

대동맥 판 및 대동맥 판 상부 협착증 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

황 용 · 장양수 · 박금수 · 심원흠

연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

조 범 구

=ABSTRACT =

A Case of Supravalvular and Valvular Aortic Stenosis

Yong Hwang, M.D., Yang Soo Jang, M.D.,
Kum Soo Park, M.D., Won Heum Shin, M.D.

*Department of Internal Medicine, College of Medicine, Yonsei University,
Seoul, Korea*

Bum Koo Cho, M.D.

Department of Chest Surgery, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Supravalvular aortic stenosis may be defined as an obstructive congenital deformity of the ascending aorta which originates just distal to the level of the origins of the coronary arteries. It may be localized or diffuse, and includes a wide spectrum of pathologic changes.

A 16 years old school boy was admitted because of exertional dyspnea for 6 years. Clinical diagnosis of supravalvular and valvular aortic stenosis with bicuspid aortic valves and myocardial hypertrophy was made by echocardiography and angiocardiography.

Surgical correction was performed successfully.

We presented a case of supravalvular and valvular aortic stenosis with a review of literatures.

서 론

대동맥판 상부 협착증은 다양한 선천성 기형을 동반하는 질환으로 Chevers가 1842년 대동맥판 상부에 협착연을 보고한 이래, Mencarelli가 1930년 최초로 대동맥판 상부 협착증이라고 기술하였다¹⁾²⁾. 또한 Williams 등은 지둔, 치아 기형, 특징적인 안면 형상 (elfin facies) 등을 동반한 대동맥판 상부 협착증을 Williams 증후군으로 정의한 바 있다³⁾.

저자들은 6년간의 운동시 호흡곤란을 주소로 내원한 16세 남자 환자에서 심초음파검사 및 심도자검사상 심한 심근비후를 동반하는 대동맥판 및 대동맥판 상부 협착증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자; 박○○, 16세, 남자.

주 소; 운동시 호흡곤란.

과거력; 약 6년전 부터 운동을 하거나 2층 정도를 올라가면 호흡곤란이 있었으며 혼한 비출혈이 있었고 최근에는 약 100m 정도 걸으면 호흡곤란이 생긴다고 함.

가족력; 선천성 유전질환 심장병, 급사 등의 특기사항은 없음.

이학적 소견; 발육 및 영양 상태는 정상이었으며 의식은 명료하였고 지둔은 없었다. 혈압은 우상지에서 110/80mmHg, 좌상지에서 100/80mmHg, 맥박수는 분당 82회, 호흡수는 분당 16회, 체온은 36.8℃였다. 심청진 소견상 제2심음이 증가되어 있었고 좌상부 흉골연에서 수축기 박출성 심잡음 (Grade IV/V)이 경부로 전이되는 양상으로 청진되었다. 폐잡음 말초청색증 부종 등은 없었으며 신경학적 이상소견은 보이지 않았다.

검사실 소견; 혈액검사상 Hemoglobin 13.1gm/dl, Hematocrit 40.5%, 백혈구 7,400/mm³, Prothrombin time 11.0 sec (100% of normal) 였으며 소변검사는 정상이었다. 혈청화학 검사상 Total Bilirubin 0.5mg/dl, Alkaline Phosphatase 285 IU/L, SGOT 46 IU/L, SGPT 42 IU/L 였으며, 그외에는 정상 범주였다.

흉부 X-선 소견; 심비대는 없었으나 심첨부가 하향되어 있어 좌심실 비대가 의심되었고 상행 대동맥과 대동맥궁은 작은 편이었다 (Fig. 1).

심전도 소견; V₁에서 50mV 이상되는 S파와 V₅에서 40mV 이상되는 R파, V₁₋₃에서 ST분절의 상승과 V₄₋₆에서 T파 반전을 보여 심한 좌심실 비후 및 스트

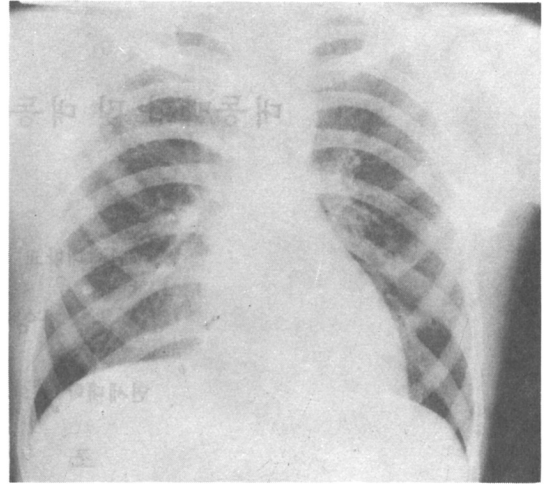


Fig. 1. The chest P-A taken on admission, demonstrating left ventricular enlargement

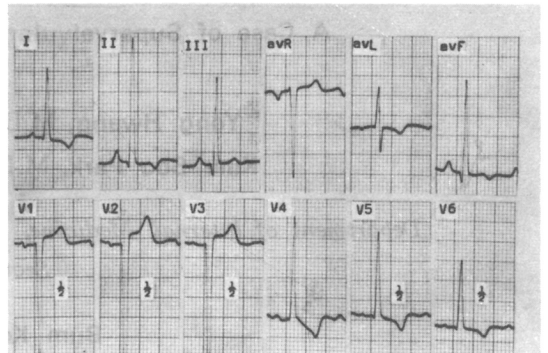


Fig. 2. Routine electrocardiogram showed severe left ventricular hypertrophy with strain.

레인 소견을 보였다 (Fig. 2).

심초음파 소견; 심한 심근비후와 noncoronary Valsalva 동이 확장되어 있었고 대동맥판은 2엽이었으며 상행 대동맥에 협착이 의심되었으나 확실치는 않았다 (Fig. 3, 4).

심도자 및 조영술 소견; 2엽성 대동맥판 협착과 대동맥판 상부 협착이 확인되었고 Valsalva 동 확장이 있었다. 수축기 혈압 차이는 좌심실과 대동맥판 간에 165 mmHg, 대동맥판 상부 협착 부위의 상하간에 43 mmHg 였다 (Fig. 5) (Table 1).

수술소견 및 경과; 인공심폐기를 이용한 개심술을 시행하여 상행 대동맥 협착 부위에 Patch를 이용하여 확

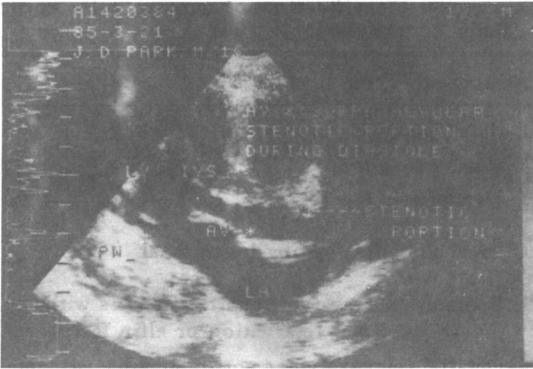


Fig. 3. 2-Dimensional echocardiogram is suggestive of supravalvular aortic stenosis.

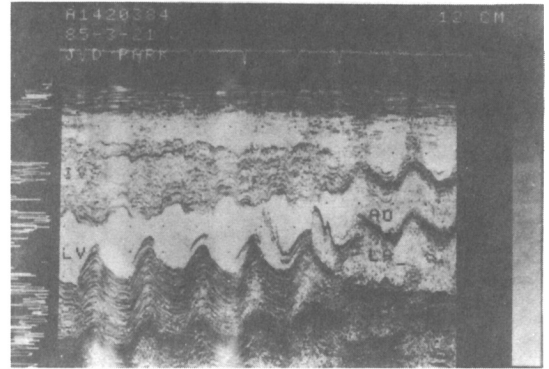


Fig. 4. M-mode echocardiogram revealed the severe myocardial hypertrophy of interventricular septum and the posterior wall of left ventricle.

장술을 시행하고 대동맥판 절개성형술을 하였다. 수술 시 상행 대동맥의 직경은 2cm였으며 협착 부위는 1cm였고, 대동맥판은 2엽이며 협착이 있었고 후방 판막에 약 5mm의 섬유성 조직이 증식되어 있으며 Hegar dilator 11mm가 통과하였다. 수술 직후 좌심실 혈압은 139/15mmHg 상행 대동맥 혈압은 101/64mmHg였으며 좌심실과 대동맥간에 수축기 혈압 차이는 30mmHg였으며, 수술후 12일에 양호한 상태로 퇴원하였다 (Fig. 6).

고 안

대동맥판 상부 협착증은 상행 대동맥의 선천성 협착증으로서 국소 부위에 국한되어 있거나 광범위하게 퍼져 있을수 있으며 관상동맥 기시부의 상부인 Valsalva 동 상연에서 기시한다⁴⁾.

1842년 Chevers에 의해 대동맥판 상부 협착증이 최초로 보고된 이래, 1956년 McGoon 등이 수술적 교정

Table 1. Cardiac catheterization results

Position	O ₂ content (volume %)	Pressure (mmHg)
Main pulmonary artery	70% (12.47)	30/13, mean 20
Rt. ventricle, outflow	67% (11.93)	
inflow	65% (11.58)	28/1/7
Rt. atrium, high	70% (12.47)	
mid	73% (13.00)	mean 8
low	73%	
Superior vena cava	73%	
Inferior vena cava	75% (13.36)	
Pulmonary vein	94% (16.74)	
Lt. atrium	96% (17.10)	mean 10
Lt. ventricle		278/0/22
Supra-valvular, sub-stenotic		113/53, mean 66
supra-stenotic		70/51, mean 57

Cardiac output ; 5.08L/min., Cardiac index ; 3.53 L/min.

RP: RS=17.2 QP: QS=1:0

Pressure gradient between sub-stenotic aorta and left ventricle was 165 mmHg.

Pressure gradient between supra-and sub-stenotic aorta was 43 mmHg.

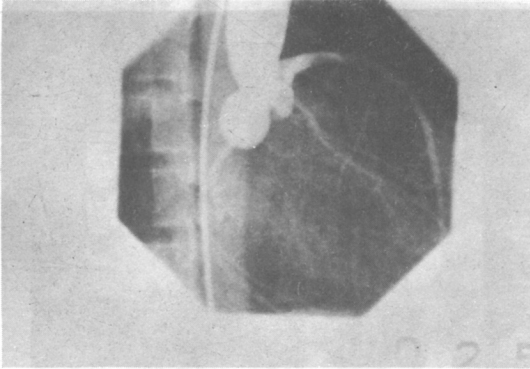


Fig. 5. Aortogram showed supravulvar and valvular aortic stenosis with bicuspid aortic valves and aneurysmal dilatation of the sinus of valsalva.

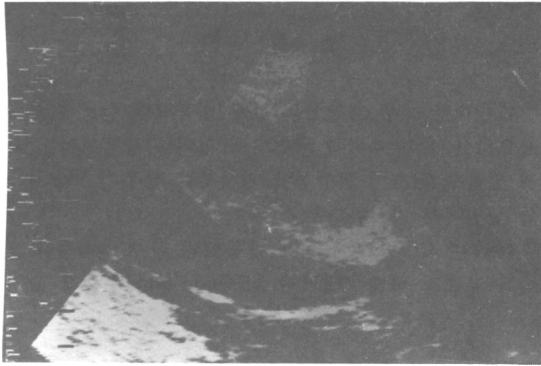


Fig. 6. Post-operative echocardiogram, demonstrating the patch enlargement and the disappearance of supravulvar aortic stenosis.

을 시행하였으며 1959년 수술전 진단이 가능하였고⁵⁾, 선천성 발달 기형을 동반하는 Williams 씨 증후군이 1961년 기술되었으며³⁾, 그후 말초 폐동맥 협착이 동반된 경우와 원발성 유아 과칼슘증을 동반한 대동맥판상부 협착증이 보고되었다⁶⁾⁷⁾. 1959년 Sissman 등은 가족력이 있는 대동맥판 상부 협착증을 보고하였고⁸⁾ 1976년 Lewis 등은 확진된 5명의 대동맥판 상부 협착증과 의심은 되나 증명되지 않은 6명의 예를 포함하는 하나의 가계 (pedigree) 를 보고하여, 다양한 양상의 체세포 우열의 법칙으로 유전됨을 시사하였다⁹⁾.

대동맥판 상부 협착증의 발생율은 선천성 대동맥판 협착증의 0.67~3.2%로 보고되고 있다⁴⁾¹⁰⁾¹¹⁾.

이 질환은 유년기에는 대개 증상이 없다가 20세 이전에 심잡음이 나타나면서 호흡곤란, 흉통, 현훈(syncope) 등의 대동맥판 협착증에서 보는 증상을 보이며, 그외 비타민 D 대사장애에서 기인하는 원발성 유아 과

Classification of supravulvar aortic
Table 2. stenosis

Anatomical Type

- 1, Hourglass type
- 2, Membranous type
- 3, Hypoplastic type

Clinical classification by Logan et al

1. Sporadic: supravulvar aortic stenosis without mental retardation or elfin facies
2. Familial: supravulvar aortic stenosis without mental retardation or elfin facies
3. Supravulvar aortic stenosis with elfin facies and mental retardation

칼슘증에서 나타나는 임상소견을 동반하기도 한다^{12~17)}. 이중 심장과 다발성 신체증상이 동반된 경우를 Williams 씨 증후군 또는 대동맥판 상부 협착 증후군이라 하며 특징적인 elfin facies, 지둔, 치아 발달의 기형등을 동반하며 그외 폐동맥 협착증 서혜부 탈장, 사시, 대동맥궁의 기형, 관상동맥의 기형, 대동맥판의 기형, 또는 협착증 등을 동반하기도 한다³⁾⁶⁾¹⁸⁾. "Elfin facies" 라는 것은 원발성 유아 과칼슘증에서 보는 것처럼 앞이마가 돌출되고 epicanthal fold와 치아 기형이 있으며 코와 하악골 교각이 미발달되어 있는 경우를 말한다.

본 예에서는 과칼슘증, 지둔, elfin facies 등은 없었으며 운동시 호흡곤란과 심한 경우 흉통이 있었고 가족력이 없는 특발성 (Sporadic) 대동맥판 상부 협착증을 보였다.

Logan 등은 임상적으로 대동맥판 상부 협착증을 세 가지로 분류하였다. 첫째, 지둔과 elfin facies 없이 특발성으로 나타나는 대동맥판 상부 협착증, 둘째, 지둔과 elfin facies가 없으면서 가족성으로 나타나는 (familial) 대동맥판 상부 협착증, 셋째, 지둔과 elfin facies를 동반하는 대동맥판 상부 협착증으로 분류하고, 첫번째와 두번째 경우에 대동맥 기형과 폐동맥 협착증 등을 잘 동반한다고 보고하였다¹⁹⁾ (Table 2). 그러나, Lewis 등은 두번째와 세번째가 혼합된 예를 보고하여 지둔과 elfin facies가 있을 때 가족성 대동맥판 상부 협착증이 아니라고 단정할 수 없음을 시사하였다⁹⁾.

이학적 소견은 대부분의 경우, 대동맥판 협착증과 같은 소견을 보이나 그외 다른 양상으로 나타나는 경우는 대동맥판 상부 협착 부위의 하부 혈압이 증가되어

대동맥판의 조기폐쇄 (early closure) 로 수축기 심잡음이 작아지고 드물게는 대동맥판의 일부 또는 전부가 협착 부위에 유착되어 대동맥판 폐쇄부전증에서 나타나는 이완기 심잡음을 나타내기도 한다. 또한 폐동맥 협착증이 동반된 예에서는 후기 수축기 또는 지속적심잡음이 청진되기도 한다¹²⁾.

약 24%의 대동맥판 상부 협착증 환자에서 우상지 수축기 혈압이 높게 측정되는데 이것은 빠른 혈류가 혈관벽에 유착되려는 경향을 가지므로 선택적으로 무명동맥에 더 높은 압력이 전달되는 "Coanda effect" 때문이라고 생각되고 있다²⁰⁾²¹⁾.

흉부 X-선 소견은 44%에서 이상이 있다고 하며 심실비대와 상행 대동맥의 위소 등이 많이 나타나고, 대동맥판 협착증과 대동맥판 하부 협착증에서 보이는 상행 대동맥의 협착 후두 확장증 (Post-stenotic dilatation) 이 없는 것이 특징이다⁹⁾.

심전도 소견은 약 1/3에서 이상 소견을 나타내는데 협착이 심한 경우는 좌심실비후 소견을 보이고 폐동맥 협착증을 동반하는 경우는 우심실비후 또는 양측 심실비후 소견을 보인다²²⁾.

본 예에서는 흉부 X-선 소견상 좌심실비대 소견을 보였고 심전도상 심한 좌심실비후와 스트레인 소견을 보였다.

해부학적 형태는 3가지 유형이 있는데 어떤 경우에는 한가지 이상을 동반하기도 한다. 가장 많은 경우는 모래시계형 (hourglass type) 으로 대동맥 중막(media)의 심한 비후와 이상조직분열 (disorganization)로 인해 협착성 원형연을 형성하는 것이다. 막양형 (membranous type)은 대동맥 내강 안에 섬유성 반달형 막을 형성하는 것이고, 형성부전형 (hypoplastic type)은 상행 대동맥의 광범위한 형성부전을 말한다⁴⁾¹²⁾¹⁸⁾(Table 2).

본 예에서는 모래시계형 대동맥판 상부 협착증으로서 상행 대동맥의 직경이 2.0cm 인데 반해, 협착부위 직경은 1.0cm 였으며, Valsalva 동이 전방으로 확장되어 있었다.

대동맥판 상부 협착 부위 하단에 관상동맥 기시부가 위치하므로 좌심실 내의 높은 혈압이 관상동맥에 전달되어, 확장되고 만곡된 관상동맥 소견을 보이고 조기 관상동맥 경화증이 오게 된다. 그러나, 협착부위에 대동맥판이 유착된 경우에는 도리어 관상동맥 혈류가 감소하여 비교적 작은 관상동맥 소견을 보인다. 본 예에서도 비교적 만곡된 관상동맥 소견을 보였다 (Fig. 5).

대동맥판 상부 협착증의 수술적 교정은, 형성부전성으로 광범위하게 퍼져 있는 경우 상하간 혈압 차이를

교정해 주기 위해 전체 형성부전성 부위를 Prosthesis로 넓혀주거나 교체해 준다. 모래시계형이나 막양형으로 국한되어 있는 대동맥판 상부 협착증인 경우는 협착이 아주 심해 수축기 혈압 차이가 75mmHg 이상인 경우에 수술적 교정이 추천된다¹²⁾. Landes 등은 형성부전형 보다는 모래시계형 대동맥판 상부 협착증에서 성공적 수술을 한 경우가 많았고 관상동맥 기시부의 폐쇄가 동반되어 있을시는 같이 교정해 주는 것이 좋으며, 대동맥판 협착증이나 폐쇄부전증을 동반하는 경우는 먼저 대동맥판 상부 협착을 교정한 후 경과여부에 따라 수술적 교정을 고려하는 것이 바람직하다고 한다²³⁾²⁴⁾.

본 환자에서는 2엽성 대동맥판 협착증이 동반되어 있어 좌심실과 대동맥판 상부간에 수축기 혈압 차이가 165mmHg 였으며 대동맥판 상부 협착부위 상하간에 43 mmHg 였다. 대동맥판 절개성형술을 시행한 후 좌심실과 상행 대동맥의 수축기 혈압 차이는 38mmHg로 감소되었고 대동맥판 상부 협착부위에 Patch를 이용한 확장술을 시행하여 상하간에 혈압 차이가 소실 되었다.

결 론

저자들은 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원에 내원한, 2엽성 대동맥판 협착증과 심근비후를 동반하는 대동맥판 상부 협착증 환자 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Chevers N: *Observation on the disease of the orifice and valves of the aorta.* Guys Hosp Rep 7: 387-442, 1982
- 2) Mencarelli L: *Stenosi sopralvalvulare aortica ad anello.* Arch Ital Anat Istol Pat 1:829,1930
- 3) Williams JCP, Barratt-Boyes, Lowe JB: *Supra-valvular aortic stenosis.* Circulation 24: 1311-1318, 1961
- 4) Theodore AP, David BT, and Jesse EE: *Supra valvular aortic stenosis.* J Throacic & Cardiovas Surg 50: 734, 1965
- 5) McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, and Kirklin JW: *The surgical treatment of supra-valvular aortic stenosis.* J Thoracic & Cardiovas Surg 41: 125, 1961
- 6) Beuren AJ, Schlze C, and Eberle P: *The Syn-*

- drome of supravulvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial approuce. *Am J Cardiol* 471-483, 1964
- 7) Black JA, and Bonham Carter RE: Association between aortic stenosis and facies of severe infantile hypercalcemia *Lancet* 2:745-749, 1963
 - 8) Sissman NJ, Neill CA, and Spencer FC: Congenital aortic stenosis. *Circulation* 19:458-468, 1959
 - 9) Lewis WJ, Ronald AF, Bernard S, and Frederick BP: Familial supravulvular aortic stenosis. *Chest* 70: 4, 1976
 - 10) Beuren AJ, Neill CA, Spencer FC, and Taussig HB: Congenital aortic stenosis. *Circulation* 19: 458, 1959
 - 11) Hancock EW: Differentiation of valvar, subvalvar and supravulvar aortic stenosis of the aorta. *Ann Surg* 149: 519, 1959
 - 12) Braunwald E: *Heart disease* 2nd edition, 981-983, 1984
 - 13) Friedman WF, and Roberts WC: Vitamin D and the supravulvar aortic stenosis syndrome The transplacental effects of vitamin D on the aorta of the rabbit. *Circulation* 34: 77, 1966
 - 14) Friedman WF: Vitamin D embryopathy. *Adv. Teratol* 3: 85, 1968
 - 15) Friedman WF, and Mills LF: The relationship between vitamin D and the craniofacial and dental anomalies of the supravulvular aortic stenosis syndrome. *Pediatrics* 43: 12, 1969
 - 16) Garcia RE, Friedman WF, Kaback MM and Rome RD: Idiopathic hypercalcemia and supravulvular aortic stenosis: Documentation of a new syndrome. *N Engl J Med* 271: 117, 1964
 - 17) Taylor AB, Stern PH, and Bell NH: Abnormal regulation of circulating 25-hydroxy vitamin D in the William's syndrome. *N Engl J Med* 306: 972, 1982
 - 18) Leonard CB, Russell VL, John BC, Kenneth M, and Jesse EE: A developmental complex including supravulvular stenosis of the aorta and pulmonary trunk. *Circulation* 26: 585, 1974
 - 19) Logan WF, Jones WE, Walker E, et al: Familial supravulvular aortic stenosis. *Br Heart J* 27: 547, 1965
 - 20) French JW, and Guntheroth WG: An explanation of asymmetric upper extremity blood pressure in supravulvular aortic stenosis: The Coanda effect. *Circulation* 42: 31, 1970
 - 21) Goldstein RE, and Epstein SE: Mechanism of elevated innominate artery pressures in supravulvular aortic stenosis. *Circulation* 42: 23, 1970
 - 22) Gaum WE, Chou TC, and Kaplan S: The vectorcardiogram and electrocardiogram in supravulvular aortic stenosis and coarctation of the aorta. *Am. Heart J* 84: 620, 1972
 - 23) John FK, Kenneth EF, Grant L, Alexander SN and William FB: The surgical management of discrete and diffuse supravulvar aortic stenosis. *Circulation* 54: 112, 1976
 - 24) Landes RG, Zavoral JH, Emery RW, Moller JH Lindsay WG, and Nicoloff DM: The surgical management of vascular abnormalities associated with supravulvular aortic stenosis. *J Thoracic and Cardiovas. Surg* 75: 80, 1978