

## Valsalva동 동맥류 파열

-8례 보고-

선 현\* · 안병희\* · 오봉석\* · 김상형\* · 이동준\*

-Abstract-

### Ruptured Aneurysm of the Sinus of Valsalva - 8 cases report -

H. Sun, M.D.\* , B.H. Ahn, M.D.\* , B.S. Oh, M.D.\* , S.H. Kim, M.D.\* , D.J. Lee, M.D.\*

Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva are relatively rare, and the incidence seems to be higher in oriental than in western countries. Eight patients underwent operative treatment at Chonnam University Hospital from June, 1986 to May, 1992. Six of the patients were male and two female. Age ranged from eight to fifty six years. Associated cardiac lesions were common including AR and VSD in four patients respectively.

Diagnosis was made by 2D-Echo and cine-angiogram. In six patients aneurysms of the sinus of Valsalva ruptured from the right coronary sinus to the right ventricle and in two from right coronary sinus to the right atrium.

Direct closure of aneurysmal rupture and patch closure of VSD in four cases, resection of the aneurysm and direct closure in one case, direct closure of the fistula and AVR in two cases, direct closure in one case were performed.

One patient combined with VSD, pulmonary hypertension and bacterial endocarditis underwent operation, but he died of sudden cardiac arrest the day after the operation. Operative results were relatively good in the other patients.

## I. 서 론

발살바동 동맥류 파열은 비교적 희귀한 질환으로 대부분이 선천성으로 발생하는데 동양인에서 빈도가 높은 것으로 보고되고 있다<sup>2)</sup>. 발생빈도는 저자들에 따라 다소간의 차이가 있는데, Henze등<sup>16)</sup>은 선천성 심장질환으로 수술받은 환자의 0.14%, Meyer등<sup>17)</sup>은 0.34%, Taguchi<sup>2)</sup>는 3.56%로 보고하고 있다.

동맥류가 보다 압력이 낮은 심방이나 심실로 파열되면 대동맥과 심장사이에 누공이 형성되는데, 이러한 누공은 단독으로 나타나기도 하지만 다른 심혈관기형 특히 심실중격결손증과 동반하여 나타나기도 한다.

체외순환은 이용한 최초의 성공적인 개심술은 Lillehi등<sup>13)</sup>에 의해 보고되었으며, 국내에서도 이동<sup>18)</sup>이 6례에 대한 수술례를 보고한 이래 적지않은 증례보고가 있었다. 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 86년 6월 부터 92년 5월까지 8례의 발살바동 동맥류 환자를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

\*전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Chonnam National University

## II. 임상관찰 및 결과

환자는 남자가 6명 여자가 2명 이었고 나이는 평균 25.25±14.4세 이었으며 최고 56세부터 최하 8세까지 이었다(Table 1).

임상증상은 8례중 4례에서 NYHA class II-III, 1례에서는 NYHA class IV의 심부전 증상을 보였고, 나머지 3례는 심계항진을 호소하였다(Table 2).

단순흉부사진 소견상 7례에서는 심비대와 폐혈관염의 증가소견을 보였으며 1례는 정상소견을 보였다.

심전도 소견상 5례에서 좌심실비대, 1례에서 좌심방비대, 2례에서 허혈성소견을 보였으며 2례는 정상범위였다.

초음파 검사상 4례에서는 대동맥판폐쇄부전증이 동반되었고, 4례에서는 심실중격결손증이 동반되었다.

심도자 검사에서는 좌우단락으로 인해 발살바동 동맥류가 파열된 심강내의 압력과 산소분압의 상승을 보였다. 대동맥 기시부에서 시행한 역행성 대동맥조영술로써 발살바동 동맥류의 발생부위와 동맥류가 파열된 심강을 확인할 수 있었는데 6례에서는 우관상동맥동에서 우심실유출로쪽으로 파열된 소견을 보였고 2례

**Table 1.** Age and Sex Distribution

Case	Age(year)	Male	Female
1	56	0	
2	23	0	
3	31	0	
4	34		0
5	21	0	
6	8	0	
7	20	0	
8	9		0

**Table 2.** Clinical Manifestation

	No. of patients
DOE	5
Palpitation	3
Generalized edema	1
Hepatomegaly	2
Jaundice	1
Frequent URI	1

Legend ; DOE : dyspnea of exertion URI : upper respiratory infection

에서는 우관상동맥동에서 우심방으로 파열된 소견을 보였다.

동반질환으로는 4례에서 대동맥판폐쇄부전증, 4례에서 심실중격결손증이 있었다(Table 3).

수술은 전례에서 흉골정중절개로 체외순환을 이용한 개심술을 시행하였는데, 수술소견상 6례에서 우관상동맥동에서 우심실로 2례에서 우관상동맥동에서 우심방으로 파열되어 있었고, 발살바동맥류 침단에 누공을 동반하고 있었다. 수술은 1례에서는 발살바동 동맥류를 절제하고 직접봉합, 2례는 단순봉합하고 대동맥판 치환술, 4례는 누공을 단순봉합하고 심실중격결손증은 patch를 이용한 봉합, 1례에서는 단순봉합만을 시행하였다(Table 4).

수술후 경과는 7례에서는 별다른 합병증없이 양호하였고 1례에서는 수술 다음날 돌연한 심정지로 사망하였다. 장기 추적관찰상 누공이 재발한례는 없었다.

**Table 3.** Associated cardiac lesions in patient with ruptured aneurysm of sinus of Valsalva.

	No. of pt
AR	4
VSD	4

**Table 4.** Operative procedure

Case	Associated disease	Op. procedure
1	AR	AVR, direct closure
2	AR	resection of aneurysm & closure
3	AR, VSD	VSD patch closure, direct closure
4	VSD	VSD patch closure, direct closure
5	AR	AVR, direct closure
6	-	simple closure
7	VSD	VSD patch closure, direct closure
8	VSD	VSD patch closure, direct closure

## III. 고 안

발살바동 동맥류는 대동맥 증막과 대동맥 판막의 심유윤 사이의 연속성 결함에 의해 생기는 드문 심질환으로 알려져 있다. 저자들에 따라 발생빈도는 다소 차이가 있지만, 대체적으로 동양인에서 서양인보다 빈발한다고 보고되고 있다<sup>1,2,3,4</sup>.

Boutefeu J.M.<sup>11)</sup>은 수술을 시행한 선천성 심질환의 3.5%, Texas Heart Institute에서는 개심술례의 0.43%, 일본의 Taguchi<sup>2)</sup>는 선천성 심질환 환자의 3.56%라고 보고하였다.

Nowicki<sup>5)</sup>에 의하면 남녀의 비는 남자가 66.2% 여자가 33.8%로 남자에서 발생빈도가 높았으며 다른 문헌도 이와 비슷한 발생빈도를 보고하고 있다.

발살바동 동맥류의 파열은 모든 연령에서 일어날 수 있으나 주로 20대 젊은층에서 빈발한다<sup>1,6,7,8)</sup>. 발생원인은 대부분이 선천성이나 후천성으로도 발생할 수 있다. Mall<sup>9)</sup>에 의하면 선천성 발살바동 동맥류 파열은 bulbus cordis의 근위부와 원위부 용기의 융합이 불완전하여 발생한다고 하였고, Venning<sup>10)</sup>은 용기사이의 융합이 태생기심장의 분화 훨씬 전에 발생한다는 점을 들어 Mall<sup>9)</sup>의 주장에 반론을 제기하면서 발살바동 혈관벽의 탄력조직의 결손으로 발생한다고 주장하였다. 그러나 현재는 대동맥 관류부 직상방의 발살바동의 벽이 얇아지는 것이 선천성 발살바동 동맥류의 기본병소로서 이는 대동맥 중막과 대동맥 관막의 섬유유사이의 융합이 없어 분리되어서 발생한다고 주장한 Edwards와 Burchell<sup>19)</sup>의 주장을 정설로 받아들이고 있다. 즉 이 유약부위가 점진적으로 높은 대동맥압을 받게되며 그 결과 원뿔통형의 동맥류를 형성하고 그 동맥류는 보다 압력이 낮은 인접 심방이나 심실로 파열을 일으키게 된다고 한다.

후천성 원인으로는 류마치스열, 세균성 혹은 진균성 심내막염이나 매독과 같은 감염이나 외상, Atherosclerosis, cystic medial necrosis, Marfan's syndrome, Ehlers Danlos' syndrome과 같은 질환을 생각할 수 있다. 발살바동 동맥류의 발생부위는 우관상동맥동이 가장 많고 그다음이 무관상동맥동 드물게는 좌관상동맥동에서 발생하는데 좌관상동맥동 부위에 발생빈도가 적은 이유는 좌관상동맥이 기시부 직하부터 좌관상동맥동 벽을 보강해주기 때문으로 설명되고<sup>12)</sup>, 발살바동 동맥류의 파열경로는 우관상동맥동에서 발생한 동맥류가 우심실로 파열되는 경우가 가장 많고 그밖의 파열 경로는 무관상동맥동에서 발생하여 우심방으로, 좌관상동맥동에서 발생하여 좌심방으로 파열되는 것이 일반적이다. 후천성 원인인 경우에는 누공의 형성과 파열 부위가 증례에 따라 다양하게 나타날수 있으며, 대동맥 판막부전을 흔히 동반하고 때때로 심장 밖으로 파열되는 경우도 있다고 한다.

동반되는 심혈관계 이상은 심실중격결손증이 가장 많고 이외에 대동맥판막부전, 심방중격결손증, 폐동맥 협착증, 동맥관개존증, 팔로씨중후군등이 있을 수 있다. Nowicki<sup>5)</sup>는 심실중격결손증을 동반한 환자의 97%에서 우관상동맥동에서 발생하는 동맥류 환자였다고 한다. Taguchi<sup>2)</sup>는 대동맥판막의 이탈정도는 발살바동을 따라 보강해주는 조직이 부족하여 그결과 판막의 flail action이 일어나 혈류의 와류가 발생하고 이 와류에 의해 판막의 섬유화 변화가 초래된다고 보고하였다. 따라서 필요에 따라서는 대동맥판막성형술 혹은 판막치환술을 같이 실시해야 할 필요가 있기 때문에 신중한 관찰을 당부하였다.

임상증상은 발살바동 동맥류가 파열되기 전에는 증상이 나타나지 않는 것이 보통이다. 파열되면 많은 환자에서 갑작스런 호흡곤란, 흉통, 현기증, 혼수, 심부전증등의 증상을 나타낸다. Nowicki<sup>5)</sup>에 의하면 파열후 45.6%에서 점진적인 증상악화를 보이며, 36.8%에서는 갑작스런 증상의 시작을 보이고, 17.6%에서는 증상이 없었다고 한다.

이학소견상 정맥강 내로 동맥류가 파열되면 정맥압은 상승하고 대동맥의 이완기압이 하강하기 때문에<sup>11)</sup> 맥압확장을 나타내고 좌측 2,3,4 늑간에서 강한 연속성 심장음이 청취되고 thrill이 동반될 수도 있다. 이때 청진소견은 동반 심질환에 따라 차이를 보이고 대동맥 판 폐쇄부전이 동반된 경우는 이완기 심잡음이 연속성 심잡음에 추가되어 이완기 잡음이 강화되어 들리고 대동맥 협착증과 작은 동맥류의 파열에 의한 누공이 동반된 경우는 수축기 잡음이 추가되어 강하게 들린다<sup>13)</sup>.

흉부 엑스선 검사상에는 심비대, 폐혈관 음영증가, 주폐동맥비대등 좌우단락에 따른 소견 외에는 진단에 결정적인 소견은 보이지 않는다.

심전도상에는 좌심실비대가 가장 많이 나타나며, 동맥류의 압박에 따른 심전도계의 이상이나 우심실비대 및 심실긴장등이 자주 나타나고 때때로 정상범위의 심전도 소견도 보인다.

심장 초음파 검사는 확진을 하는데 많은 도움을 주며 동반된 심질환을 파악하는데도 유용한 검사이다. 심도자 및 심혈관 촬영술은 확진을 얻을수 있는 가장 중요한 검사 방법으로 발살바동 동맥류의 정확한 발생부위와 파열되는 심장 및 심혈관계의 동반기형을 파악하는데 도움을 준다.

발살바동 동맥류 파열의 외과 치료 원칙을 발살바동에 발생한 누공의 개구부를 정확히 폐쇄하고 동반된 심혈관계 이상을 교정하는 것이다. 이를 위한 수술방법으로는 3가지의 외과적 접근 방법이 있다. 첫째로는 동맥류가 파열된 심장을 통하여 접근하는 방법, 둘째로는 대동맥 절개를 통하여 접근하는 방법, 셋째로는 두가지 방법을 병용하는 방법이다<sup>4,11,14,15)</sup>. 이중 병용하여 접근하는 방법이 가장 널리 이용된다. 왜냐하면 Vergheze<sup>4)</sup>는 우수한 수술시야를 얻을수있고, 실질적인 해부학적 교정을 이룰수있고, 전도체계나 대동맥 판막에 손상을 피할수 있고, 대동맥 판막의 상태를 잘 평가할수 있으며, 심장지맥의 투여를 효과적으로 할수 있다는 장점을 가지고 있다.

발살바동 동맥류는 근위부서 절단하고 pledgets로 보강한 직접 봉합이나 patch를 사용해 결손부위를 막는 방법이 있으며, 대동맥판막폐쇄부전이 동반된 경우에는 대동맥판 성형술이나 치환술을 함께 시행한다.

수술 사망률은 선천성 발살바동 동맥류인 경우는 5%미만이며 후천성 원인에 의한 경우는 10%미만으로 알려져 있다.

수술후 합병증으로는 기존의 대동맥판막폐쇄부전이 계속 남아 있거나 수술시 부적절한 수기로 인해 대동맥판막폐쇄부전이 발생해 재수술을 요하는 경우가 흔하므로, 수술시 대동맥판 상태에 대한 면밀한 검토를 시행해 필요한 경우 판막성형술이나 치환술을 시행해야 한다. 또다른 합병증으로는 감염이 있는 상태로 수술을 할 때 심내막염이 재발할 수 있다.

#### IV. 결 론

전남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1986년 6월부터 1992년 5월까지 8례의 발살바동 동맥류의 파열을 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### REFERENCES

1. Boutefeu JM, Moret PR, Hann C, Hauf E : *Aneurysms of the sinus Valsalva. The American Journal of Medicine* 1978, 65 : 18.
2. Taguchi K, Sagaki N, Matsuura Y, Uemura R : *Surgical correction of aneurysm of the sinus of Valsalva ; A report of forty-five consecutive patients including eight with total replacement of aortic valve. The American Journal of Cardiology* 1969, 23 : 180.
3. Mayer ED, Ruffman K, Saggau W, et al : *Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg* 1986, 42 : 81.
4. Vergheze M, Jairaj PS, Babuthaman C, et al : *Surgical treatment of ruptured aneurysm of the sinus of valsalva. Ann Thorac Surg* 1986, 41 : 284.
5. Nowicki ER, Aberdeen E, Friedman S, Rashkind WJ : *Congenital left aortic sinus-left ventricle fistula and review of aortocardiac fistulas(corrective review). Ann Thorac Surg* 1977, 23 : 378.
6. Bonfils-Roberts EA, Dushane JW, McGoon DC, Danielson GK : *Aortic sinus fistula-surgical consideration and results of operation. Ann Thorac Surg* 1971, 12 : 492.
7. Sanchez HE, Barnard CN, Barnard MS : *Fistula of the sinus of Valsalva. J Thorac Cardiovasc surg* 1977, 73 : 877.
8. Tanabe T, Yocota A, Sugie S : *Surgical treatment of aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg* 1979, 27 : 133.
9. Mall FP : *Aneurysm of the membranous septum projecting into the right atrium. Anat Rec* 1912, 6 : 219.
10. Venning BM : *Aneurysm of the sinuses of Valsalva. Am Heart J* 1951, 42 : 57.
11. Abe T, Komatsu S : *Surgical repair and long-term results in ruptured sinus of valsalva aneurysm. Ann Thorac Surg* 1988, 46 : 520.
12. Jansen EWL, Nauta ILD, Lacquet LK : *Ruptured aneurysms of the sinus Valsalvae. J Thorac Cardiovasc Surg* 1984, 32 : 148.
13. Lillehei CW, Stanley P, Varco RL : *Surgical treatment of ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Ann Surg* 1957, 149 : 459.
14. Mcgoon DC, Edwards JE, Kirklin JW : *Surgical treatment of ruptured aneurysm of aortic sinus. Ann Thorac Surg* 1975, 19 : 170.
15. Barragry TP, Ring WS, Moller JH, Lillehei CW : *15 to 30 year follow-up of patients undergoing repair of ruptured congenital aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg* 1988, 46 : 515.
16. Henze A, Huttunen H, Bjork VO : *Ruptured*

- sinus of Valsalva aneurysm. Scand J Thorac Surg* 1983, 17 : 249.
17. Meyer J, Wukasch DC, Hallman GL, et al : *Aneurysm and fistula of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg* 1975, 19 : 170.
18. 이종명, 조범구, 홍승록, 홍필훈, 김성순, 차홍도 : 대동맥동 동맥류파열 ; 수술치험 6례. 대한흉부외과학회지 1974, 7 : 201.
19. Edward JE, Burchell HB : *The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. Thorax* 1957, 12 : 125.