대흉외지 2004;37:833-838

□ 임상연구 □

선천성 이엽성 대동맥판막질환에 대한 판막성형술의 중기 성적

조 광 리*·곽 재 건*·안 혁*

Mid-term Results of the Congenital Bicuspid Aortic Valve Repair

Kwang Ree Cho, M.D.*, Jae Gun Kwak, M.D.*, Hyuk Ahn, M.D.*

Background: Despite the excellent early results after the repair of congenital bicuspid aortic valve (BAV) disease, the mid-term durability of the repaired valve has still controversies. ***Material and Method:*** To evaluate the mid-term results of BAV repair, retrospective review of medical records and echocardiographic data were done. Between 1994 and 2003, twenty-two patients underwent reparative procedure for either regurgitant or stenotic congenital bicuspid aortic valve (BAV). ***Result:*** Mean age was 41±14 years with male predominance (Male=17, Female=5). The pathophysiologies of the BAV were regurgitation-dominant in 20 (91%) and stenosis-dominant in 2 (9%) cases. Various repair techniques were used for raphe, prolapsed leaflet, thickened leaflet, and commissures; 1) release of raphe in 19 (86%), 2) wedge resection and primary repair in 11 (50%), pericardial patch reinforcement after plication of the leaflet in 6 (27%), and plication of the leaflet in 3 (14%), 3) slicing of thickened leaflet was used in 12 (55%) cases, 4) commissuroplasty in 8 (36%), and commissurotomy in 6 (27%) cases. There was no in-hospital mortality. During the mean follow-up of 38±17 months, one patient underwent aortic valve replacement after developing acute severe regurgitation from dehiscence of the suture on postoperative 2 months. New York Heart Association functional class was improved from 1.9±0.6 to 1.2±0.5 ($p<0.01$). Left ventricular end-systolic and diastolic dimension (LVESD/LVEDD) were also improved from 45±9 and 67±10 to 37±10 and 56±10, respectively ($p<0.01$). The grade of aortic regurgitation (AR) was improved from preoperative (3.1±1.2) to post-bypass (0.9±0.7). However, the grade at last follow-up (1.7±1.1) was deteriorated during the follow-up period ($p<0.01$). Freedom from grade III and more AR at one, three, and four year were 89.7%, 89.7%, and 39.9% respectively. ***Conclusion:*** Midterm clinical result of the BAV repair was favorable. But, the durability of the repaired valve was not satisfactory.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:833-838)

Key words: 1. Aortic valve, anomaly
2. Aortic valve insufficient
3. Aortic valve, repair
4. Aortic valve

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine
†본 논문은 2004년도 판막 수술 연구회 춘계학술대회에서 구연되었음.
논문접수일 : 2004년 7월 19일, 심사통과일 : 2004년 8월 27일
책임저자 : 안 혁 (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28, 서울대학교병원 흉부외과
(Tel) 02-760-3349, (Fax) 02-747-5245, E-mail: ahnhyuk@snu.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

대흉외지
2004;37:833-838

서 론

이엽성 대동맥판막질환에 대한 수술적 치료로는 판막치환술과 성형술로 크게 나눌 수 있으며 협착이 동반된 환자에서는 치환술이 많이 시행되어왔으며 폐쇄부전을 보인 환자에서 성형술을 시행하여 좋은 초기 및 중기 성적들이 보고되기도 하였다[1-3]. 그러나 최근 보고들은 공통적으로 이엽성 대동맥판막질환에서 성형술의 성적이 중기 이후 폐쇄부전이 증가하며 환자의 투약도 증가하며 재수술의 빈도가 늘어나는 등 조직판막으로 치환한 경우보다 그 임상적 결과가 나쁜 것으로 보고되고 있으며 이에 따라 이엽성 대동맥판막질환에서 판막성형술의 역치(threshold)를 아주 높게 잡기를 권고하는 실정이다[4-6].

이러한 맥락에서 본 교실에서는 선천성 이엽성 대동맥판막질환에서 판막성형술을 시행한 모든 환자들을 추적조사하여 판막의 기능의 변화 및 임상적 결과를 정리해 보고자 하였다.

대상 및 방법

1) 대상 환자

1994년부터 2003년까지 선천성 이엽성 대동맥판막질환으로 판막성형술을 시행받은 22명의 환자들의 임상기록 및 심초음파 검사 결과들을 후향적으로 분석하였다. 술전 환자의 기능적 상태는 New York Heart Association Functional Class로 분류하였으며 심초음파 검사상 대동맥판막의 폐쇄부전 정도는 0: none, 1: trivial, 2: mild, 3: moderate, 4: severe의 분류를 사용하여 기록하였다.

2) 수술방법

수술은 모든 환자에서 기도 삽관을 사용한 전신마취하에서 경식도 초음파 프로브를 삽입한 후 시행되었다. 술전 경식도 초음파 검사를 통해 대동맥 판막의 폐쇄부전 및 판막엽의 탈출 정도 등을 평가하였다. 정중흉골절개하에서 심낭을 절개하여 거상 및 고정한 후 헤파린(300 Unit/kg)을 정맥주사하였고, 상행대동맥과 상, 하대정맥을 삽관하였다. 심폐기 가동 후 우상폐정맥을 통해 좌심실 벤트 캐뉼라를 넣고 중등도 저체온하에서 심낭 내에 열차단 패드를 깔고 얼음 슬러지를 이용한 국소냉각으로 심실세동을 유도한 후 대동맥차단 겸자를 사용하여 대동맥을 차단하였다. 대동맥을 절개한 후 심근의 온도를 좌심실 첨부에 위치시킨 프로브를 이용해서 모니터링하면서 관상동맥 입구로 직접 찬($4^{\circ}C$) 혈액성 심근보호액을 주입하였다. 이엽성 대동맥 판막을 주의깊게 관찰한 후 관상동맥입구와의 관계를 따져 융합된 판엽(raphe, conjoined leaflet)의 위치를 기술하였다. 판막 성형술에 사용된 방법들로는 먼저 융합된 판엽의 위축으로 인한 판막의 운동성 저하가 보인 경우에는 주변의 섬유조직을 절제하여 해리(release)를 하였다. 탈출된 판막엽에 대해서는 쐐기 절제술 후 일차봉합하거나, 판엽을 줄인(plication) 후 모자라는 변연부는 심막을 이용해서 보강하거나, 단순히 판엽만을 줄이는 방법으로 성형하였다. 두꺼워진 판막엽은 얇게 자르는 술식(slicing)을 사용하였으며, 판막 사이의 교련부위는 교련부성형술(commissuroplasty)를 시행하거나 교련부위가 붙은 경우는 교련절개술(commissurotomy)를 시행하였다. 술 후 대동맥 절개부위를 봉합한 후 좌심방 및 좌심실의 공기를 제거하였으며 대동맥 겸자를 풀고 체온을 올린 후 자가 심박동하에서 심폐기를 이탈하였다. 심폐기 이탈 후 경식도 초음파 검사를 통해 성형된 대동맥 판막의 기능을 평가하여 폐쇄부전 정도 2 (mild) 이하일 때를 성형술의 만족스러운 결과로 판단하였다.

3) 통계방법

통계적 분석은 SPSS 11.0 (SPSS Inc, Chicago, IL, USA)을 사용하였으며 모든 결과들은 평균±표준편차로 기록하였다. 연속형 변수의 수술 전, 후의 비교는 paired Student's t-test를 사용하였고 무대동맥치환 생존율 및 중등도 이상의 대동맥판막 폐쇄부전 없이 생존할 확률은 Kaplan-Meier 생존분석을 사용하였다. p값이 0.05 미만일 때를 통계적으로 의미있는 것으로 평가하였다.

결 과

남자가 17명, 여자가 5명이었으며 평균 연령은 41±14세였다. 이엽성 판막의 병태생리학적 기전으로는 판막의 폐쇄부전이 20명(91%)이었으며 나머지 2명(9%)에서는 협착이 주요 병변으로 나타났다. 동반된 심질환으로는 폐쇄부전이 주 병변이었던 환자 중 3예에서 대동맥판륜의 확장이 있었으며 3예에서는 승모판막 협착이 1예에서는 승모판막 폐쇄부전이 동반되어 있었다. 협착이 주 병변이었던 환자 중 1예에서 승모판막 폐쇄부전이 동반되어 있었다(Table 1). 술 중 확인된 융합된 판엽(conjoined leaflet, raphe)의 위치로는 좌-우관상동맥판엽 사이가 11예(50%)로 가장 많았으며, 좌-무관상동맥판엽 및 우-무관상동맥판엽

Table 1. Pathology of bicuspid aortic valves

Total		22 (100%)
AR-dominant		20 (91%)
AAE	3	
MR	3	
MS	1	
AS-dominant		2 (9%)
MR	1	

AR=Aortic regurgitaion; AAE=Annuloaortic ectasia; MR=Mitral regurgitation; MS=Mitral stenosis; AS=Aortic stenosis.

Table 2. Locations of raphe

Between LCC-RCC	11 (50%)
Between LCC-NCC	5 (23%)
Between RCC-NCC	5 (23%)
Not defined	1 (4%)

LCC=Left coronary cusp; RCC=Right coronary cusp; NCC=Non-coronary cusp.

사이가 각각 5예(23%) 씩으로 나타났고 나머지 1예는 확인이 불가능하였다(Table 2). 술 전 심방세동을 보인 예는 3예(14%)가 있었고 심초음파 검사상 좌심실 구출계수는 55±8%였다.

수술에 사용된 성형술식으로는 첫번째로 융합된 판막엽의 위축이 있었던 19예(86%)에서 이의 해리(release)가 필요하였고, 둘째로는 이탈된 판막엽에 대한 수술로 쐐기절제 및 일차봉합술이 11예, 판엽줄임술(plication) 후 심막으로 보강한 것이 6예, 판막엽만 줄인 것이 3예 있었다. 셋째로는 두꺼워진 판막엽을 깎은 것이(slicing) 12예에서 사용되었으며, 마지막으로 교련성형술(commissuroplasty)은 8예, 교련절개술(commissurotomy)이 6예에서 시행되어 평균 환자당 2.8개의 술식이 사용되었다(Table 3). 함께 시행한 술식으로는 상행대동맥의 치환이 3예(2 대동맥근부 재성형술, 1 반대동맥궁 치환술)에서 시행되었으며 상행 대동맥 축소성형술이 1예, 승모판막 치환술이 2예, 승모판막 교련절개술이 1예에서 시행되었다. 평균 심폐기 가동시간은 114±57분이었으며 대동맥차단시간은 75±41분이었다. 수술 사망은 없었으며 술 후 합병증으로는 3예의 상심실성 부정맥과 승모판막교련절개술을 받은 환자에서 승모판막의 폐쇄부전이 나타난 1예가 있었다.

Table 3. Techniques used

Release of raphe	19 (86%)
Techniques for prolapsed leaflet	20 (91%)
Wedge resection and primary reapir	11 (50%)
Plication and patch repair	6 (27%)
Plication	3 (14%)
Slicing of thickened leaflet	12 (55%)
Commissuroplasty	8 (36%)
Commissurotomy	6 (27%)
Procedure/Patient	2.8/Patient

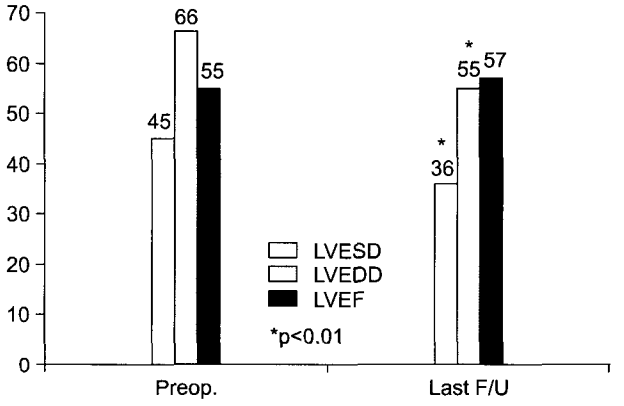

Fig. 1. Improvement of LV dimensions. LVESD=Left ventricular end-systolic dimension; LVEDD=Left ventricular end-diastolic dimension; LVEF=Left ventricular ejection fraction.

모든 환자를 술 후 평균 38±17개월간 추적 관찰하였다. 환자들의 기능적 상태는(NYHA functional class) 술 전 평균 1.9±0.6에서 술 후 1.2±0.5로 의미있게 개선되었으며 ($p<0.01$), 심초음파 검사상 좌심실의 수축기말/이완기말 용적도 각각 45±9 mm, 67±10 mm에서 37±10 mm, 56±10 mm로 의미있게 줄어들었다($p<0.01$)(Fig. 1). 대동맥 판막의 폐쇄부전 정도는 술 전 3.1±1.2에서 심폐기 이탈 직후에 0.9±0.7로 의미있게 줄었으나 추적 관찰 중 1.8±1.1로 증가하는 양상을 보였다(Fig. 2). 중등도 이상의 폐쇄부전이 없이 생존할 확률은 술 후 1년에 89.7%, 3년에 89.7%, 4년에 39.9%로 나타나 중기 이후에 판막기능의 악화가 빨라지는 경향을 보였다(Fig. 3).

추적기간 중 1명의 환자가 술 후 2개월에 성형술 봉합의 풀림에 의한 급성 대동맥판막 폐쇄부전으로 대동맥 판막 치환술을 받아서 술 후 4년에 무대동맥치환술 생존율

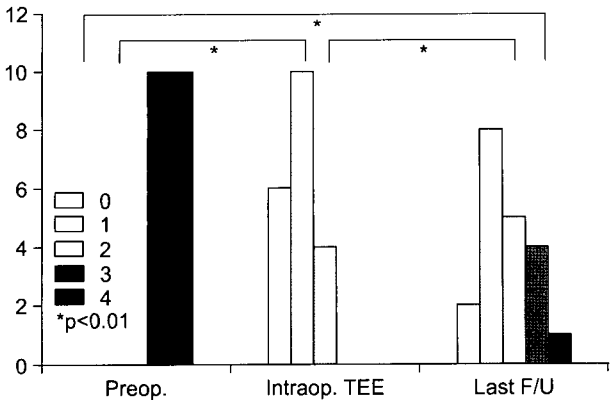

Fig. 2. Changes of aortic regurgitation. Preop.=Preoperative; Intraop. TEE=Intraoperative transesophageal echocardiography; Last F/U=Echocardiography performed at last follow-up period.

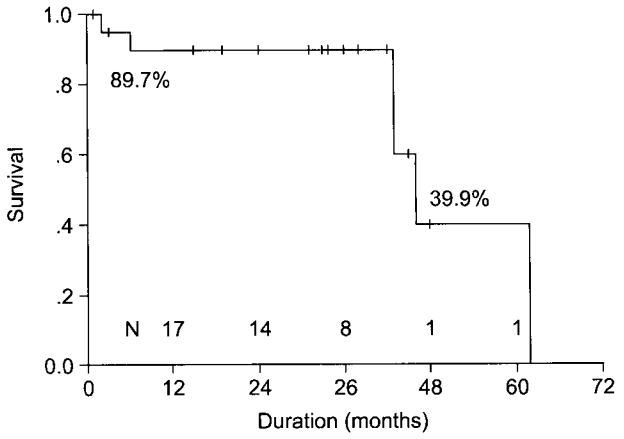

Fig. 3. Freedom from ≥moderate AR.

은 95%를 보였다.

고 찰

본 교실에서의 결과는 지금까지 보고된 결과들과 큰 차이가 없었다. 첫째로는, 이엽성 대동맥판막질환에서의 판막성형술은 안전하고 효과적인 조기 결과를 가져왔다. 둘째로는, 술 후 환자의 기능적 상태가 호전되며 좌심실의 용적도 개선되었다. 마지막으로, 성형술 직후의 훌륭한 판막의 기능은 중기를 넘으면서 서서히 나빠지는 것으로 나타났다.

선천성 이엽성 대동맥 판막은 일반인의 1~2% 정도에서 출생 시 갖고 태어나는 것으로 알려져 있다. 이중 세 명 중 한 명에서는 일생동안 판막의 협착, 폐쇄부전, 심내막염, 상행대동맥류, 대동맥박리증 등의 합병증으로 수술적 치료가 필요한 것으로 알려져 있다. 이의 원인으로는 유전적 소인이 절대적 인자는 아니나, 남자에서 4배 정도 흔하게 발견되며 일부 가계에서 autosomal dominent 형태의 유전적 소인이 보고되기도 하였다. 병리학적 이상으로는 fibrillin-1의 유전자 자체는 정상이나 이의 전사(transcription)에 관여하는 요소가 결핍되어 있으며 이에 따라 matrix metalloproteinase (MMPs)가 증가되어 있다는 보고도 있다. 특히, 이엽성 대동맥판막의 빈도가 높은 특정 쥐에서는 eNOS (endothelial nitric oxide synthase) 유전자의 결함이 발견되기도 하였다. 이러한 분자생물학적 이상소인은 대동맥판막의 기능과 밀접한 관계가 있는 상행대동맥의 확장에도 밀접하게 관여하여 장기적으로 판막성형술의 결과를 나쁘게 만드는 결과를 가져 올 수 있다. 본 교실에서도 동반된 3예에서 동반된 상행대동맥의 확장에 대한 수술이 함께 시행되었다.

이러한 이엽성 대동맥판막질환에서 판막성형술이 실패하는 인자들로 알려진 것들로는 Moidl 등[2]이 심초음파 검사를 추적한 결과 술 전 비대칭적 sinus를 갖는 환자가 조기 실패할 가능성이 높으며, 술 후 진행하는 대동맥근부의 확장도 향후 폐쇄부전의 증가를 가져올 가능성이 높은 요인으로 지적하였다. Hasaniya 등[4]이 21예의 소아 연령군 환자를 대상으로 한 연구에서 판막이 두꺼웠던 환자들에서 실패율이 높은 것으로 보고하였다. 94예의 성형술 환자를 대상으로 한 클리브랜드 클리닉의 연구에서는[7] 술 전 확장되거나 기능부전 상태인 좌심실을 갖는 환자에서 완벽한 판막의 competence를 만들기 어려우며 이에 따라 수술장내에서 판막성형술 후 시행한 경식도심초음파 검사상 소량(trace to mild)의 폐쇄부전이라도 남은 환자에서 실패할 가능성이 높은 것으로 보고하였다. 수술방법은 다양하게 소개되었으나 수술 술기 자체와 관련된 위험인자는 현재까지 보고된 것은 없다.

이엽성 대동맥판막질환에서의 성형술 후 보고된 5년 무재수술 생존율은 76%에서 91%, 7년 무재수술 생존율은 84% 정도로 알려져 있다[5-7]. 장기 성적을 모르는 상태에서 비교적 소수의 환자를 대상으로 한 이러한 연구결과로부터 조직판막을 이용한 치환술이 더 바람직하다는 주장도 적지 않다. 소아 연령군에서는 이엽성 대동맥판막성형술의 실패율이 47%까지 높게 보고하면서 판막치환술을 권유하기도 하였고[4], 성인에서는 44예의 판막성형술 환자와 44예의 조직판막치환술을 받은 환자와 비교한 연구

에서는[5], 5년 후 중등도 이상의 폐쇄부전이 있는 환자가 성형술 군에서는 21%로 치환술 군의 6%보다 높아서 치환술을 옹호하는 결과를 발표하기도 하였다. 본 교실의 결과에서도 비록 재수술이 1예 밖에 없었으나, 술 후 판막의 폐쇄부전이 서서히 증가하는 양상을 보여 장기 성적을 장담할 수만은 없는 상태이다.

결 론

선천성 이엽성 대동맥판막질환에서의 판막성형술은 다양한 수술 기법을 사용하여 수술 직후에는 매우 우수한 결과를 보여주었다. 그러나 중기 이후에는 고압력 영역에서 완벽한 기능을 갖는 판막의 유지가 어려운 것으로 나타났다. 본 교실에서는 이엽성 대동맥판막질환에서 판막치환술의 역치를 여전히 낮게 유지해야 하리라 생각한다.

참 고 문 헌

1. Fraser CD Jr, Wang N, Mee RB, et al. *Repair of insufficient bicuspid aortic valves.* Ann Thorac Surg 1994;58:386-90.
2. Moidl R, Moritz A, Simon P, et al. *Echocardiographic results after repair of incompetent bicuspid aortic valves.* Ann Thorac Surg 1995;60:669-72.
3. Minakata K, Schaff HV, Zehr KJ, Dearani JA, et al. *Is repair of aortic valve regurgitation a safe alternative to valve replacement?* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:645-53.
4. Hasaniya N, Gundry SR, Razzouk AJ, Mulla N, Bailey LL. *Outcome of aortic valve repair in children with congenital aortic valve insufficiency.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:970-4.
5. Davierwala PM, David TE, Armstrong S, Ivanov J. *Aortic valve repair versus replacement in bicuspid aortic valve disease.* J Heart Valve Dis 2003;12:679-86.
6. Kin H, Izumoto H, Nakajima T, et al. *Midterm results of conservative repair of the incompetent bicuspid aortic valve.* J Cardiovasc Surg (Torino) 2003;44:19-23.
7. Casselman FP, Gillinov AM, Akhrass R, et al. *Intermediate-term durability of bicuspid aortic valve repair for prolapsing leaflet.* Eur J Cardiovasc Surg 1999;15:302-8.

대흉외지
2004;37:833-838

=국문 초록=

배경: 선천성 이엽성 대동맥판막질환에 대한 성형술은 술 후 조기 성적에서는 매우 우수하다고 알려져 있으나 중기 및 장기 성적에 대해서는 논란이 되고 있는 실정이다. **대상 및 방법**: 판막 성형술의 중기 성적을 알아보기 위해 1994년부터 2003년까지 선천성 이엽성 대동맥판막질환으로 판막성형술을 시행받은 22명의 환자들의 임상기록 및 심초음파 검사들을 후향적으로 분석하였다. **결과**: 남자가 17명, 여자가 5명이었으며 평균 연령은 41±14세였다. 이엽성 판막의 폐쇄부전이 대부분(91%=20/22)의 환자에서 주 병변이었다. 수술 방법들로는 붙어 있는 공통 판막엽의 해리(release)가 19예(86%)에서 시행되었으며, 이탈된 판막엽에 대한 수술로는 쐐기 절제 및 일차봉합술이 11예(50%), 판엽줄임술(plication) 후 심막으로 보강한 것이 6예(27%), 판막엽만 줄인 3예(14%)가 있었다. 두꺼워진 판막엽을 깎은 것이(slicing) 12예(55%)에서 사용되었으며, 교련부위의 성형술은 8예(36%), 교련부위절개술이 6예(27%)에서 시행되어 평균 환자당 2.8개의 술식이 사용되었다. 수술 사망은 없었으며 모든 환자를 술 후 평균 38±17개월간 추적 관찰하였다. 추적기간 중 1명의 환자가 술 후 2개월에 성형술 봉합의 풀림에 의한 급성 대동맥판막 폐쇄부전으로 대동맥 판막 치환술을 받았다. 환자들의 기능적 상태는(NYHA functional class)는 술 전 평균 1.9±0.6에서 술 후 1.2±0.5로 의미있게 개선되었으며($p<0.01$), 심초음파 검사상 좌심실의 수축기말/이완기말 용적도 각각 45±9 mm, 67±10 mm에서 37±10 mm, 56±10 mm로 의미있게 줄어들었다($p<0.05$). 대동맥 판막의 폐쇄부전 정도는 술 전 3.1±1.2에서 심폐기 이탈 직후에 0.9±0.7로 의미있게 줄었으나 추적 관찰 중 1.8±1.1로 증가하는 양상을 보였다. 중등도 이상의 폐쇄부전이 없이 생존할 확률은 술 후 1년에 89.7%, 3년에 89.7%, 4년에 39.9%로 나타나 중기 이후에 판막기능의 악화가 빨라지는 경향을 보였다. **결론**: 선천성 이엽성 대동맥판막질환 성형술의 중기 성적은 임상적으로는 초기의 우수한 상태를 유지하였으나, 성형된 대동맥 판막의 장기적 내구성은 장담할 수 없었다.

중심 단어 : 1. 대동맥판막 기형
2. 대동맥판막 폐쇄부전
3. 대동맥 판막 성형술
4. 대동맥 판막