 대동맥판막부전증이 매우 심하여짐을 알 수 있고¹¹⁾ 대동맥판막부전증이 염증성 심내막염의 선행요소로서 수술을 시행하지 않으면 12-25%의 높은 사망율을 일으킨다^{3,10)}. Shem-Tov등¹⁰⁾은 심내막염의 발생율이 14%로 매우 높음을 보고하였다. 분리성 섬유막을 제거하더라도 대동맥판막 부전증은 없어지지않으므로 대동맥판막치환술을 동시에 시행하는 것이 수술 후 예후를 좋게하는 방법이다⁹⁾.

대동맥판막하 협착증의 수술 적응증으로는 심장내기형이 동반되었거나 12세 미만의 소아에서 좌심실유출구의 수축기압의 차이가 30mmHg 이상인 경우이나 Somerville등⁴⁾은 좌심실유출구의 수축기압 차이에 관계없이 수술을 시행한다고 하였다.

분리형 대동맥하 협착증의 섬유막의 형태는 다양하여 물갈퀴모양에서부터 넓은 띠 모양이 있으며 두께는 1mm부터 수mm까지이고 위치도 대동맥판막직하에서부터 4cm까지 떨어져 있다고 하였으며 부착상태도 좌심실유출구의 심실중격 내측혹은 우관상첨판에 붙어 있거나 좌심실유출구 주위에 모두 붙어있는 경우가 있지만²⁾ 일반적으로 대동맥판막에서 1cm 떨어진 승모판 섬유륜 수준에 붙어있다. 본 증례의 경우 두께는 2-3mm 정도였고 대동맥판막에서 1cm가량 떨어져

있었고 부착상태는 좌심실유출구 주위의 승모판섬유륜 수준에 붙어 있었다. 제거 시 15번 칼과 dissector를 이용하여 우관상정맥동과 좌관상정맥동 사이의 부위부터 시작하였다. 특히 우관상정맥동과 비관상정맥동 사이 아래부위는 전도계가 위치하기때문에 조심하여야하고 주관상정맥동과 비관상정맥동 사이 아래부위는 승모판의 전첨에 연결되는 유두근이 존재하기때문에 과다한 제거는 승모판부전증을 일으키므로 조심하여야한다. 저자들의 경우는 수술 후 맥박의 문제나 승모판부전증의 증상은 없었다.

수술 후 좌심실유출구의 압력의 차이는 평균 29-35mmHg라고 하였으나^{8,11)} Brown등⁸⁾은 0-120mmHg(평균 35mmHg), Douville등⁵⁾은 평균 9mmHg라고 보고하였으며 본 증례의 경우 26mmHg로 양호한 결과를 보였다.

병리 소견상 심근의 조직은 보이지 않고 collagen 조직과 섬유아 조직이 보이는 것으로 보아 막형에 의한 좌심실 유출구 협착증을 확인할 수 있었으며 섬유막의 재성장보다는 섬유막의 불완전한 제거로 인하여 재수술을 시행하는데 그 가능성을 20%까지 보고한 경우가 있으므로^{3,8,12)} 초음파에 의한 수술 후 추적조사는 간단하면서도 많은 정보를 제공하여준다⁵⁾. 본 증례의 경우 수술후 40일 경과후 시행한 초음파검사에서 좌심실유출구에 어떠한 협착도 관찰되지 않았다.

결 론

본 연세대학교 원주의과대학 흉부의과학교실에서는 선천성대동맥협착증중에서 분리된 막성 대동맥판막하 협착증을 섬유륜제거술과 대동맥판막치환술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG : *Cardiac surgery*. 980, Willey Medical, New York, 1986
2. Katz NM, Buckley MJ, Libberthson RR : *Discrete membranous subaortic stenosis: report of 31 patients, review of the literature and delineation of management*. *Circulation* 1977 ; 56 : 1034
3. Sung CS, Price EC, Cooley DA : *Discrete subaortic stenosis in adults*. *Am J Cardiol* 1978 ; 42 :

4. Somerville J, Stone S, Ross D : *Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal.* *Br Heart J* 1980 ; 43 : 629
5. Douville EC, Sade RM, Crawford FA Jr, Wiles HB : *Subvalvar aortic stenosis : Timing of operation.* *Ann Thorac Surg* 1990 ; 50 : 29
6. Keith A : *Fate of bulbus cordis in the human heart.* *Lancet* 2 : 387, 1924
7. Van Praagh R, Corwin RD, Dahlquist EH Jr, Freedom RM, Mattioli L, Nebesar RA. *Tetraology of Fallot with severe left ventricular anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum.* *Am J Cardiol* 1970 ; 26 : 93
8. Brown J, Stevens L, Lynch L, Caldwell R, Girod D, Hurwitz R, Mahony L, King H : *Surgery for discrete subvalvular aortic stenosis : actuarial survival, hemodynamic results, and acquired aortic regurgitation.* *Ann Thorac Surg* 1985 ; 40 : 151
9. Bonow RO, Borer JS, Rosing DR : *Preoperative exercise capacity in symptomatic patients with aortic regurgitation as a predictor of postoperative left ventricular function and long-term prognosis.* *Circulation* 1980 ; 62 : 1280
10. Shem-Tov A, Schneeweiss A, Motro M, Neufeld HN : *Clinical presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis : follow up of 1-17 years.* *Circulation* 1982 ; 66 : 509
11. Wright GB, Keane JF, Nadas AS, Bernhard WF, Castaneda AR : *Fixed subaortic stenosis in the young : medical and surgical course in 83 patients.* *Am J Cardiol* 1983 ; 52 : 830
12. Cain T, Campbell D, Paton B, Clarke D : *Operation for discrete subvalvular aortic stenosis.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 ; 3 : 366
13. Jones M, Picone A, Ferrans VJ, Borkon AM, Pierce JE, Roberts RC : *Subaortic stenosis in Newfoundland dogs. An acquired congenital disease(abster).* *Circulation* 66 : Suppl II : II 1982 ; -317