

좌심실유출로 협착증의 외과적 요법

-대동맥판막하 협착증의 임상고찰-

김관민*·김용진*·서경필*·노준량*

=Abstract=

Surgical Management of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction -A Clinical Study on Subaortic Stenosis-

Kwhanmien Kim, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Kyung Phill Suh, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

Forty nine patients(M:31, F:18), age from 2 months to 17 years(mean=4.9 years), underwent operations, from April 1986 to December 1992, for the relief of subvalvular aortic stenosis in normal atrioventricular and ventriculoarterial connections.

There were 4 anatomic types of subaortic stenosis: membranous in 29 cases (59.2%), fibromuscular in 11 (22.4%), diffuse tunnel type in 7 (14.3%), and miscellaneous in 2 cases.

Thirty four patients (69.4%) had associated cardiac anomalies, of which ventricular septal defect was the most common (27 cases). Other anomalies were patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, valvular aortic stenosis, double chambered right ventricle(DCRV), infundibular pulmonic stenosis, persistent left superior vena cava, and right aortic arch. Mean systolic pressure gradient between the left ventricle and ascending aorta was 26.4 ± 17.6 mmHg: 13.1 ± 17.6 mmHg in the membranous type, 22.0 ± 18.4 mmHg in the fibromuscular type, and 56.1 ± 38.4 mmHg in the diffuse tunnel type.

Operative procedures were determined according to the type of subvalvular aortic stenosis: simple excision of subaortic membrane in the membranous type (29 cases), left ventricular myectomy with or without myotomy or fibrous tissue excision in the fibromuscular type (11 cases). Among the 7 of diffuse tunnel type cases, ventricular myectomy was performed in 2 and a modified Konno operation was performed in 5.

Postoperative follow up was made with periodic echocardiography. The Mean postoperative follow up period was 33.8 months. There were 2 hospital mortalities (4.1%) and 2 late deaths. Residual stenosis remained in 3 cases and recurrence developed in 2 cases during the follow up period. Five year actuarial survival rate was $91.8 \pm 3.9\%$ and 5 year complication free rate was $72.3 \pm 10.4\%$.

Conclusions:

1. Subvalvular aortic stenosis should be relieved completely as soon as possible when diagnosed, regardless of left ventricular outflow tract pressure gradient.

* 서울대학교병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

** 이 연구는 1993년도 서울대학교병원 지정진료연구비 (02-93-059) 지원에 의한 것임.

† 본 논문의 요지는 제25차 추계학술대회에서 구연된 바 있음.

통신저자: 김관민, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 747-5245

2. Good results were obtained using only simple excision of subaortic membrane in the membranous type of subaortic stenosis. However, aortoventriculoplasty(modified Konno prodedure) was necessary for good results in the diffuse tunnel type.
3. Periodic postoperative echocardiography was helpful in detecting the progression of residual stenosis and development of new stenosis.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:893-901)

Key words : 1. Ventricular outflow tract, left
2. Aortoventriculoplasty

서 론

선천성 좌심실유출로 협착증은 선천성 심장질환중 3~10%에 해당하는 심질환으로서¹⁾ 협착부위에 따라, 판막상부협착, 판막협착, 판막하부협착 및 두가지 이상이 공존하는 경우로 분류할 수 있다. 이 중 판막하부 협착증은 8~20%에 해당하는 질환으로서^{2, 3)} 일반적으로 심근운동성(idiopathic hypertrophic cardiomyopathy), 승모판막 이상에 의한 경우(systolic anterior motion) 및 기타 복잡 심기형에서 보이는 좌심실유출로 협착을 제외한 유출로 병변에 의한 협착을 말하며⁴⁾ Newfeld 등³⁾은 1. 막상형(membranous type), 2. 섬유근형(fibromuscular type), 3. 터널형(tunnel type)의 세가지 유형으로 분류하였다.

대동맥판막하 협착증은 다른 선천성 심기형을 동반하는 경우가 많으며(10~50%)³⁾, 병변자체가 진행성이고 재발하는 경우가 많고, 대동맥 판막의 이차적 병변으로 인한 대동맥 판막 폐쇄부전의 병발과 심내막염의 발생 및 급사 등의 합병증이 다발하는 사실이 밝혀지면서^{3~6)} 수술적응과 방법이 다양해졌다. 최근에는 대동맥 판막하 병변이 발견되면 증상이 없더라도, 좌심실과 대동맥간의 수축기 압력경사에 관계없이, 이차적인 심근 변성 및 합병증이 발생하기 전에 수술을 하는 것이 바람직하다는 경향이다⁷⁾.

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 1986년 4월부터 1992년 12월까지 49례의 대동맥판막하 협착증 환자의 수술 및 경과를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

연구대상 및 방법

1986년 4월부터 1992년 12월까지 서울대학교 병원 흉부외과에서 정상적인 심방-심실 및 심실-대혈관 연결(normal atrioventricular and ventriculoarterial connection) 심장에서의 대동맥판막하 협착증으로 개심술을 시행받은 49

명의 환자를 연구대상으로 하여 이들의 연령 및 성별, 증상, 이학적검사 및 심전도검사, 수술소견 및 방법, 그리고 수술후 추적결과 등을 분석하였다. 수술전 검사는 1례를 제외한 나머지 모든 환자들에게서 심도자 및 심혈관 조영술을 시행하였으며, 전례에서 심전도, 흉부방사선 촬영 및 심초음파 검사를 시행하였으며, 1례를 제외하고는 전례에서 대동맥 판막하 협착을 심초음파검사로 진단하였다. 심도자를 시행한 48례에서 1례를 제외한 47례에서 좌심실유출로 수축기 혈압 경사치를 측정하였다.

수술은 통상적인 저체온 체외순환하에서 시행하였고, 동반기형은 동시에 교정술을 시행하였다. 대동맥판막하 협착증의 유형은 Newfeld 등³⁾의 분류에 따라 나누었다. 수술후 추적은 정기적인(1주일, 1개월, 3개월, 6개월, 1년) 이학적검사, 흉부방사선촬영, 심전도 및 심초음파검사 등을 통해 이루어졌으며, 잔존하는 대동맥판막하 협착의 진행여부와 협착의 재발여부를 관찰하였다.

수술후 판막하 협착증의 잔존여부는 수술중 시행한 좌심실유출로 혈압경사치 측정과 수술후 심도자검사에 의하여 판단하였고, 수술후 재발한 경우는 이학적 소견 및 심초음파 검사로 발견하여 심도자 및 심혈관 조영술로 진단하였다. 수술 생존 환자들의 5년누적 생존율(5 year actuarial survival rate)과 합병증없는 5년 생존율(5 year complication free rate)은 SAS(V6.04)을 이용하여 Kaplan-Meier법으로 분석하였다.

결 과

1. 수술전 임상소견

환자의 연령은 생후 2개월에서 17세로 평균 4.9 ± 3.5 세였고, 남녀비는 각각 31명, 18명으로 1.7:1이었다.

대동맥 판막하 협착증의 형태를 Newfeld 등³⁾이 분류한 유형별로 보면, 막상형 협착증(membranous type, Type I)이 29례(59.2%), 섬유근형 협착증(fibromuscular type,

Table 1. Types of subaortic stenosis

Type	No.
I. Membranous	29 (59.2%)
II. Fibromuscular	11 (22.4%)
III. Diffuse tunnel	7 (14.3%)
IV. Miscellaneous	
accessory flaplike tissue	2 (4.1%)
under AMVL	1
malaligned IVS	1

* AMVL: anterior mitral valve leaflet, IVS: interventricular septum

Type II)이 11례 (22.4%), 터널형 협착증(tunnel type, Type III)이 7례 (14.3%)였으며, 기타 유형이 2례 (4.1%)였다. 기타 유형에는 승모판막전엽하부에 생긴 날개 모양의 이상 조직(accessory flaplike tissue)에 의한 경우 1례와 심실중격의 후방전위 (posterior malalignment)에 의한 좌심실 유출로 협착 1례가 있었다(Table 1).

다른 선천성 심질환과 동반된 경우가 34례 (69.4%), 다른 선천성 심질환 교정술 후 이차적으로 대동맥판막하 협착이 발생한 경우가 8례 (16.3%)였고, 대동맥판막하 협착 단독 병변인 경우는 7례 (14.3%)에 불과하였다. 동반심기형에는 심실중격결손증을 포함하고 있는 심기형이 27례로 가장 많았고, 우심실양분증(DCRV), 동맥관개존증, 폐동맥하협착, 우상대정맥, 승모판막폐쇄부전증, 대동맥 축착증, 대동맥판막협착증, 우대동맥궁 등이 병발하였다 (Table 2).

수술전 임상증상은 동반기형이 있던 예들에서는 그 동반기형에 의해 비특이적으로 나타나는 경우가 대부분이었고, 단독병변이 있던 환자들에서는 호흡곤란(3례), 재발성 상기도 감염(1례) 등이 있었으며, 특별한 증상이 없었던 경우도 3례 있었다. 심전도상 좌심실 비대 소견은 17례, 우심실비대 8례, 그리고 양심실비대의 소견은 13례에서 나타났다. 심혈관 조영술상 대동맥 폐쇄부전정도가 Seller Grade III 이상이었던 경우는 없었으며, Grade I 6례, Grade II 11례 있었다. 심도자 검사상 좌심실유출로 수축기 혈압경사치는 평균 $26.4 \pm 17.6\text{mmHg}$ (13~100mmHg)였으며, 각 유형별로 보면, 막상형 $13.1 \pm 17.6\text{mmHg}$, 섬유근형 $22.0 \pm 18.4\text{mmHg}$ 였고, 터널형은 $56.1 \pm 38.4\text{mmHg}$ 였다(Table 3).

좌심실 및 대동맥 조영술상에서 구한 말기이완기의 좌심실 유출로와 하행대동맥 크기의 비율은 막형이 0.91 ± 0.19 , 섬유근형 0.88 ± 0.35 , 터널형이 0.70 ± 0.14 였다 (Table 4).

Table 2. Associated cardiac anomalies 34/39 (69.4%)

Anomalies	No.
VSD	14
VSD, DCRV	5
VSD, PDA	3
VSD, Lt. SVC	2
VSD, PS	1
VSD, right aortic arch	1
VSD, DCRV, PDA	1
Lt. SVC	3
PDA	2
Valvular AS, infundibular PS	1
COA, PDA, Lt. SVC	1

* VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, DCRV: double chambered right ventricle, Lt. SVC: left superior vena cava PS: pulmonic stenosis, AS: aortic stenosis, COA: coarctation of aorta

Table 3. LA-aAo pressure gradient

(mean: $26.4 \pm 17.6\text{mmHg}$)

Type	Pressure gradient (mmHg)
Membranous	13.1 ± 17.6
Fibromuscular	22.0 ± 18.4
Diffuse tunnel	56.1 ± 38.4
Miscellaneous	13.3 ± 18.9

* LV-aAo: left ventricle-ascending aorta

2. 수술 소견

수술은 통상적인 체외순환하에 시행하였으며, 교정이 필요한 동반기형은 교정술을 동시에 시행하였다. 막상형 협착증 29례에서는 대동맥 판막하 막상조직(subaortic membrane) 절제술만 시행하였고, 섬유근형 협착증 11례에서는 대동맥 판막하 섬유조직절제술과 비후된 심근절제술, 혹은 절개술을 동시에 시행하였다. 좌심실 유출로의 광범위한 터널형 협착증 7례중 2례에서는 심근절제술만 시행하였고 나머지 5례에서는 변형 Konno 수술을 시행하였다. 기타 유형의 승모판막전엽하부에 생긴 날개모양의 이상조직에 의한 좌심실유출로 협착의 1례에서는 이상조직 절제술을 시행하였고, 심실중격의 후방전위에 의한 협착이 1례에서는 심근절제술을 시행하였다(Table 5).

수술 접근로는 심실중격결손을 통한 경우가 21례, 대동맥 절개를 이용한 경우가 28례였다. 심실중격결손증이 동반되었던 경우는, 1차 심실중격결손증 교정술 후 잔존한 경우 4례 포함하여 31례였는데, 이중 10례에서는 심실중격

Table 4. Ratio of LVOT / d-Ao diameter

Type	Mean
Membranous	0.91 ± 0.19
Fibromuscular	0.88 ± 0.35
Diffuse tunnel	0.70 ± 0.14
Miscellaneous	0.87 ± 0.08

* LVOT: left ventricular outflow tract, d-Ao: descending aorta

Table 5. Operative procedures

Procedures	No.
Subaortic membrane excision	29
Myectomy ± myotomy	14
Modified Konno procedure	5
Subvalvular tag excision	1

Table 6. Mortality

Age (month)	Type	Cause	POD
7	Malaligned IVS	complete AV block	1
6	Fibromuscular	hypoxic brain damage	7
8	Fibromuscular	mediastinitis	54
77	Diffuse tunnel	CHF	43

* IVS: interventricular septum, AV: atrioventricular, CHF: congestive heart failure, POD: postoperative day

결손의 크기가 작거나 시야확보가 불충분하여 대동맥절개 후 판막하 협착을 교정하였다. 수술 중 좌심실유출로 수축기 혈압경사치 측정은 술전 좌심실과 대동맥간의 수축기 압력차이가 심했던 8례에서만 시행하였는데, 심폐기유리 후 혈압경사치가 30 mmHg 이상이었던 경우가 3례, 20 mmHg였던 경우 1례, 10 mmHg 이하였던 경우는 4례였다. 좌심실유출로 혈압 경사치가 30 mmHg 이상이었던 3례중 2례는 각각 터널형협착증 환자로서 심근절제술을 각각 시행하여 각각의 술전 혈압경사치가 70, 100 mmHg에서 수술 후 35, 30 mmHg로 감소하였으며, 1례는 터널형협착증 환자로 판막하 섬유조직과 심근절제술 시행 후 혈압경사치가 45 mmHg나 되어 변형 Konno 수술로 전환하였으나 혈압경사치가 30 mmHg 잔존했던 경우였다. 잔존 혈압 경사치가 20 mmHg였던 1례는 섬유근형 협착증 환자로 심근절제술 후 혈압경사치가 110 mmHg에서 20 mmHg로 감소하였

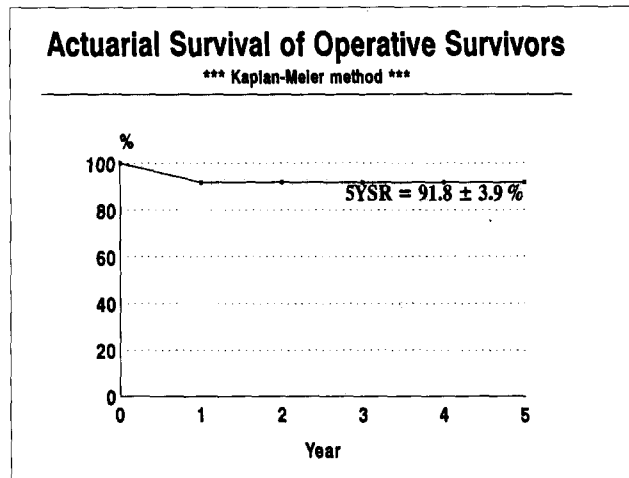


Fig. 1. 술후 생존자의 생존율

던 경우이며, 술후 좌심실유출로 혈압경사치가 10 mmHg 이하였던 4례는 전부 터널형 협착증 환자들에게서 변형 Konno 수술을 시행한 경우이다.

심혈관조영술상 술전 대동맥판막폐쇄부전증이 17례 있었으나 2례에서만 leaflet slicing을 시행하였고, 다른 예에서는 교정술이 필요한 경우는 없었으며, 1례에서는 수술중 우관상첨(right coronary cusp)손상으로 일차봉합술을 시행한 경우가 있었다.

3. 수술성적

수술직후 2명이 사망하여 4.1%의 초기 사망율을 보였다. 한 명은 심실중격 후방전위에 의한 좌심실유출로 협착증 환자로 수술 후 완전방실차단으로 1일째 사망하였고, 다른 한명은 섬유근형 협착증 환자로 저산소성 뇌손상으로 술후 7일째 사망하였다. 만기 사망은 2례였는데, 한 명은 섬유근형 협착증 환자로 술후 종격동염으로, 다른 한 명은 터널형 협착증 환자로 심한 울혈성 심부전으로 각각 54일, 43일째 사망하였다(Table 6). Kaplan-Meier 법으로 계산한 5년 누적 생존율은 91.8 ± 3.9%였다(Fig. 1). 수술직후 합병증은 완전방실차단 2례, 대동맥판막폐쇄부전 2례, 승모판막폐쇄부전 1례, 저심박출증 1례, 저산소성뇌손상 1례, 종격동염 1례였다(Table 7).

수술중 시행한 좌심실유출로 수축기 혈압경사치 측정과 술후 1주일째 시행한 심초음파 검사상 진단된 잔존 대동맥판막하 협착증(> 30 mmHg) 환자는 3례(6.1%)였다.

잔존 대동맥판막하 협착증 3례중 1례는 터널형협착증으로 변형 Konno 수술 후 잔존 좌심실유출로 수축기 혈압경

Table 7. Postoperative complication

Complications	No.
complete AV block	2
aortic insufficiency	2
mitral insufficiency	1
low cardiac output	1
hypoxic brain damage	1
mediastinitis	1

사치가 30mmHg였으며, 수술후 완전방실차단으로 인공심 박동기 삽입술을 함께 시행했던 환자로 수술후 생긴 대동맥 판막폐쇄부전과 승모판막 폐쇄부전이 심화되어 1차 수술로부터 2년후 재수술을 시행하였다. 재수술시 좌심실유출로 혈압경사치는 25mmHg, 좌심실 말기 확장기혈압은 20mmHg, Grade III 대동맥판막폐쇄부전, Grade III 승모판막폐쇄부전 및 좌심실부전의 소견을 보였으며, 수술은 승모판막 성형술과 Carbomedics 인공판막을 이용한 대동맥 치환술후에 변형 Konno 수술을 시행하였다.

수술소견상 대동맥판막 상부 및 하부에 섬유성조직이 자라나 있었고, 대동맥 판막은 퇴행성변화에 의해 손상되어 있었으며, 좌심실유출로 심실중격이 비후되어 있었다. 이환자는 재수술후 승모판막폐쇄부전이 Grade II 정도 남아있으면서 심부전소견을 보여 내과적 치료중이며 현재 증상은 호전되었다. 또 한 예는 터널형 협착증 환자로 대동맥하 섬유조직 및 심근절제술 시행후 좌심실유출로 혈압경사치가 30mmHg였으나 2년 7개월만에 시행한 심도자 및 심혈관 조영술상 혈압 경사치는 60mmHg로 증가되었고, 승모판막 협착 및 폐쇄부전이 중정도로 동반된 소견을 나타냈으며, 술후 4년째부터는 호흡곤란 및 현기증이 나타나 현재 재수술이 필요한 상태이다. 나머지 한 예는 막형 협착증 환자로 대동맥판막 하막 절제술 시행후 혈압경사치가 35mmHg였으나 술후 2년까지 추적결과 심전도상 좌심실비대의 소견외에 흉부방사선사진상 심비대의 소견이나 흉통 및 호흡곤란 등의 증상은 나타나지 않았다.

재발 2례중 1례는 막상형대동맥판막하 협착증(단독병변)환자로 대동맥판막하 막상조직 절제술 시행후 4년뒤 좌흉골상연부위에서 Grade III의 수축기심음이 들리고 심전도상 좌심실비대의 소견을 보여 심초음파검사 시행한 결과 대동맥판막하 막상조직이 발견되었고, 심도자 및 심혈관조영상 좌심실유출로 수축기 혈압경사치가 40mmHg, 대동맥폐쇄부전 Grade I~II의 소견을 보였다. 이 환자는 대동맥판막 손상의 진행을 막기위해 재수술을 시행하였

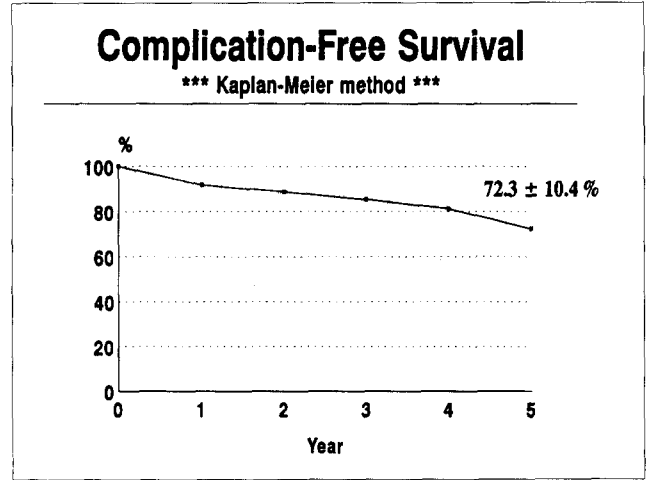


Fig. 2. 술후 생존자의 무합병 생존율

다. 수술 소견상 대동맥판막하에 반원모양의 막상조직이 존재하였고 심실중격이 비후되어 있어서 막절제술과 심근절제술을 같이 시행하였다. 수술후 심잡음이 소실되었고 현재까지 특별한 문제가 발생되지 않았다. 나머지 한 예는 승모판막 전엽하부에 이상조직이 자라나 좌심실유출로 협착을 유발했던 환자로 그 이상조직 절제술후 6년반만에 심초음파검사상 같은 부위에서 낭종성종괴(cystic mass)가 발견되어 현재 수술대기중이다.

술후 추적기간은 6개월에서 81개월간으로 평균 33.8개월이었으며, 이 기간 동안에 좌심실유출로 협착 재발은 2례에서있었고 승모판막협착 및 폐쇄부전과 부정맥(WPW 증후군)발생이 1례씩 있었다. Kaplan-Meier 법으로 계산한 5년 무합병 생존율(5 year complication free survival rate)은 72.3 ± 10.4% 였다(Fig. 2).

고 찰

대동맥판막하 협착증은 선천성좌심실유출로 협착증의 8~20%에 해당하는 질환으로서 일반적으로 남자에게서 2배정도 높은 발생 빈도로 보고되고 있다^{8,9)}.

Deutch 등은 판막하부 협착증의 심혈관 조영상의 소견에 따라

- I. thin membranous diaphragmatic stenosis just beneath valve
- II. fibrotic ring stenosis, a few centimeters below
- III. fibromuscular stenosis
- IV. tunnel-like stenosis

의 4형으로 분류하였고¹⁰⁾, Newfeld 등은 Deutch 등의 I, II형을 묶어 I형(membranous type)이라고 하고 III형을 II형(fibromuscular type), IV형을 III형(tunnel type)이라 하여 수술후 예후의 차이를 강조한 분류를 발표하였다.

Newfeld 등은 각 유형별로 다음과 같이 상세(詳細) 하였다³⁾.

제 1형: 막상형(Type I. membranous type)

얇은 초생달 모양 혹은 원형의 섬유성막(fibrous diaphragm)으로서 대동맥판막 직 하부 수 mm에서 2~3cm 사이에 위치하여 승모판막 전엽에 붙어 있는 경우가 있으며 두께는 수 mm 이하이다.

제 2형: 섬유근형(Type II. fibromuscular type)

좌심실유출로에 근기저(muscular base)를 갖고 collar모양의 협착증을 초래한다.

제 3형: 터널형(Type III. tunnel type)

가장 심한 형태로 좌심실유출로 수 cm까지 광범위하게 심근이 비후되어 있으며, 섬유성조직이 심실중격과 좌심실후방벽을 감싸며 승모판막 전엽과 유두근까지 침범하기도 한다.

대동맥판막하 막상형 협착증(membranous type)은 1842년 Chevers¹¹⁾가 처음 기술하였고, 1913년 Thursfield 등¹²⁾이 이 질환을 가진 환자에서 급작사의 예를 보고함으로써 그 임상적 중요성이 인정되기 시작하였으며, 국내에서도 산발적이거나 보고되었다¹³⁻¹⁵⁾. 이 질환의 발생학적 기원은 명확히 규명되지 않은채 여러 가설들이 보고되고 있다. Keith에 의하면 좌심실유출로 부위에서, 심구(bulbus cordis)의 불완전한 퇴화에 의한다고 하였고¹⁶⁾, Varghese 등¹⁷⁾과 Chung 등¹⁸⁾에 의하면, 심실중격 결손증의 크기가 감소하거나 자연 폐쇄후 혹은 막상 중격이 파리(aneurysm)를 형성할때 좌심실유출로의 심내막 증식에 의해 발생하는 것이라고 보고하였다.

Freed 등¹⁹⁾은 심실중격결손증 환자에서 폐동맥 밴딩후 발생한 섬유근형 대동맥하 협착을 보고하였고, Mark 등²⁰⁾은 동맥관개존증이 동반된 예에서 좌우단락에 의한 다량의 혈류와 외류에 의하여 좌심실유출로에 정상적으로 존재하는 판막하 심내막조직이 증식하여 협착을 유발하는 것으로 보고하였으며, Ben-Shachar 등²¹⁾은 완전방실중격결손 환자에서 교정수술후 발생한 대동맥하 협착을 보고하였고, Somerville 등⁷⁾도 대동맥하 협착이 다른 심기형에 의해 이차적으로 발생할 가능성을 제시하였다. 본 연구에서도 8례에서 다른 선천성 심질환 교정술후 이차적으로 대동맥판막하 협착이 발생한 경우를 볼 수 있다(Table 6). Van Praagh 등은 승모판막 전엽을 형성하는 심내막상 조

직의 이상발달로 인하여 승모판막 전엽의 조직 중 일부가 좌심실 중격표면(septal surface)에 유착되어 판막하고리(subaortic ring)가 형성된다고 보고하였으며, 최근 가장 보편적으로 받아들여지고 있다. Edwards²³⁾와 Reis 등²⁴⁾은 대동맥판막협착이 단순한 막상조직에서부터 광범위한 터널형 협착까지 한 가지 해부학적 spectrum 선상에서 발생하는 것이라고 주장하였고, Newfeld 등³⁾은 치료되지 않거나 부적절하게 치료된 경우의 대동맥판막하 협착은 좌심실유출로의 발달 부전과 섬유근증식에 의해 점점 진행된다는 사실을 보고하였다. 한편, Shore 등²⁵⁾은 좌심실유출로 협착증의 원인으로 ① 섬유근막 또는 고리, ② 완전방실중격결손증에서 방실판막의 tension apparatus의 이상삽입(abnormal insertion), ③양대혈관 우심실기시와 제한성 심실중격 결손증(restrictive VSD)의 동반된 경우, ④ anterolateral muscle bundle of Moulart and Oppenheimer-Decker의 비후 ⑤ 심실중격의 후방전위 등을 열거하기도 하였다. 또, Gomes 등²⁶⁾은 승모판막 전엽하부에 날개모양의 이상조직(accessory flaplike tissue)이 자라나 좌심실유출로 협착증을 유발한 예를 보고하였는데, 본 연구에서도 1례씩 심실중격의 후방전위에 의한 좌심실유출로 협착증과 승모판막 전엽하부에 이상조직 발달에 의한 협착증을 경험하였다.

대동맥 판막하 협착증은 병변 자체가 진행성이고, 혈류가 협착부위를 통과할 때 발생하는 제트와류(tubulent jet flow)에 의해 심내막변성과 대동맥판막의 손상으로 인하여 심내막염의 발생빈도가 높고 대동맥판막폐쇄부전증 등이 자주 동반된다. 대동맥판막폐쇄부전증은 소아에 비해 성인에서 동반율이 높아지고, 심내막염은 대동맥판막 부위 혹은 협착부위 자체에서 발생할 수 있다. 본 연구에서도 대동맥 판막 폐쇄부전증은 17례에서 있었으나 대동맥판막폐쇄부전 정도가 심하지 않아(Grade I~II) 판막성형술이나 판막치환술이 필요했던 경우는 없었는데, 이는 소아에서 조기에 수술한 결과라고 생각되며, 심내막염이 동반된 예는 없었다.

임상증상은 다른 동반 심기형에 의해 관련되어 나타나는 경우가 많고, 운동시 호흡곤란, 흉통, 현기, 실신, 피로감 또는 급작사 등이 있을 수 있으며, 흉부방사선 사진이나 심전도상 좌심실비대 혹은 심근허혈 등의 소견이 보일 수 있고, 아무 증상없이 우연히 심잡음이 들려 발견하게 되는 경우도 있다. 진단은 심초음파검사와 심도자 및 심혈관 조영술로 대부분 가능하다. 최근 심초음파 기술이 발달함에 따라 술전진단에 심초음파검사가 많이 이용되고 있으며 증상이나 이학적 소견으로는 구별하기 힘든 대동맥

판막 협착증과의 감별진단도 용이해졌다. 심초음파검사로는 막상 조직을 직접 볼 수 있고, 대동맥판막의 심한 진동, 조기수축기 대동맥판막의 부분폐쇄, 말기이완기의 좌심실 유출로와 대동맥 직경의 비율(LVOT/Ao)의 감소와 좌심실 후벽 및 심실중격 두께의 평균치와 심장 단축의 반경의 비(h/r)는 좌심실유출로 혈압경사와 비례관계에 있기 때문에²⁷⁾ 심초음파검사는 술후 장기 추적 관찰에도 널리 이용되고 있다.

심도자 검사에서는 좌심실과 대동맥사이의 수축기 혈압 경사를 알 수 있고 심조영술로서 협착의 정도와 종류 및 동반기형을 진단할 수 있다. 본 연구에서도 유형별 좌심실 유출로 혈압 경사치와 좌심실유출로와 대동맥 직경의 비율이 비교적 비례 관계에 있음을 볼 수 있었다(Table 3, 4) 수술의 적응증으로는 Newfeld 등³⁾은 좌심실유출로 수축기 혈압경사치가 40mmHg 이상일 때, Wright 등⁶⁾은 다른 심기형이 있거나 12세 이하의 소아에서 혈압경사치가 30mmHg 이상일 때 수술하는 것이 타당하다고 하였으나, Somerville 등⁷⁾은 진단되는 즉시, 혈압 경사치에 관계없이 수술하는 것이 바람직하다고 주장하였다. Shem-Tov 등²⁸⁾은 혈압경사치가 50mmHg 이하인 환자를 장기추적한 결과 혈압경사치에 관계없이 대동맥판막하 협착증에 의한 합병증들이 관찰된다는 보고를 하였는데 이는 혈압경사치가 수술적응의 절대지표가 될 수 없다는 사실을 보여준다. 본 연구에서의 저자들은 진단 즉시 혈압경사치에 관계없이 수술하는 것을 원칙으로 하였으며, 수술후에도 잔존협착과 협착의 재발을 세심히 추적관찰하여 합병증이 발생하기 전에 재수술이 필요한 경우는 재수술을 시행하였다.

수술방법으로는 Moses 등⁴⁾은 막상형 협착증은 막상조직의 완전한 절제만으로 충분하지만 터널형 협착증인 경우는 좌심실 첨부와 대동맥간의 도관 삽입술(apicoaortic conduit implantation)이나, 대동맥륜(aortic annulus)의 발달이 불충분한 경우가 많기 때문에²⁹⁾ 좌심실유출로 확장술 혹은 대동맥좌심실 성형술(aortoventriculoplasty)^{30, 31)}이 필요하다고 하였고, Cain 등⁵⁾은 상조직만을 제거하였을 때 36%에서 재협착증을 초래하였으나 막상조직의 제거와 함께 좌심실 심근절제술(myectomy)을 병행한 경우 20%에서 재협착증이 발생하여, 재발율이 감소하기는 하였지만 여전히 재발율이 높고, 재발한 경우에는 대동맥좌심실 성형술을 시행하는 것이 좋다고 제안하였다. 그러나 Wright 등⁶⁾은 막상조직의 완전제거로서 술후 혈압 경사치가 20mmHg 이하일 때는 재발을 보지 못했다고 했고, Ashraf 등³²⁾은 심근절제술의 병행은 예후에 관계가 없으며 막상조직의 완전한 제거가 중요하다고 하였다. 막상조직의 절제

가 불완전할 때에는 섬유근증식이 진행하고 대동맥판막의 병변이 악화되어 폐쇄부전을 초래함으로써 재수술이 불가피하게 된다. 본 연구에서 저자들은 막상형 협착증의 경우에는 막상조직의 제거만 시행하였고 섬유근형 협착증에서는 섬유조직과 심근절제술을 시행하여 막상형협착증에서만 각 1례씩 재발과 잔존협착이 있었고, 터널형 협착증에서는 7례중 2례는 심근절제술을 시행하였고 나머지 5례는 변형 Konno 수술을 시행하였는데, 심근절제술만 시행한 2례중 1례는 잔존협착이 진행되고(> 60mmHg), 대동맥판막폐쇄부전 등 합병증이 동반되어 재수술이 필요한 상태이고 나머지, 1례는 심전도상 좌심실비대 및 WPW 증후군이 발생하는 것 외에는 잘 지내고 있다. 변형 Konno 수술을 시행한 5례중 1례는 술후 심부전으로 사망하였고, 1례는 잔존협착 및 대동맥판막과 승모판막 폐쇄부전으로 술후 2년만에 재수술을 시행하였으며, 나머지 3례는 양호한 경과를 보이고 있다. 따라서 저자들은 대동맥 판막하 협착증의 수술방법으로, 막상형 협착증은 막상조직의 제거만 시행하고, 섬유근형 협착증에서는 섬유조직과 심근절제술을 병행하고, 터널형 환자에서는 대동맥좌심실 성형술(변형 Konno 수술)을 시행하는 것이 바람직하다고 생각된다.

결 론

서울대학교병원 흉부외과에서 1986년 4월부터 1992년 12월까지 대동맥판막하 협착증으로 교정술을 시행받았던 49례의 환자를 대상으로 수술전 환자들의 임상소견, 수술 방법 및 술후경과, 추적결과를 조사하여 다음의 결론을 얻었다.

1. 환자의 연령은 평균 4.9세였고 남녀비는 1.7:1였다.
2. 대동맥판막하 협착증의 유형별 분포는 막상형 협착증 29례(59.2%), 섬유근형 협착증 11례(22.4%), 터널형 협착증 7례(14.3%)였고, 기타유형으로 승모판막전엽하부의 이상조직에 의한 좌심실유출로 협착 1례와 심실중격의 후방전위에 의한 협착 1례가 있었다.
3. 다른 심기형을 동반한 대동맥판막하 협착증은 34례(69.4%)였고, 동반심기형중 심실중격결손증이 27례로 가장 많았으며, 동반심개존증, 대동맥축착증, 폐동맥하 협착증, 우심실양분증, 우상대정맥 등이 병발하였다.
4. 심도자검사상 좌심실유출로 수축기 혈압경사치는 평균 $26.4 \pm 17.6\text{mmHg}$ (3~110mmHg)였으며, 막상형 $13.1 \pm 17.6\text{mmHg}$, 섬유근형 $22.0 \pm 18.4\text{mmHg}$ 터널형 $56.1 \pm 38.4\text{mmHg}$ 였다.
5. 수술은 막상형은 막상조직제거만 시행하였고, 섬유근형

- 은 섬유조직과 심근절제술, 터널형은 7례중 2례는 심근절제술, 나머지 5례는 변형 Konno수술을 시행하였으며, 교정이 필요한 동반 심기형은 동시에 교정술을 시행하였다.
6. 술후 추적은 임상소견을 기초로 하여 심초음파검사 소견을 위주로 하였는데, 추적기간은 평균 33.8개월이었으며, 조기병원 사망이 2례, 만기사망이 2례 있었고, 잔존협착이 3례, 재발이 2례 있었다. 5년 누적 생존율은 $91.8 \pm 3.9\%$ 였으며 무합병증 5년 생존율은 $72.3 \pm 10.4\%$ 였다.
7. 수술시기의 결정은 좌심실유출로 수축기 혈압경사치에 관계없이, 특히 다른 심기형을 동반하고 있을 때는 진단 즉시 교정술을 시행하는 것이 바람직하다고 사료되며, 수술 방법으로는 협착의 유형에 따라 막상조직제거, 심근절제술 및 또는 대동맥 좌심실 성형술 등을 선택하여 잔존협착을 최소화해야 하며, 술후 잔존협착의 진행이나 재발 등의 합병증을 조기에 발견, 치료하기 위해 정기적인 심초음파검사를 이용한 추적 관찰이 필요하다고 생각된다.

References

- Hoffman JE, Christianson R. *Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow up.* Am J Cardiol 1978;42:641-7
- Braunwald E, Goldblatt A, Aygen MM, et al. *Congenital aortic stenosis.* Circulation 1963;27:426-62
- Newfeld EA, Muster AJ, Paul MH, Idriss FS, Ricker WL. *Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood. Study of 51 patients.* Am J Cardiol 1976;38:53-61
- Moses RD, Barnhart GR, Jones M. *The late prognosis after localized resection for fixed (discrete and tunnel) left ventricular outflow tract obstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:410-20
- Cain T, Campbell D, Paton B, Clarke D. *Operation for discrete subvalvular aortic stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:366-70
- 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 1982;52:830-5
- Somerville J, Stone S, Ross D. *Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal.* Br Heart J 1980;43:629-47
- Lupinetti FM, Bove EL. *Left ventricular outflow tract obstruction.* In: Mavrouis C, Backer EL. *Pediatric cardiac surgery.* 2nd ed. St. Louis: Mosby-year Book, Inc. 1994:425-41
- Steinherz L, Ehlers KH, Kevin AR, Engle MA. *Membranous subaortic stenosis and patent ductus arteriosus.* Chest 1977;72:333-8
- Deutch V, Shem-Lov A, Yahini H, Newfeld HN. *Subaortic stenosis (discrete form). Classification and angiography features.* Radiology 1971;101:275-86
- Chevers NN. *Observations on the disease of the orifice and valves of the aorta.* Guys Hosp Resp 1842;387-452
- Thursfield H, Scott HW. *Subaortic stenosis.* Br J Child Dis 1913;10:104
- 노준량, 이재원. *대동맥판막하 막상 협착증의 수술요법.* 대흉외지 1986;19:165-73
- 문경훈, 허용, 김병열, 이성호, 유희성. *대동맥판막 막상협착증 치험 3례.* 대흉외지 1988;21:727-33
- 송인기, 임태근, 윤재도, 양태봉, 최순호. *선천성 대동맥판막하 막상협착증 치험 2례.* 대흉외지 1990;23:532-5
- Keith A. *Schorstein Lecture on the fate of the bulbus cordis in the human heart.* Lancet 1924;2:1267-73
- Varghese PJ, Rowe RD. *Spontaneous closure of ventricular septal defects by aneurysmal formation of the membranous septum.* J Pediatr 1969;75:700-3
- Chung KJ, Fulton DR, Kreidberg MB, Payne DD, Cleveland RJ. *Combined discrete subaortic stenosis and ventricular septal defect in infants and children.* Am J Cardiol 1984;53:1429-32
- Freed MD, Rosenthal A, Plauth WH, Nadas AS. *Development of subaortic stenosis after pulmonary artery banding.* Circulation 1973;47:Suppl III :III-7-III-10
- Mark H, Jacobson B, Young D. *Coexistence of patent ductus arteriosus and congenital aortic valvular stenosis.* Circulation 1958;17:359-65
- Ben-Shachar G, Moller GH, Castaneda-Zuniga W, Edwards JE. *Signs of membranous subaortic stenosis appearing after correction of persistent common atrioventricular canal.* Am J Cardiol 1981;48:340-4
- Van Praagh R, Corwin RD, Dahiquist EH, Freedom RM, Mattioli L, Nebesar RA. *Tetralogy of Fallot with severe left ventricular outflow tract obstruction due to anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum.* Am J Cardiol 1970;26:93-101
- Edwards JE. *Pathology of left ventricular outflow tract obstruction.* Circulation 1965;31:586-99
- Reis RL, Peterson LM, Mason DT, Simon AL, Morrow AG. *Congenital fixed subvalvular aortic stenosis. An anatomical classification and correlations with operative results.* Circulation 1971;43:Suppl I:I-11-I-18
- Shore DF, Smallhorn J, Stark J, Lincoln C, De Leval MR. *Left ventricular outflow tract obstruction coexisting with ventricular septal defect.* Br Heart J 1982;48:421-7
- Gomes AS, Nath PH, Singth A, Lucas RV, Jr., Amplatz K, Nicoloff DM, Edwards JE. *Accessory flaplike tissue causing ventricular outflow obstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:211-6
- Berry TE, Aziz KU, Paul MH. *Echocardiographic assessment in discrete subaortic stenosis in childhood.* Am J Cardiol 1979;43:957-61
- Shem-Tov A, Schneeweis A, Motro M, Newfeld HN. *Clinical*

- presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis. Follow up of 17 years. Circulation 1982; 66: 509-12*
29. Maron BJ, Redwood DR, Roberts WC, Henry WL, Morrow AG, Epstein SE. *Tunnel subaortic stenosis. Left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing. Circulation 1976; 54: 404-16*
30. Konno S, Yasuharu I, Yoshinao I, Masamichi N, Katuhiko T. *A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. J Thorac Cardiovasc Surg 1975; 70: 909-17*
31. Rastan H, Konez J. *Aortoventriculoplasty. A new technique for the treatment of left ventricular outflow tract obstructions. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 71: 920-7*
32. Ashraf H, Cotroneo J, Dahr N, et al. *Long term results after excision of fixed subaortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 804-71*
-