

대동맥 판상부 협착증의 수술요법

유재현*·유환국*·이원웅*·나찬영*·정윤섭*·김응수*·백완기*·
한재진*·이영탁*·박영관*·이영균*

=Abstract=

Surgical Treatment of Supravalvular Aortic Stenosis

Jae Hyeon Yu M.D.*, Hwan Kuk Yoo M.D.*, Won Young Lee M.D.*, Chan Young Rha M.D.*,
Yoon Seop Jeong M.D.*, Eung Soo Kim M.D.*, Wan Ki Baik M.D.*, Jae Jin Han M.D.*,
Young Tak Lee M.D.*, Young Kwan Park M.D.*, Young Kyoony Lee M.D.*

Supravalvular aortic stenosis is an uncommon, congenital narrowing of ascending aorta just above aortic valve.

Eleven patients underwent an aortoplasty to relieve supravalvular aortic stenosis at Sejong General Hospital from July 1985 to December 1991. Age ranged from 5 to 14 years (median 9 years). There were 7 male and 4 female patients. Seven patients had characteristics of Williams' syndrome including elfin face and mental retardation. All patients had localized, hourglass type but 4 patients had atypical findings. Preoperative left ventricula-aortic pressure gradient ranged from 40 to 190 mmHg (mean 88 mmHg).

To relieve severe supravalvular aortic stenosis, extended aortoplasty was used in 7 patients and standard aortoplasty in 4 patients. Postoperative pressure gradient ranged from 0 to 40 mmHg (mean 16.6 mmHg). Follow-up pressure gradient with Doppler ranged from 0 to 88 mmHg (mean 32.5 mmHg).

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:135-40)

Key words : Supravalvular aortic stenosis, Williams' syndrome, Extended aortoplasty

서 론

대동맥 판상부 협착증은 발살마동 직상부 대동맥의 국소 또는 미만성협착을 보이는 수술적 교정이 가능한, 비교적 흔치 않은 선천성 기형이다. 대동맥 판상부 협착증은 단독으로 또는 특징적인 안면기형(elfin face), 지능장애 및 특발성 영아 칼슘혈증을 동반하는 Williams 증후군의 일부로서도 발생할 수 있다¹⁾. 1961년 McGoon 등²⁾에 의한 수술

성공 이후로, 협착부위의 대동맥을 확장하기 위해 patch를 이용한 술식이 보편적으로 이용되었으며, 이 standard method의 단점을 보완한 Doty 등의 extended aortoplasty³⁾가 현재 널리 사용되고 있으며 좋은 결과가 보고되었다.

본 세종병원 흉부외과 에서는 1985년부터 1991년까지 총 11례의 대동맥 판상부 협착증을 수술 교정하였기에 그 결과를 보고하는 바이다.

대상 및 방법

본 세종병원 흉부외과에서는 1985년 7월부터 1991년 12월까지 총 11례의 대동맥 판상부 협착증을 수술하였다. 수술 당시 환자의 연령은 5세에서 14세로 평균 9세였으며, 7례는 남자였고 4례는 여자였다. 총 11례중 7례에서 특징적인 안면기형(elfin face)과 지능저하를 보이는 Williams 증후군의 특징을 보였다. 나머지 4례중 2례서만 다른 동반된

* 부천 세종병원 흉부외과, 세종의학연구소

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Pucheon, Sejong Medical Research Institute

† 본 논문의 요지는 1992년도 대한흉부외과학회 제 25 차 추계 학술대회에서 구연하였음

기형이 없는 단독적인 대동맥 판상부 협착을 보였다(표 1).

동반된 기형은 표 1과 같다. 2예에서 승모판막 폐쇄부전증이 동반되었고 이 중 1례(Case 5)에서는 주폐동맥의 미만성 협착이 같이 동반되었다. 폐동맥협착증이 동반된 경우는 2례이었으며 1례는 폐동맥 판막협착증이, 다른 1례는 폐동맥판막하 협착증이 동반되었다(표 1).

술전 주요증상으로는 운동시 호흡곤란이 6례로 가장 많았으며, 그 외 증상으로 피곤감, 흉통 및 심계항진 등이 있었고, 3례에서는 증상없이 심잡음으로 우연히 발견되었다.

술전 심전도 소견은 좌심실비대 소견이 가장 많았으며 그 소견은 표 1과 같다.

술전 좌심실과 상행대동맥과의 압력차는 40 mmHg에서 190 mmHg로 평균 압력차는 88 mmHg였다. 우심실과 폐동맥간의 유의한 압력차는 11례중 2례에서 관찰되었는데 72 mmHg와 93 mmHg로 전자(CASE 9)의 경우는 폐동맥판막

협착소견을, 후자(CASE 11)는 폐동맥판막하 협착소견을 보였다(표 2).

〈수술방법 및 수술 소견〉

수술은 정중흉골절개하에 1개 또는 2개의 정맥관을 우심방에 삽관하고, 대동맥삽관은 무명동맥 기시부 근처 상행대동맥에 설치하여 체외순환을 시행하였다. 체온은 20-24°C 로 내리고, 1례의 경우는 전순환정지(총 24분)도 병용하여 시행하였다. 수술은 총 11례중 4례에서 McGoon 등이 기술한 standard aortoplasty을 시행하였고, 7례에서는 Doty 등이 기술한 extended aortoplasty의 방법으로 시행하여 대동맥 판상부 협착을 완화하였다. 이 때 2례에서만 윤상의 섬유성 융선(fibrous ridge)을 절제하였다. McGoon 등의 standard aortoplasty 는 협착부위 원위부에서 상행대동맥에 수직절개를 시작하여 협착된 섬유성 융

표 1. Preoperative Patient data

Case	Age/Sex	Sx	Williams' syndrome	Associated anomalies	ECG
1	6/F	-	+	Bicuspid Aortic valve	
2	10/F	-	+	MR(II)	
3	5/M	-	+	Valvular PS, AR(II)	RVH
4	2/M	DOE, fatigue	-	Subaortic stenosis	LVH
5	11/M	DOE, Angina	+	MR, Diffuse central PA narrowing	LAE, LVH
6	11/M	DOE	+		BVH with RBBB
7	12/M	fatigue	+		LVH with strain
8	7/F	DOE	+	Infundibular PS	LVH with strain
9	7/M	DOE	-		LVH
10	14/F	Palpitation	-		LVH
11	9/M	DOE	-	Severe AS, single coronary artery	LVH

IMR; Mitral regurgitation, PS; Pulmonary stenosis, AR; Aortic Regurgitation, RVH; Right ventricular hypertrophy, PA; Pulmonary artery, DOE; Dyspnea on exertion, RVH; Right ventricular hypertrophy, LVH; Left ventricular hypertrophy, LAE; Left atrial enlargement, BVH; Biventricular hypertrophy, RBBB; Right bundle branch block, AS; Aortic stenosis

표 2. Preoperative & Postoperative Pressure Gradient

Case	LV-Ao gradient		RV-PA gradient	Reduction in gradient(mmHg)
	Preop.(mmHg)	Postop.(mmHg)	Preop.(mmHg)	
1	60	20		40
2	40	10		30
3	70	5		65
4	50	18		32
5	50	4		46
6	90	18		72
7	190	40		150
8	70	15		55
9	137	20	72	117
10	80	0	93	80
11	72	0		72

LV; Left Ventricle, Ao; Aorta, RV; Right Ventricle, PA; Pulmonary Artery

선(fibrous ridge)을 노출한 후, 그 절개선을 무관상동맥동을 향해 절개하여 1개의 마름모 형태의 Patch를 사용하여 확장하였다. Extended aortoplasty 는 전자와 같은 방법으로 수직절개를 무관상동맥동으로 연장한후, 우관상동맥동으로도 절개를 연장하여 역 Y모양의 절개를 한 후 역 Y모

양으로 Patch를 재단하여 상행대동맥의 대칭성을 유지하면서 확장하였다(그림 1). Case 7의 경우에는서는 그 협착정도가 매우 심하여 좌관상동맥동으로도 절개선을 연장하여 역 Y모양 대신에 Trifoliate 모양으로 철폭을 재단하여 확장하였다(그림 2).

Extended Aortoplasty (I) (Doty's method)

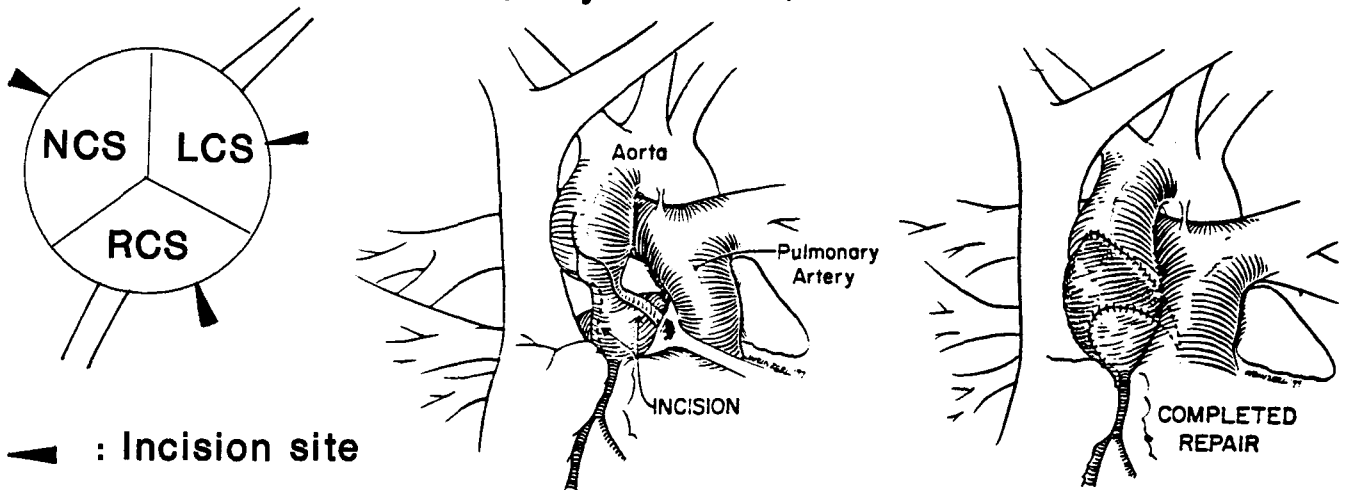


Fig. 1. Operative technique with Doty's extended aortoplasty
(A) & (B) : Aortotomy extended into RCC and NCC
(C) : Completed repair with inverted Y-shaped tubular Dacron

graft
(NCS = Non Coronary Sinus: LCS = Left Coronary Sinus: RCS = Right Coronary Sinus)

Extended Aortoplasty (II)

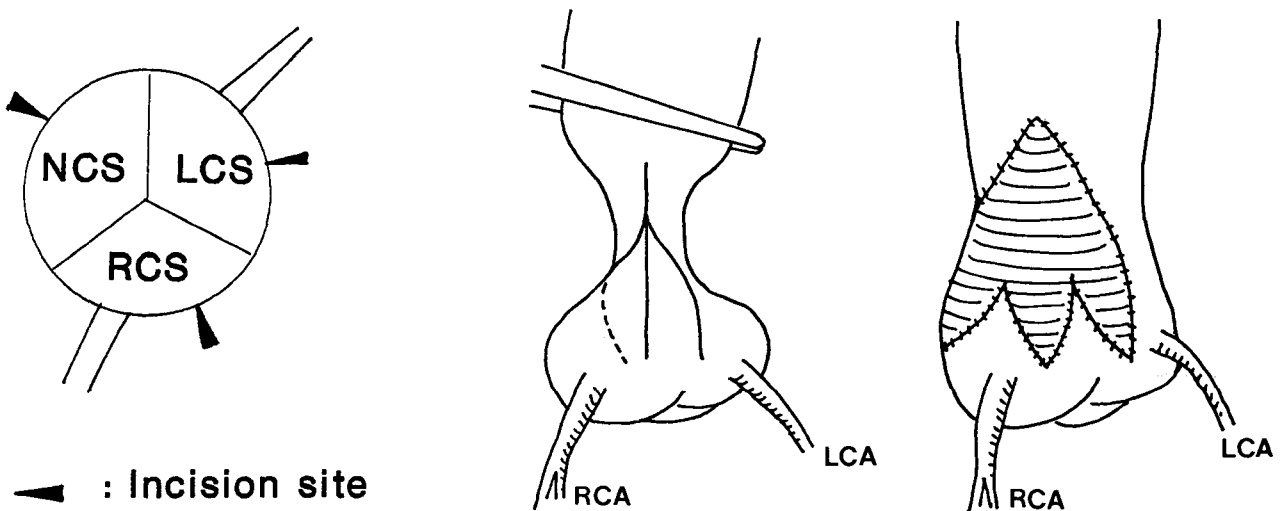


Fig. 2. Operative technique with extended aortoplasty in case 10
(A) & (B) : Aortotomy extended into RCC, NCC and LCC
(C) : Completed repair with trifoliate-shaped tubular Dacron graft

(NCS = Non Coronary sinus: LCS = Left Coronary Sinus: RCS = Right Coronary Sinus: RCA = Right Coronary Artery: LCA = Left Coronary Artery)

이때 사용한 Patch의 재료는 자가심막, Dacron velour graft, Gore-Tex graft, albumin clotted Dacron velour graft (Hemashiled vascular graft) 등을 사용하였다.

수술 소견을 보면, 모든 환자에서 hourglass형태의 국소적 협착을 보였고, 이 중 4례에서 약간 변형된 형태를 보였다. 2례에서는 대동맥궁 혈관까지는 협착되어있지 않았으나 다소 미만적인 형태의 협착소견을 보였으며, 1례에서는 hourglass 협착이 한 대동맥판막첨에만 국한되었고 나머지 부위는 막에의한 협착을 보였다. 다른 1례는 협착부위가 약간 길어 tubular 형태의 협착소견을 보였다. 대동맥판막의 이상은 8례에서 관찰되었으며, 그 소견은 표 3과 같다.

결 과

수술중, 교정 후 즉시 시행한 좌심실과 대동맥과의 압력차는 대부분의 환자에서 현저히 감소되어 0mmHg 에서 40mmHg 의 압력차를 보였으며 평균 16.6mmHg였다(표 2). 술후 압력차가 40mmHg을 보인 1례는 술전 압력차가 190mmHg 이었고, 대동맥판막협착증이 동반되었으며 수술시 대동맥판막시행술을 동시에 시행한 예이다. 다른 1례의 경우 standard aortoplasty를 시행하였으나 압력차가 100mmHg이상 되어 extended aortoplasty시행한 후 압력차가 15mmHg로 감소되었다.

수술후 총 11례의 환자에서 별문제없이 퇴원하였으며, 환자들은 3개월에서 50개월까지 외래 추적관찰중이다. 추적관찰에서 나타난 환자들의 상태는 표 4와 같다. 추적관찰중 1례에서 추적 49개월 만에 확장성 심부전증으로 사

망하였는데 이 때에 심초음파로 측정된 술후 압력차는 22mmHg이었다. Case 9의 경우 술후 1개월에 시행한 초음파상 약 67mmHg의 압력차를 보이고 고혈압과 증상이 지속되어 재심도자술을 시행한 결과, 압력차가 48mmHg로 관찰되었으며, 현재 약물복용 및 외래 추적 관찰 중이다.

추적 심초음파는 11례중 10례에서 시행되었으며 그 결과는 다음 표 4와 같다. 2례에서 심초음파로 측정된 압력차가 80mmHg이상이었으며 이들은 추후 재검사를 시행할 예정이다.

고 찰

대동맥 판상부 협착증은 발살바동 직상부 대동맥의 국소적 또는 미만성 협착을 보이는 선천성 심장기형이다. 1930년 Mencarelli⁴⁾에 의해 처음 기술되었으며 1958년 심도자술 및 심혈관촬영술의 발달에 따라 Denie와 Verheugt에 의해 대동맥 판상부 협착증과 다른 형태의 좌심실유출로 협착증과 구별하게 되었다⁵⁾.

1961년 Williams 등은 대동맥 판상협착증과 함께 특징적인 안면 기형(Elfin face), 지능저하, 치아 이상과 특발성 유아 고칼슘혈증을 동반한 증후군을 보고하고 이를 Williams 증후군이라고 명명하였다¹⁾. 본 case의 경우 11례중 7례에서 Williams 증후군이 동반되었다.

Peterson, Todd⁶⁾ 등은 대동맥 판상협착을 3가지 해부학적 형태, 즉 1) membranous type (13%), 2) Houglass type (68%), 3) Hypoplastic type(20%)으로 분류하였으며, membranous type 은 central perforation이 있는 단순한 섬유성

표 3. Operative Finding and Procedures

Case	Type	Other finding	Procedure	Combined Procedure
1	Hourglass with membrane		Standard	
2	Hourglass, diffuse	Hypoplastic LCC	Standard	Mitral annuloplasty
3	Hourglass, diffuse	Hypoplastic LCC	Standard	
4	Hourglass	Bicuspid AoV	Extended	Mitral annuloplasty Excision of hypertrophied septal muscle
5	Hourglass		Extended	
6	Hourglass	Hypoplastic RCC & LCC	Extended	
7	Hourglass	Bicuspid & Dysplastic AoV, Single coronary a.	Standard	AVR
8	Hourglass	Partial obstruction of Left coronary ostium	Extended	
9	Hourglass	Thickening of AoV, AR Hypoplastic LCC	Extended	Pulmonic valvotomy
10	Hourglass, tubular		Extended	
11	Hourglass		Extended	Infundibulectomy

LCC; Left Coronary Cusp, RCC; Right Coronary Cusp, AoV; Aortic Valve, AVR; Aortic Valve Replacement

표 4. Follow up & Patient Outcome

Case	Duration of F/U(Mo)	Sx	F/U Echo		Outcome
			LV-Ao(mmHg)	other	
1					
2	36	-	6		
3	49	DOE	22	AR(III), MR(IV) Dilated Cardiomyopathy	Expired
4	37	-	80		
5	12	-	15		
6	3	-	20		
7	50	-	88	MR(II-III)	
8	15	DOE	50		Hypertension
9	7	-	25	AR(III)	
10	5	-	19	AR(I)	
11	4	-	0		

F/U; Follow up, LV; Left ventricle, Ao; Aorta, AR; Aortic Regurgitation, MR; Mitral Regurgitation, OE; Dyspnea On Exertion

조직의 막으로 되어있는 형태이며 약 13%를 차지한다고 하였다. Hourglass type은 가장 흔한 형태로 대동맥 중막이 현저히 두꺼워있고 내막의 섬유성 증식이 현저하며 hypoplastic type은 상행대동맥의 미만성협착을 보이며 대동맥궁과 동맥궁 혈관까지 좁아져 있는 경우도 있다고 기술하였다. 수술적 견지에서 볼때 membranous type 과 hourglass type을 국소형(localized type), hypoplastic type을 미만형(diffuse)으로 나누었다. 본 예의 경우 전 예에서 hourglass 형태를 보였는데 이 중 4례에서 약간 변형된 형태를 보였다. 2례에서는 다소 미만성 병변을 보였고, 1례에서는 tubular hourglass 형태를 다른 1례에서는 membrane 이 동반된 형태를 보였다.

대동맥 판상부 협착증은 심장과 다른 혈관의 이상을 동반하여 대동맥판막의 이상, 폐동맥 협착, 대동맥판막협착, 관상동맥의 확장 및 협착, 심실중격결손증, 그리고 드물게는 승모판 폐쇄부전도 발생한다⁷⁻⁹⁾.

대동맥 판막은 환자의 약 30%에서 두꺼워져 있는 것으로 보고되어 있고¹⁾ Doty³⁾ 등은 정도의 차이는 있으나 거의 모든 예에서 대동맥판막의 병변이 동반된다고 하였다. 심한 경우에 있어서는 교련부가 돌출된 섬유성 융선에 의해 당겨져서 판막 자체의 기능이 감소되고 발살바동과 관상동맥 개구부를 막을 수도 있다고 하였다. 본 예의 경우 6례에서 대동맥 판막의 이상이 관찰되었으나 관상동맥 개구부를 막는 심한 병변은 관찰되지 않았다. 관상동맥 또한 이차적으로 협착된 부위의 하방에서 증가된 좌심심실압에 노출되어 확장되거나 좁아질수 있고 심한경우 완전히 폐쇄될 수도 있다¹⁰⁾.

폐동맥협착증은 흔히 동반되는 기형중의 하나로 교정이

필요할 정도로 폐쇄가 심한 경우도 있다⁶⁾. Bernhard 등의 보고에 따르면 심한 다발성의 말초 폐동맥의 협착이 6-20%에서 동반된다고 하였다¹¹⁻¹³⁾.

임상증상은 대부분 출생이후 증상없이 지내오다 아동기나 10대에 비로서 운동시 호흡곤란, 심계항진, 흉통, 실신 등이 나타나며 관상동맥 협착을 동반한 경우에는 심근경색을 일으켜 사망할수 있다.

대동맥판 상부 협착증 환자에서 양측 상지간의 혈압차이를 보이는 경우가 많은데 이는 대동맥궁 혈관들의 선택적 협착이 원인이라는 주장과 판상협착으로 인한 Coanda effect라는 주장이 있으며 후자가 주원인이라는 주장이 많다^{14, 15)}.

수술적 적응은 증상이 심하거나 좌심실-대동맥간의 압력차이가 50 mmHg이상인 경우 일반적으로 적응이 된다.

수술방법은 대동맥 판상부 협착의 형태에 따라 다르다. Membranous type의 경우 단순 절제만으로도 치유가 가능하며, hourglass type의 경우는 Patch를 이용한 확장술이 보편적으로 이용되고 있다. 1961년 McGoon²⁾ 등이 협착부위에 인조포편이나 심막을 이용한 Patch를 사용하여 성공적인 결과를 보고한 이래 보편적으로 널리 이용되었다. 그의 여러가지 방법들, 즉 단단문합술, 좌심실과 대동맥을 연결하는 bypass shunt등 이 시도되었으나 현재 널리 이용되지 않고 있다^{7, 16)}.

1977년 Doty³⁾ 등은 기존의 대동맥 성형술이 비대칭적으로 대동맥을 확장시킴으로써 좌심실유출로협착을 충분히 완화시키지 못하는 경우가 많다고 주장하고, 대동맥절개를 무관상동맥첨 이외에 우관상동맥첨으로 연장하여 역 Y 모양으로 Patch를 대어 대칭적인 대동맥성형술을 시도하

였다. 또한 미만성 협착의 경우에도 기존의 방법보다 좋은 결과를 보이며 수술적 사망을 줄일 수 있다고 하였다.

대동맥협착이 미만성인 경우는 국소적 형태와는 수술방법에 차이가 있다 국소형에 비해 수술사망율이 높으며 현재 이용되는 Patch를 이용한 대동맥 성형술 후에도 압력차를 현저히 감소되지 않는다는 문제점이 있다. 그러나 Doty 등은 Extended aortoplasty의 방법으로 압력차를 현저히 감소시킬수는 없지만 대동맥판막의 관계와 관상동맥 협착의 위험성을 감소시킬 수 있다고 하였다. 다른 수술 방법으로 Merin¹¹⁾, Keane¹⁷⁾, Cooley¹⁸⁾ 등은 상행대동맥 또는 좌심실첨부 와 복부대동맥이나 다른 동맥 사이에 bypass shunt를 추천하였다. 그러나 좌심실의 압력을 감소시키기는 하나 관상동맥 개구부의 폐쇄를 완화시키지는 못하였다.

대동맥협착과 폐동맥 말단부에 심한 협착을 동반하는 경우에는 수술적 치료에 어려움이 있고 완화되지않은 경우 뒤늦게 사망할 수도 있다. 일부 저자들은 폐동맥 협착이 pulmonary trunk 또는 bifurcation 근위부에 국소적인 경우는 대동맥 성형술과 동시에 폐동맥성형술이 필요하며, 말단부에 위치한 경우에는 단계적인 수술이 필요하다고 하였다¹⁹⁾.

결 론

본 세종병원 흉부외과에서는 1985년 7월부터 1991년 12월까지 총 11례의 대동맥 판상부 협착증 환자를 수술하였다.

수술 당시 환자의 연령은 5세에서 14세로 평균 9세였으며, 7례는 남자, 4례는 여자였다. Williams 증후군의 특징은 7례에서 관찰되었고, 모든 예에서 국소적인 hourglass 형태의 협착 소견을 보였다. 술전 좌심실과 상행대동맥과의 압력차는 40 mmHg에서 190 mmHg로 평균 88 mmHg로 측정되었다. 수술방법은 7례에서는 extended aortoplasty를 시행하였고 3례에서는 standard aortoplasty를 시행하였다. 수술 후 시행한 좌심실과 상행대동맥과의 압력차는 5 mmHg에서 40 mmHg로 현저한 감소를 보였다. 수술 후 외래 추적 관찰기간은 3개월에서 50개월(평균 21 개월)이었으며, 추적 Doppler에 의한 압력차는 0 mmHg에서 88 mmHg(평균 32.5 mmHg)로 측정되었다.

References

1. Williams JCP, Barratt-Boyes BG, Lowe JB. *Supravalvular aortic stenosis*. Circulation 1961;24:1311-8
2. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, et al. *The surgical treat-*

- ment of supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1961;41:125-33
3. Doty DB, Polansky DB, Jenson CB. *Supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:362-71
4. Mencarelli L. *Stenosis supravalvae aortica and annello*. Arch itai Anat Pat 1930;1:829-37
5. Denie JJ, Verheugt AP. *Supravalvular aortic stenosis*. Circulation 1958;18:902-8
6. Peterson TA, Todd DB, Edwards JE. *Supravalvular Aortic Stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1965;50:734-41
7. Hara M, Dungan T, Liacolin B. *Supravalvular aortic stenosis. Report of successful excision and aortic reanastomosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1963;43:212-21
8. McDonald AH, Gerlis LM, Somerville J. *Familial arteriopathy with association pulmonary and systemic arterial stenosis*. Br Heart J 1969;31:375-85
9. Becker AE, Becker MJ, Edward JE. *Mitral valvular abnormality associated with supravalvular aortic stenosis*. Am J Cardiology 1972;29:90-4
10. Morrow AG, Waldhausen JA, Peters RL, Bloodwell RD, Brunwald E. *Supravalvular Aortic Stenosis: Clinical Hemodynamic and Pathological Observations*. Circulation 1959;20:1003-10
11. Bernhard WF, Keane JF, Fellows KE, Litwin SB, Gross RE. *Progress and Problems in the Surgical Management of Congenital Aortic Stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1973;66:404-19
12. Weisz D, Hartmann AF Jr, Weldon CS. *Results of surgery for congenital supravalvular aortic stenosis*. Am J Cardiol 1976;37:73-7
13. Landes RG, Zavoral JH, Emery RW, et al. *The surgical management of vascular abnormalities associated with supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:80-6
14. French JW, Guntheroth WG. *An explanation of symmetric upper extremity blood pressure in supravalvular aortic stenosis. The Conada effect*. Circulation 1970;42:31-6
15. Goldstein RE, Epstein SE. *Mechanism of elevated innominate artery pressure in supravalvular aortic stenosis*. Circulation 1970;42:23-9
16. Sweeney MS, Wilker WE, Cooley DA, Reul G. *Apicoaortic conduits for complex left ventricular outflow obstruction: 10-year experience*. Ann Thoac Surg 1986;42:609-11
17. Merin G, Copperman IJ, Borman JB. *Surgical Correction of Diffuse Supravalvular Aortic Stenosis Involving the Branches of the Aortic Arch*. Chest 1976;70:546-9
18. Cooley DA, Norman J, Mullins C, Grace R. *Left ventricle to Abdominal Aorta Conduit for Relief of Aortic Stenosis*. Bull. Texas Heart Inst 1975;2:376
19. Yamaguchi M, Tachibana H, Hosokawa Y, Ohashi H, Imai M. *Staged repair of supravalvular aortic stenosis associated with severe multiple peripheral pulmonary stenosis: Report of extended peripheral pulmonary arterioplasty*. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:785-9