

판막상부 대동맥협착증의 외과적 요법

장 우 익* · 오 삼 세* · 이 정 렬* · 김 용 진* · 노 준 량* · 서 경 필*

=Abstract=

Surgical treatment of Supravalvular Aortic Stenosis

Woo Ik Chang, M.D. *, Sam Sae Oh, M.D. *, Jeong Ryul Lee, M.D. *,
Yong Jin Kim, M.D. *, Joon Ryang Rho, M.D. *, Kyung Phill Suh, M.D. *

Background: Supravalvular aortic stenosis is a rare form of congenital cardiac anomaly involving ascending aorta distal to coronary orifice. **Materials and Method:** We operated 12 cases of supravalvular aortic stenosis between July 1986 and March 1997. Age ranged from 4 to 17(mean 10.2) years and 11 of them were male. Nine patients had clinical features of Williams syndrome. We experienced two types of supravalvular aortic stenosis, including 10 hour glass type and 2 diffuse type. **Results:** Preoperative transaortic pressure gradient ranged from 40 to 180(mean 92) mmHg by cardiac catheterization. Pulmonary stenosis was associated in 5 and 2 of them required angioplasty. Operative techniques included 6 standard aortoplasty with elliptical patch, 4 extended aortoplasty with inverted Y shaped patch, and 2 modified Brom's repair. There were no operative deaths. Postoperative echocardiographic evaluation was done at a mean interval of 12 months. Grade I or II aortic regurgitation was found in 3 cases. Postoperative cardiac catheterization revealed a mean transaortic pressure gradient of 26 (range 0 to 75) mmHg. A mean pressure drop was 78(range 30 to 114) mmHg. All patients were followed up for a mean of 40(range 1 to 67) months with uneventful clinical course. **Conclusion:** Our data proved the low mortality and excellent hemodynamic improvement after surgical relief of supravalvular aortic stenosis in children.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:763-69)

Key word : 1. Aortic stenosis, supravalvular

서 론

판막상부 대동맥협착증이란 드문 형태의 선천적 좌심실유출로협착으로서 판상동맥기시부 직상부의 상행대동맥이 좁아져 있는 것을 말하며 1842년 Cheevers에 의해 해부학적 구

조가 최초로 묘사되었고 1959년 Morrow¹⁾등에 의해 임상, 혈류역학 및 병리학적 관찰이 보고되었다. 1961년 Williams²⁾에 의해 특징적인 얼굴모양(elfin-like face), 지능발달장애가 판막상부 대동맥협착증과 동반되는 경우를 보고한 이래로 이와 같은 예를 Williams증후군이라 불렀다. 협착의 모양에 따라 3

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

† 이 연구는 '97년도 서울대학교병원 지정진료 연구비 지원에 의한 결과임.

논문접수일 : 97년 6월 30일 심사통과일 : 97년 11월 14일

책임저자 : 김용진, (110-744) 서울특별시 중로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-3638, (Fax) 02-745-5209
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Table 1. Preop patient profile

| No | Age/ sex | preop AI | Pulmonary stenosis | Williams syndrome | Symptoms | EKG | Associated anomaly | pe of stenosis |
|----|----------|----------|--------------------|-------------------|---------------------------|-----|-------------------------------|----------------|
| 1 | 7/M | No | + | + | DOE | BVH | | hour glass |
| 2 | 4/F | No | - | + | DOE | LVH | VSD | hour glass |
| 3 | 10/M | No | - | + | DOE | LVH | MR, proximal RCA dilatation | diffuse |
| 4 | 10/M | No | + | - | murmur | LVH | | hour glass |
| 5 | 17/M | No | - | + | DOE | LVH | | hour glass |
| 6 | 11/M | No | + | + | DOE growth retardation | WNL | coronary a dilatation | hour glass |
| 7 | 11/M | No | - | - | angina | LVH | coronary a dilatation | hour glass |
| 8 | 11/M | No | - | + | murmur | LVH | coronary a dilatation, Lt SVC | hour glass |
| 9 | 13/M | No | - | - | DOE easy fatigubility | WNL | | diffuse |
| 10 | 8/M | No | + | + | murmur | WNL | valvular AS | hour glass |
| 11 | 6/M | No | + | + | murmur | RVH | | hour glass |
| 12 | 13/M | No | - | + | angina | LVH | Coarctation,MR* | hour glass |

DOE; dyspnea on exertion, WNL; within normal limit, LVH; left ventricular hypertrophy, AI; aortic insufficiency, RVH; right ventricular hypertrophy, BVH; biventricular hypertrophy, RCA; right coronary artery, MR; mitral regurgitation
*MR d/t anterior leaflet prolapse

Table 2. Preop & Postop pressure profile

| No | LV-Ao pressure gradient | | Pressure gradientreduction (mmHg) | Postop AI | Length of follow-up(Mo) |
|----|-------------------------|-----------------------|-----------------------------------|-----------|-------------------------|
| | Preop gradient (mmHg) | Postop gradient(mmHg) | | | |
| 1 | 45 | 0 | 45 | - | |
| 2 | 55 | 20 | 35 | - | |
| 3 | 180 | 75 | 105 | - | |
| 4 | 160 | 5* | 155* | + | 68.3 |
| 5 | 80 | 0 | 80 | - | 30 |
| 6 | 120 | 25* | 95* | + | 62 |
| 7 | 78 | 48 | 30 | - | 64.6 |
| 8 | 130 | 16 | 114 | - | 70 |
| 9 | 95 | 16* | 79* | - | 42.6 |
| 10 | 80 | 19* | 61* | + | 11 |
| 11 | 40 | 16* | 24* | - | 0.7 |
| 12 | 45 | 16* | 29* | - | 13 |

* Pressure gradient determined by two-dimensional and Doppler echocardiography

LV: Left Ventricle, AO : Aorta, AI : Aortic insufficiency

가지로 분류할 수 있으며 대다수가 발살바동(Sinus of Valsalva) 직상부가 국소적으로 좁아진 모래시계형(hour glass type)의 협착을 보이며 일부가 보다 미만성으로 상행대동맥에서부터 대동맥궁까지 다양한 길이의 협착을 보이는 형성부전형(hypoplastic type)이고, 보다 적은 예에서 상행대동맥

에 단순한 섬유성막이 존재하는 막형(membranous type)의 양상을 보인다.

1961년 McGoon³⁾등에 의해 단순한 포편(patch)을 이용한 협착 부위의 대동맥확장술이 보고되어 보편적 술식으로 이용되었고 1977년 Doty⁴⁾등에 의해 이러한 표준 술식의 단점이

Table 3. Operative procedures & findings

| No | Procedures | Patch materials | Combined procedure | ACtime (min) | Outcome |
|----|----------------------------|------------------------|---------------------|--------------|------------------------------------|
| 1 | Simple patch aortoplasty | Pericardium | | 37 | Asymptomatic |
| 2 | Extended patch aortoplasty | | Closure of VSD | 59 | Asymptomatic |
| 3 | Simple patch aortoplasty | Goretex | MAP | 69 | DOE residual stenosis |
| 4 | Extended patch aortoplasty | Pericardium Goretex | | 42 | Asymptomatic |
| 5 | Extended patch aortoplasty | Goretex | | 34 | postop hypertension |
| 6 | Extended patch aortoplasty | Goretex | RPA angioplasty | 39 | Asymptomatic carotid bruit |
| 7 | Simple patch aortoplasty | Pericardium | | 54 | carotid bruit residual stenosis |
| 8 | Simple patch aortoplasty | Goretex | | 36 | Asymptomatic |
| 9 | Simple patch aortoplasty | Goretex | | 41 | Asymptomatic |
| 10 | Modified Brom op | | PFO primary closure | 50 | Asymptomatic |
| 11 | Simple patch aortoplasty | Goretex | RPA,LPA angioplasty | 49 | Asymptomatic |
| 12 | Modified Brom op | | Coarctoplasty* | 49 | Asymptomatic |

Simple patch aortoplasty; incision to noncoronary sinus, Diamond shape patch enlargement

Extended patch aortoplasty; inverted Y incision to noncoronary and right coronary sinus, Pantaloon shape patch

Modified Brom op; transection of ascending aorta, patch enlargement of each sinus with "V" advancement flap.

ACC; aortic cross clamping time VSD: Ventricular Septal Defect, MAP: Mitral Annuloplasty, PFO: Patent Foramen Ovale,

LPA : Left Pulmonary Artery

*Coarctoplasty; Resection and Goretex vascular graft 16mm interposition

보완되었고 그 이후 다른 수술방법이 보고되고 있다.

서울대학교 어린이병원 흉부외과에서 1986년 7월부터 1997년 3월까지 12명의 판막상부 대동맥협착증 환자를 여러 형태의 수술적 방법으로 치료하였으며 그 임상결과를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 1986년 7월부터 1997년 3월까지 12례의 판막상부 대동맥협착증 환자에게 수술적 치료를 시행하였다. 수술 당시 환자의 나이는 4세에서 17세까지 평균 10.2세였고 성별 분포는 남자가 11명, 여자가 1명이었다. 특징적인 얼굴모양과 지능저하를 보이는 Williams증후군이 동반된 경우는 12명 중에서 9명이었다. 술전 주요증상으로는 호흡곤란이 가장 많았고 심잡음, 흉통, 피로감(fatigability), 발육부전이 있었다. 술전 심전도 검사상 좌심실비대 소견이 가장 많았고 양심실비대와 정상소견을 보이는 경우도 있었다.

술전 심도자검사를 전에서 시행하였으며 좌심실과 상행 대동맥과의 압력차이는 40 mmHg에서부터 180 mmHg까지

분포하였고 평균 92 mmHg였다. 대동맥판폐쇄부전을 보인 예는 없었다. 폐동맥협착을 보인 경우가 5례 있었으며 협착의 부위는 모두 폐동맥판막협착이 있었고, 좌우폐동맥분지의 협착이 3례 있었다. 동반된 기형으로는 승모판막폐쇄부전이 2례 있었고 심실중격결손증 1례, 대동맥판막협착 1례, 대동맥축착 1례가 있었다. 협착의 모양에 따라 3가지로 분류를 하면 모래시계형이 10례, 형성부전형이 2례 있었고 막형은 관찰되지 않았다.

수술방법 및 수술소견

모든 환자들은 정중흉골절개 후에 상행대동맥에 동맥도관을 설치하고 1개 또는 2개의 정맥도관을 우심방에 설치한 다음 체외순환을 시행하여 체온을 섭씨 23도에서 29도까지 낮추고 심정지액을 주입하여 심정지상태에서 수술을 시행하였다. 2례에서 완전순환정지를 시행하였다. 평균 심폐기가동시간은 105분이었고 심근허혈시간은 46분이었다.

여러 형태의 수술방법을 이용하였다. 6례에서 McGoon³⁾등이 기술한 상행대동맥에 단순한 수직절개를 한 다음 협착된 섬유성용기를 지나 무관상동맥동으로 절개선을 연장하여 1개의 마름모 형태의 인조혈관물질, 또는 자가심낭막 포편를

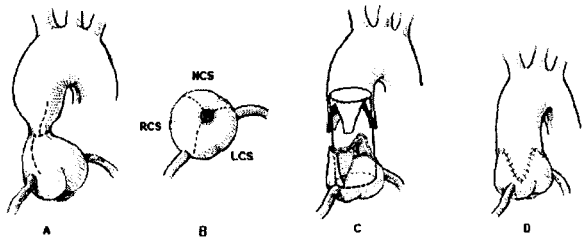


Fig 1. Modified Broms technique A. Dashed lines indicate placement of the incision into the proximal and distal ascending aorta after the aorta is transected. B. The incisions are extended into each sinus of Valsalva. ncs; Noncoronary sinus, rcs; Right coronary sinus, lcs; Left coronary sinus. C. The incision in the distal ascending aorta are continued cephalad until the diameter of the aorta is equal to the aortic root diameter. D. The three flaps of aortic tissue are sewn into each sinus of Valsalva with nonabsorbable monofilament sutures to enlarge the ascending aorta and restore normal aortic root geometry.

이용하여 확장을 하는 수술방법을 사용하였다. 4례에서는 Doty등이 기술한 대로 위와 같이 수직절개를 하여 무관상동맥동으로 절개선을 연장하고 우관상동맥동으로도 절개를 가하여 역Y모양의 절개선을 만든 다음 역시 같은 역Y모양, 혹은 바지(pantaloon)모양의 포편을 재단하여 무관상동맥동과 우관상동맥동을 확장하였다. 2례의 형성부전형 혹은 미만형(hypoplastic or diffuse type)에서는 대동맥구의 좌쇄골하동맥기시부까지 절개선을 연장하여 Gore-Tex 포편을 이용하여 대동맥을 확장하였고 이때 체온을 섭씨 18도까지 낮춰 완전순환정지를 시행하였다.

위의 예와는 달리 인조혈관물질이나 포편을 사용하지 않는 수술방법으로 변형 Brom수술기법^{5,6)}을 2례에서 시행하였다. 판막상부 협착부위에서 대동맥을 가로로 절단하고 무관상동맥동과 좌우관상동맥동에 세개의 수직절개를 가하였다. 이때 무관상동맥동에 수직절개를 먼저하여 대동맥판막과 관상동맥의 개구부위를 보다 잘 보이게 하고 이어서 우관상동맥동과 좌관상동맥동으로 각각의 절개선을 가하였다. 관상동맥근위부의 비틀림을 막기 위해 우관상동맥동의 절개선은 우관상동맥개구부의 좌측에 위치하게 하고 좌관상동맥동의 경우는 좌관상동맥개구부의 우측에 위치하게 하였다. 수직절개선은 대동맥판막륜까지 거리의 절반 정도에서 멈추었고 정상 대동맥근위부의 모양을 유지하기 위해 발살바동대동맥경계부(sinotubular junction)에서의 대동맥직경은 대동맥판막륜의 직경과 같게 하였다. 원래 Brom^{6,7)}이 기술한 방법은 각각의 발살바동을 삼각형 모양의 자가심낭막 포편을 이용하

여 확장하고 원위부대동맥을 여기에 단단문합으로 연결하는 것이나 본원에서는 Gore-Tex 포편 대신에 원위부상행대동맥의 조직을 이용하였다. 상행대동맥 원위부의 섬유성 협착의 용기를 절제한 다음 세개의 종방향 절개선을 각각의 판막교련에 맞춰 원위부 말단에 가한 후에 각 절개선 사이의 대동맥 조직을 대동맥근위부를 적절히 확장하도록 재단한 다음 연속적 문합법을 이용하여 양끝을 문합하였다. 이때 대동맥근위부가 과도하게 확장되어 대동맥판폐쇄부전이 발생하지 않도록 주의하였다.

결 과

12명의 환자에게 판막상부 대동맥협착증을 교정하기 위한 수술을 시행하였고 수술사망례는 없었으며 술후 2일 이내에 발관하여 일반병실로 옮겨졌다. 수술후 심도자검사를 시행하였고 모든 예에서 좌심실과 상행대동맥간의 압력차이가 현저하게 감소를 하여 0~75 mmHg의 압력차이를 보였으며 평균 26 mmHg였다. 수술전후 압력차이의 감소의 변화는 30 mmHg에서 114 mmHg까지였고 평균 78 mmHg였다. 수술후 75 mmHg의 압력차이를 보인 형성부전형인 증례 3은 운동장애와 수축기 심잡음이 들리며 심에코검사에서 100 mmHg의 좌심실과 상행대동맥간의 압력차이를 보여 추적관찰 중이며 심도자검사를 하여 재수술 여부를 고려하고 있으며 48 mmHg의 압력차이를 보인 모래시계형인 증례 7은 수술 전에 대동맥구의 전반적 저형성증이 있었고 무명동맥에서 진전음(thrill)이 만져졌으며 상행대동맥에 압력차이를 보이고 우측 무명동맥기시부에도 30 mmHg의 압력차이를 보이고 있으며 베타차단제(β -blocker)를 쓰면서 외래 추적관찰 중이다.

수술 전후의 대동맥판막 이상을 평가하기 위해 심에코검사를 시행하였다. 술전 대동맥판폐쇄부전은 없었고 술후에 I도 정도의 대동맥판폐쇄부전이 모두 3례에서 발생하였으나 이들 환자에서 대동맥판폐쇄부전에 따른 임상증상은 없었으며 확장기심잡음도 들리지 않았다. 심전도검사에서 좌심실비대를 보였던 경우 대부분에서 술후 외래 추적관찰기간중에 정상 심전도로 변화하였다.

수술적 방법에 따른 차이를 살펴보면 대동맥폐쇄판부전이 발생한 3례중 2례는 확장형 대동맥성형술(extended aortoplasty)을 시행한 경우였고⁴⁾ 1례는 변형 Brom수술을 시행한 경우였다. 잔존압력차이를 보였던 경우는 모두 단순포편대동맥성형술(standard aortoplasty)을 시행한 경우였다.

수술사망례는 없었으며 술후 모든 환자가 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며 1개월부터 67개월까지 평균 40개월 동안 외래 추적관찰 중이며 1예에서 베타차단제(β -blocker)를 복용 중이며 나머지에서는 양호한 임상경과를 보이고 있다

고 찰

관막상부 대동맥협착증이란 대동맥판막상부의 국소적, 또는 미만성 협착을 초래하는 선천성 기형으로 드물게 발생하며 1930년 Mencarelli에 의해 처음으로 기술된 이래로 1958년 Denie와 Verheugt에 의해 역행성 심도자검사로 다른 형태의 대동맥협착증과 구별을 강조하였고 1959년 Morrow⁸⁾는 진단에 있어 혈관조영술의 유용성을 강조하였다. 1961년 Williams, Barratt-Boyes, Lowe²⁾ 등이 특징적인 요정얼굴모양 “elfin face”과 지능저하증이 동반되는 예 등을 보고하여 이후 Williams증후군으로 알려졌으나 이와 상관없이 별개로 나타나는 경우도 있다.

Peterson⁹⁾등은 협착의 형태학적 모양에 따라 3가지로 분류를 하여 1) 모래시계형(hour glass type), 2) 형성부전형(hypoplastic type), 3) 막형(membranous type)이라 하였고 대부분이 대동맥교련부의 가장 높은 지점 바로 윗부분의 대동맥 내경의 국소적 협착이며 대동맥 외부에서 보았을 때 허리가 잘록하게 들어간 모래시계모양을 가지게 되고 근위부 발살바동의 약간의 확장이 관찰될 수 있으며 협착부위는 중막의 비후와 내막의 섬유성 증식이 현저하게 있어 협착을 더욱더 초래하고 어느 경우에는 관상동맥개구부의 협착을 가져오기도 한다. 미만성 협착인 경우는 상행대동맥 전반을 침범하며 일부 대동맥궁과 동맥궁 혈관들까지 좁아질 수 있다. 수술적 관점에서 볼 때 모래시계형은 국소형으로, 형성부전형은 미만형으로 분류할 수 있다.

관막상부 대동맥협착증과 잘 동반되는 다른 혈관들의 기형은 우선 말초폐혈관협착을 예로 들 수 있으며 그 외에 대동맥판막 자체의 이상, 폐동맥판막협착, 관상동맥의 확장 또는 협착이 있고 드물게 쇄골하동맥과 경동맥 입구의 협착, 대동맥축착, 심실중격결손증, 승모판막폐쇄부전이 있을 수 있다.

수술방법은 협착의 모양과 침범된 범위, 그리고 동반된 다른 기형에 따라 다르며 여러 수술적 기법이 있을 수 있다. 수술적 치료의 목표⁷⁾는 첫째 협착의 해소, 둘째 정상 대동맥기시부의 형태 유지, 그리고 셋째로 성장에 따른 수술부위의 발육을 허용하는 것이다. 이에 따라 장기적으로 왜곡된 혈류에 의한 대동맥판막의 협착 또는 폐쇄부전이 진행되는 것을 예방하고 보다 어린 나이에 교정을 함으로써 좌심실의 압력 과부하에 의한 좌심실비대과 허혈상태를 최소화할 수 있게 된다.

1961년 McGoan³⁾등이 무관상동맥동을 포편을 이용하여 확장시킨 수술을 보고하였고 같은 시기에 다른 곳에서도 비슷한 수술을 보고하여 보편적으로 널리 이용되었다. 하지만 협착부위를 중으로 절개하는 것이 다수에서 압력 차이를 크게

개선하지만 비대칭적으로 대동맥을 확장시킴으로써 정상 대동맥기시부의 형태를 유지하지 못하여 정상 대동맥판막의 접합(coaptation)을 방해하고 협착이 계속 남아 있게 되는 경우가 많다. 이에 1977년 Doty⁴⁾, Polansky, Jensen등은 무관상동맥동으로의 대동맥절개 외에 우관상동맥동으로도 절개선을 연장하여 역Y자형 절개선을 만들고 두가랑이(double-flanged) 또는 바지모양(pantaloons-shaped)의 포편을 대어 우관상동맥동과 무관상동맥동을 확장시키는 수술을 보고하였다. 그럼으로써 한 관상동맥동의 과도한 확대에 의한 교련부의 비대칭성을 예방하고 다른 교련부의 좁아진 상태를 해소하여 잔여 압력차가 발생할 가능성을 줄일 수 있다고 주장하였다. 이외에도 대동맥교련부가 두 곳이 정상적으로 확대됨으로써 대동맥기시부의 모양이 보다 정상에 가깝게 되어 대동맥판막의 기능을 보존할 수 있게 된다. 이러한 기법을 광범위대동맥성형술(extended aortoplasty)라고 부르며 그 이후 보고된 예¹⁰⁾에서 증례수가 적지만 낮은 수술 사망률과 압력차이의 유의한 감소와 술후 대동맥판폐쇄 부전의 낮은 빈도를 보여주고 있다.

이와 별도로 Brom⁷⁾은 1978년부터 독특한 방법으로 관막상부 대동맥협착을 교정하였다. 대동맥을 협착부위 상부에서 절단한 다음 좁아진 내경을 측정하여 협착부위의 둘레를 계산하고 무관상동맥동으로 절개선을 가하여 근위부를 노출시킨 다음 좌우관상동맥동으로도 절개선을 가하여 좁아진 부분을 완전히 벌려 주고 정상 대동맥판막륜의 직경을 측정하여 둘레를 계산하여 넓혀야 될 길이를 예측하고 세계의 자가심낭조직을 삼각형 모양으로 그 길이만큼 만든 다음 대동맥근위부에 봉합하였다. 그런 다음 두개의 대동맥 끝을 단단 문합하여 수술을 완성하였다. 이러한 방법으로 협착을 없애고 대동맥기시부의 정상모양을 유지하였으며 11명에서 시행하여 수술사망률 없이 상행대동맥과 좌심실간의 압력차이를 없애고 대동맥판폐쇄부전을 일으키지 않았음을 보여주었다. Brom 수술기법의 변형^{5,6)}으로 세계의 자가심낭막 조직을 사용하지 않고 원위부 대동맥조직을 대동맥기시부의 절개선에 상응하게 잘라 두 끝을 연결하는 방법을 전술하였다. 이의 장점은 대동맥판협착을 없애고 대동맥판폐쇄부전을 일으키지 않는 것 외에 자가대동맥조직만을 사용하여 대동맥근위부를 구성함으로써 유아나 소아에서 조기수술과 대동맥의 성장을 허용하는데 있으며 그럼으로써 좌심실의 만성 압력 과부하로 인한 영향을 최소화할 수 있게 된다. 본 예에서 2명에서 시행하였으며 성공적으로 압력차이가 해소되었고 한 예에서 경미한 정도의 대동맥폐쇄부전이 발생하였으나 임상적인 의미는 없으며 과연 대동맥의 성장이 이루어 질 것인가의 여부는 장기적인 추적관찰을 필요로 할 것이다.

미만성 협착을 보인 경우의 수술적 치료는 국소적인 경우

와 다르며 포편을 길게 하여 상행대동맥과 근위부 대동맥궁을 확대시킬 경우 압력차이가 현저하게 감소하지 않는 문제가 있는데 이는 수술기법의 한계와 대동맥궁의 저형성으로 인한 압력차이의 잔존 때문이다. 본 예에서도 2례의 미만성 협착을 보인 경우를 수술하였고 한 예에서 잔존 압력차이를 보여 경과를 관찰 중이다.

판막상부 대동맥협착증에서 폐동맥협착이 동반되는 것은 잘 알려져 있고¹¹⁾ 대동맥협착과 달리 미만성이므로 수술적 교정에 어려움이 따르며 폐동맥협착이 환자의 임상경과에 어떠한 영향을 끼치는가에 대한 연구는 별로 없으나 Wren¹²⁾등에 의하면 대동맥협착은 시간이 지남에 따라 진행되는 것과 달리 폐동맥협착은 개선되며 이는 주로 폐동맥의 수축기 신전에 따른 결과이며 드물게 말초폐동맥의 협착이 남아 있는 경우와 심한 폐동맥저형성증이 있는 경우에만 환자의 예후에 영향을 끼친다고 하였다. 일부 예에서 폐동맥협착이 주폐동맥이나 좌우폐동맥 기시부에 국소적으로 있는 경우 대동맥성형술과 함께 폐동맥성형술을 시행할 수 있으며 말초부위에 위치한 경우 단계적인 수술이 필요하다¹³⁾.

결 론

본 서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 1986년 7월부터 1997년 3월까지 총 12례의 판막상부 대동맥협착증에 대한 수술을 시행하였으며 이를 분석하였다.

수술 당시의 환자들의 나이는 4세에서 17세로 평균 10.2세였고 11명이 남자였다. Williams증후군의 특징적 임상상을 보인 경우가 9례 있었다. 10례에서 모래시계형이었고 2례는 발육부전형이었다. 폐동맥협착은 5례에서 관찰되었고 2례에서 폐동맥성형술을 시행하였다. 수술 방법은 6례에서 McGoon 등의 표준형대동맥성형술(standard aortoplasty)를 시행하였고 4례에서 Doty 등의 광범위대동맥성형술(extended aortoplasty)를 2례에서 변형 Brom수술을 시행하였다.

수술전후 좌심실과 대동맥간의 압력차이의 변화는 술전 평균 92 mmHg(40~180 mmHg)에서 술후 평균 26 mmHg(0~75 mmHg), 평균 압력차이의 감소정도는 평균 78 mmHg(30~114 mmHg)으로 유의한 감소를 보여 장기적으로 심장의 압력과부하를 피할수 있을것으로 생각된다.

수술적 방법의 차이에 따른 관점에서는 모두 의미있는 압력차이의 감소를 가져왔으나 단순포편대동맥성형술(standard aortoplasty)을 시행한 경우 잔존압력차이의 빈도가 높은 경향을 보였고 광범위대동맥성형술(extended aortoplasty)과 변형 Brom수술을 시행한 환자에서 I-II도 정도의 대동맥판폐쇄부전이 발생하였으나 임상적으로 문제된 정도는 아니었다.

판막상부 대동맥협착증은 수술적 교정을 시행하면 혈역학적으로 심장의 압력과부하를 없애고 또한 대동맥판막의 기능을 보존하여 증상의 호전을 가져오며 장기적으로도 생존율을 높일수 있을것으로 사료되며 기존의 수술방법과 달리 자가대동맥조직만을 사용한 변형 Brom수술을 시행한 경우 장기적으로 대동맥의 성장을 기대할수 있어 보다 어린 나이의 교정술이 가능할것으로 기대되나 보다 장기적인 추적관찰이 요구된다.

참 고 문 헌

1. Morrow AG, Waldhausen JA, Peters RL, Bloodwell RD, Braunwald E. *Supravalvular aortic stenosis: clinical, hemodynamic and pathologic observations.* Circulation 1959;20:1003-10.
2. Williams JCP, Barratt-Boyes BG, Lowe JB. *Supravalvular aortic stenosis.* Circulation 1961;24:1311-8.
3. McGoon DC, Mankin HT, Vlad O, et al. *The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1961;41:125-33.
4. Doty DB, Polansky DB, Jensen CB. *Supravalvular aortic stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:362-71.
5. Brom AG. *Obstruction to the left ventricular outflow tract:* In: Khonsari S. *Cardiac Surgery: safe guards and pitfalls in operative technique.* 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven publishers. 1997;264-8.
6. Myers JL, Waldhausen JA, Cyran SE, et al. *Results of surgical repair of congenital supravalvular aortic stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:281-8.
7. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Congenital aortic stenosis.* In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery.* 2nd ed. New York: Churchill Livingstone. 1993;1224-32.
8. Morrow AG, Waldhausen JA, Peters RL, Bloodwell RD, Braunwald E. *Supravalvular aortic stenosis: clinical, hemodynamic and pathologic observation.* Circulation 1959; 20:1003-10.
9. Peterson TA, Todd DB, Edwards JE. *Supravalvular aortic stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1965;50:734.
10. Stewart S, Alexon C, Manning J. *Extended aortoplasty to relieve supravalvular aortic stenosis.* Ann Thorac Surg 1988;46:427-9.
11. Martin EC, Moseley IF. *Supravalvular aortic stenosis.* Br Heart J 1973;35:758-65.
12. Wren C, Oslizlok P, Bull C. *Natural history of supravalvular aortic stenosis and pulmonary artery stenosis.* JACC 1990;15:1625-30.
13. 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.

14. 이원용, 노준량. 판막상부 대동맥 협착증의 수술요법. 대흉외지 1990;23:1146-51. 15. 유재현, 유환국, 이원용 등. 대동맥 판상부 협착증의 수술요법. 대흉외지 1993;26:135-40.

=국문초록=

배경: 판막상부 대동맥협착증은 상행대동맥의 판상동맥 기시부 상부의 협착을 초래하는 드문 형태의 선천성 기형이다. **대상 및 방법:** 본 서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 1986년 7월부터 1997년 3월 까지 12예의 판막상부 대동맥협착증 환자들에게 수술적치료를 하였다. 평균나이는 10.2세였고 4세에서 17세까지 분포하였다. 11명이 남자환자였고 Williams증후군의 임상양상을 보인 경우는 12예중 9예였다. 두가지형태의 판막상부 대동맥협착증을 경험하였고 10예가 모래시계형(hour glass type)이었고 2예가 미만형(diffuse type)이었다. **결과:** 모든 환자들은 수술 전에 심도자검사를 하였다. 술전 좌심실과 대동맥의 평균압력차이는 92 mmHg였고 40에서 180 mmHg까지 분포하였다. 폐동맥협착은 5예에서 관찰되었으며 그중 2예에서 폐동맥혈관성형술을 시행하였다. 세 가지 종류의 수술적기법을 시행하였는데 타원형의 포편을 이용한 단순포편대동맥성형술이 6예였고 역Y모양의 포편을 이용한 확장형 대동맥성형술이 4예였고 변형 Brom 기법이 2예였다. 수술사망률은 없었고 수술후 심에코검사를 평균 12개월에 시행하였다. 1도와 2도의 대동맥판폐쇄부전이 3예에서 있었다. 술후 시행한 심도자검사상 좌심실과 대동맥 사이에 평균 26 mmHg (0~75 mmHg)의 압력차이가 있었고 평균압력차이의 감소는 78 mmHg(30~114 mmHg)였다. 모든 환자는 평균 40개월(1~67개월)간의 추적관찰기간동안 특별한 문제없는 임상경과를 보였다. **결론:** 본 연구는 소아의 판막상부 대동맥협착증의 수술적 교정이 술후 낮은 사망률을 보장하면서 양호한 혈액학적 개선을 가져옴을 보여주었다.

중심단어: 판막상부 대동맥협착증