

선천성 승모판협착증 치험 2례

성 상 현* · 노 준 량*

—Abstract—

Congenital Mitral Stenosis; Report of 2 cases

Sang Hyun Sung, M.D.* and Joon Ryang Rho, M.D.*

Congenital mitral stenosis is a rare cardiac lesion which frequently associated with other congenital anomalies of the heart and great vessels. There are many difficulties in its preoperative diagnosis and choice of adequate treatment.

We present two cases of congenital mitral stenosis who have had operated in this hospital at March 1981 and January 1983. One was 13 years old female with isolated type III mitral stenosis who had mitral valve replacement with Ionescu-Shiley bioprosthetic valve, the other was 2 years and 3 months old female with supramitral ring associated with VSD and PDA who had operation of resection of supramitral ring and repair of associated lesions.

Postoperative course of both cases is excellent except one episode of sudden supraventricular tachyarrhythmia on latter case and it was controlled by medical treatment.

서 론

선천성 승모판협착증은 다른 여러가지의 선천성 심기형을 동반하는 드물게 보는 질환으로서, 진단 및 치료에 여러가지 어려움이 따른다. 대부분의 환자가 유년기 이전에 사망하게 되어, 유아기 내지는 유년기에 협착을 완화시키는 적극적인 치료가 이루어 져야한다.

본 교실에서는 1981년 3월과 1983년 1월에 2례의 선천성 승모판협착증 환자를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1.

병력 : 환자는 13세된 여아로서 약 1년전 부터 심해진 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 환자는 입원 2년전 까지는 별 증세없이 지내왔으나 2년 전부터 경미한 운동시 호흡곤란과 진신무력증 등이 생겼으며 약 1년전 부터는 운동시 호흡곤란이 더욱 심해져(NY-HA Class II) 승모판협착증이란 진단하에 본원에 입원하였다. 과거력상 류마티스 열의 병력은 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 심한 호흡곤란이나 청색증 등은 보이지 않았고 혈압은 130/80mmHg, 맥박은 78/min.로 규칙적이였다. 청진소견상 심첨부위에서 제IV/V도의 이완기 심잡음을 들을 수 있었고 수축기전 음향진(Presystolic accentuation) 및 개구음(Opening Snap) 등이 있었다. 간장은 약 1 1/2횱지 촉진되었고 기타 이학적 소견상 이상은 발견되지 않았다.

검사 소견 : 혈액학적 검사, 생화학 검사 등은 모두 정상범위 내에 있었고 흉부단순X-선 검사상 중증도의 심비대과 좌심방의 확장 소견을 보였다(Fig. 1).

심전도 검사에서는 좌심방 확장의 소견을 보였다(Fig. 2). 심에코 검사상 승모판막 전엽의 E-F경사(E-F Slop)의 감소 및 승모판 후엽의 이완기 전반이동의 소

* 서울대학교병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital.



Fig. 1. 수술전 흉부 단순 X-선

견을 보였다(Fig. 3). 심도자 검사상 좌→우 단락의 소견은 없었고 폐동맥압의 증가를 보였고(Table I) 좌심실 조영술상 승모판막의 폐쇄부전증은 없었고 승모판막 협착의 소견을 볼 수 있었다.

Table I. Cardiac Catheterization Findings.

	pressure (mmHg)	O ₂ saturation (%)
PA	74/40 (52)	82
RVO	76/-8/8	82.3
RVI		81.3
RAH	a=4 (2)	82.4
RAL	v=0	82.3
LV	116/-12/4	
Aorta	100/72 (80)	95.6

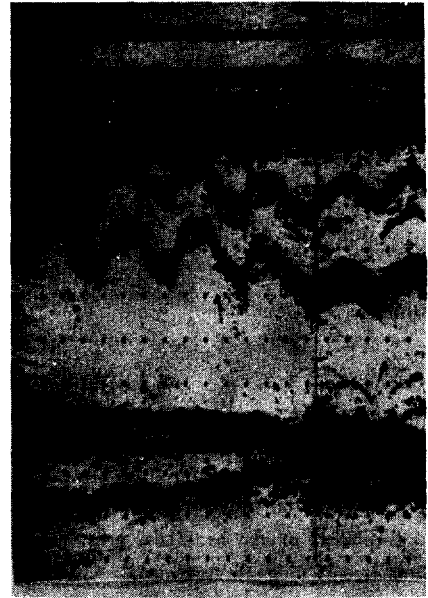


Fig. 3. 수술전 심에코도

수술 소견 : 승모판막 협착증의 진단하에 수술을 시행하였다. 좌심방 및 좌심실의 확장 및 비대의 소견을 보였고, 승모판막염은 별로 두터워져 있지 않았으며 개구부(Opening)는 직경 1cm 정도였다. 건색(Chordae Tendinae)은 짧았고 서로 융합되어 있었으며 유두근(Papillary Muscle)의 비후를 볼 수 있었다(Fig. 4, Fig. 5).

수술 방법 : 정중 흉골절개술후 체외순환하에 좌심방

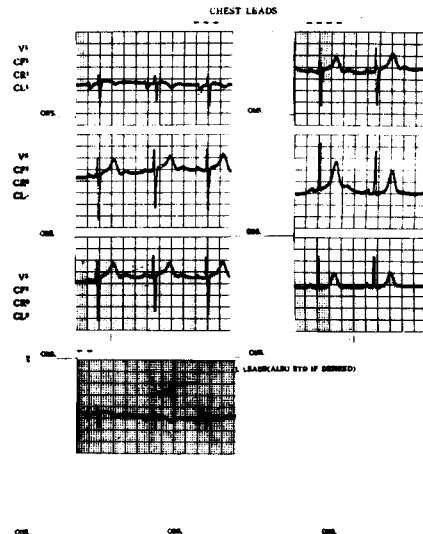
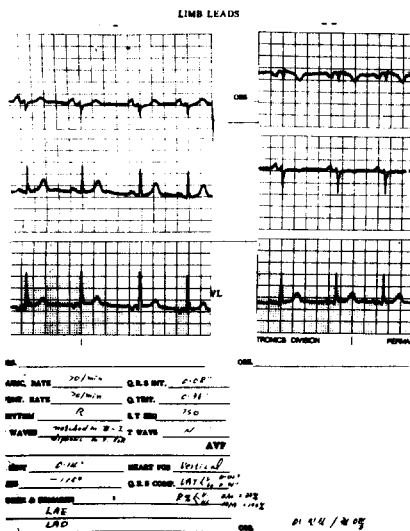


Fig. 2.

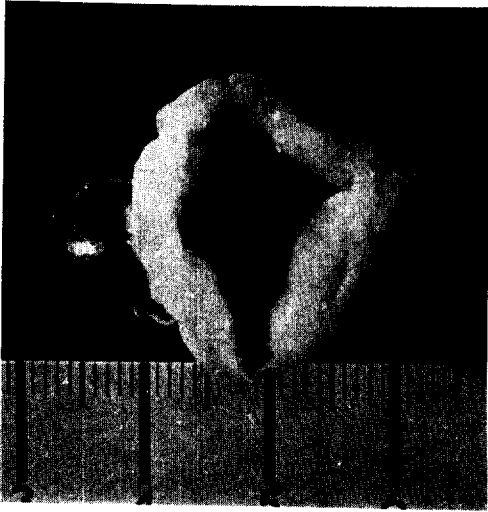


Fig. 4. 페어넨 승모판막을 위에서 본 모습



Fig. 5. 페어넨 승모판막의 측면 모습

절개를 통하여 Ionescu-Shiley 29mm 판막을 사용한 승모판막 대치술을 시행하였다.

수술후 경과 : 수술후 12일째 퇴원하였으며 항응고제는 쿠마딘(Coumadin)을 9개월간 사용하였고, 현재까지 23개월간 경과관찰 중이나 양호한 결과를 보이고 있다(Fig. 6).

증 례 II.

병력 : 환자는 2년3개월된 여 아로서 생후 2개월시 상기도감염으로 병원을 방문하여 처음으로 심잡음을 발



Fig. 6. 수술후 흉부단순 X-선

견하였다. 그후 잦은 상기도감염 및 성장지연 등이 계속되었고, 입원 2개월 전부터 청색증의 소견을 보여 입원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 전반적인 청색증을 보였고, 체중은 7.1kg(7 Percentile), 신장 81cm(20 Percentile), 두위 47.5cm(60Percentile)로 성장지연의 소견을 보였다.

혈압은 90/60mmHg, 맥박은 120/min, 호흡은 28회/min.였으며 청진소견상 호흡음은 정상적이었으며 심음은 규칙적이었고 제 III/VI도의 수축기 심잡음을 흉골좌연하단 부위에서 들을 수 있었다. 간장은 촉지되지 않았고 사지의 청색증 및 곤봉지가 있었다.

검사 소견 : 혈액학적 검사, 생화학 검사상 이상 소견은 보이지 않았고 흉부단순X-선 검사상 중증도의 심비대 및 폐동맥원추(Pulmonary Conus)의 돌출과 폐혈류양 증가의 양상을 보였다(Fig. 7).

심전도 검사에서는 우심실비대의 소견을 보였다(Fig

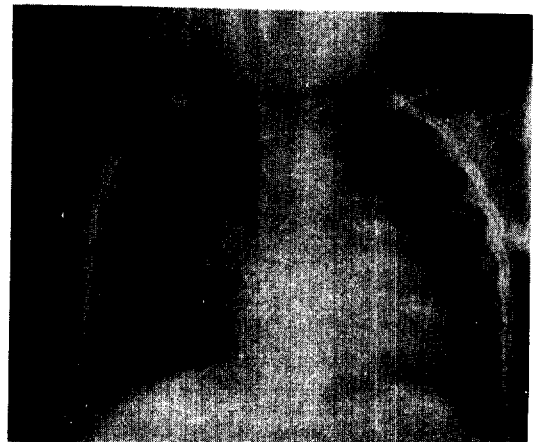


Fig. 7. 수술전 흉부 단순 X-선

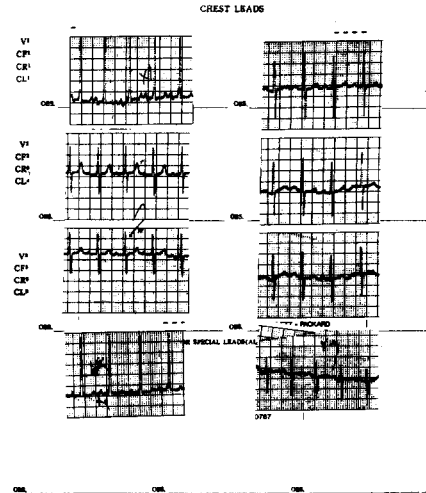
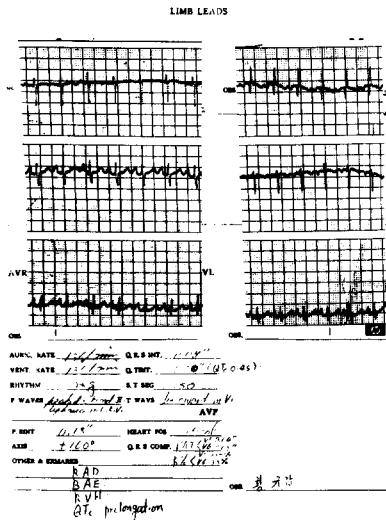


Fig. 8.

8).

심에코도 검사상 승모판막 전엽의 E-F Slope의 감소 및 승모판막 후엽의 이완기 전방이동의 소견을 보였고 (Fig. 9) 좌심방 확장 (LAD=30mm, LA/AO=2.1) 및 심실중격결손을 2-D 에코상 볼 수 있었다.

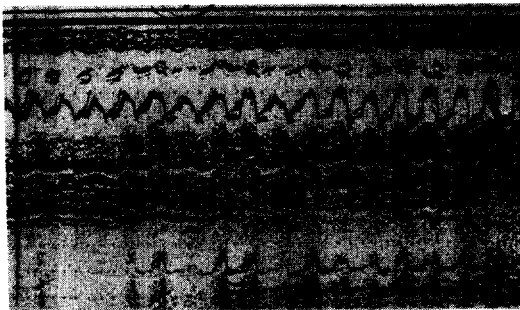


Fig. 9. 수술전 심에코도

심도자 검사상 우심실 및 폐동맥압이 좌심실 및 대동맥압보다 증가되어 심실중격결손증과 동맥관 개존증을 통해 주로 우→좌 단락의 소견을 보였으며 (Table II), 폐동맥 조영술의 좌심조영상 (Levophase)에서 좌심방의 확장 및 조영제의 좌심실로의 유출이 지연되는 소견을 보였다.

수술 소견: 선천성 승모판 협착증, 심실중격결손증, 동맥관 개존증의 진단으로 수술을 시행하였다. 동맥관은 직경 5mm였고 대동맥의 동맥관 기시부의 상부가 약간 좁아져 경미한 대동맥 축착의 소견을 보였다. 심실중격결손증은 막상형 (Membranous type, Type II) 으로 1.5×1.5cm크기였다. 승모판막은 길이 3mm정도

Table II. Cardiac Catheterization Findings

	Pressure (mmHg)	O ₂ saturation (%)
MPA	88/56 (68)	61.3
RVO	88/12/16	61.8
RVI	88/12/16	59.5
RAH	a=8 (5)	60.8
RAL	v=5 (5)	61.0
IVC		63.8
SVC		60.2
LV	84-12/4	91.3
Aorta	80/52 (68)	72.0

의 개구를 가진 Supravalvular ring으로 덮여 있었으며 그 막은 승모판막 전엽 쪽으로는 판막윤에, 후엽 쪽으로는 판막엽의 중앙 부위에 부착되어 있었다 (Fig. 10, Fig. 11). 승모판막의 건색, 유두근, 판막엽 등은 정상적인 모양을 보였다.

수술 방법: 정중 흉골절개 후 동맥관을 박리하여 절찰하고 체외 순환하에 직장체온을 18°C까지 하강하여 전신 순환정지를 시켰다. 우심방 절개 후 삼첨판막을 통하여 심실중격결손증을 Patch와 Pledgets를 사용한 horizontal mattress suture로 봉합하고, 심방중격을 절개하여 Supravalvular ring을 절제하였다. 절제 후 후내측 교연 (Posteromedial Commissure)를 통한 약간의 승모판막의 폐쇄부전이 있어 Pledgets을 이용한 horizontal mattress suture로 편심성 (Eccentric) 판막윤 성형술을 시행하였다. 수술시의 대동맥 차단 시간은 98분이었고 전신 순환정지 시간은 53분이었다.

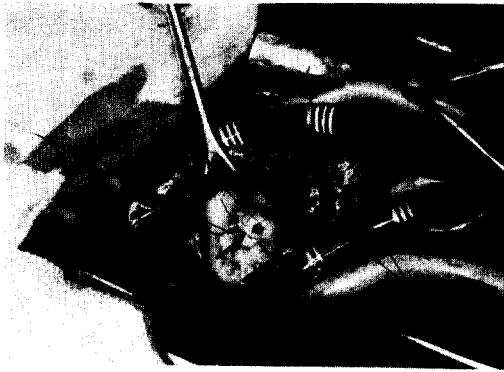


Fig. 10. 화살표로 표시된 부위가 Supramitral valvular ring이다.

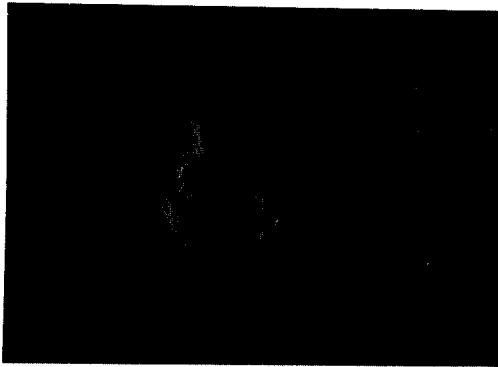


Fig. 11. 절제한 Supramitral valvular ring의 모양

수술후 경과: 수술직후 Inotropic drug의 치료가 필요하였고, 술후 4일째 별 문제없이 호흡기를 제거할 수 있었다.

수술후 12일째 상실성 부정빈박(Supraventricular tachyarrhythmia)이 생겼으나 Inderal치료로 조절되었고 수술후 23일째 퇴원하였다(Fig. 12, Fig. 13).

고 안

선천성 승모판 협착증은 매우 드문 질환으로 선천성 심질환으로 사망한 환자의 부검예중 1.2%에서 보이며^{12,14)}, New England Regional Infant Cardiac Program에 입원한 환자중 0.003%를 차지하는 것으로 보고되고 있다¹²⁾.

Ruckman 등¹³⁾은 크게 4가지로 분류하여 1) 전형적 선천성 승모판협착증은 승모판협착이 판막엽이나 건삭 또는 유두근 부위에서 이루어지며, 판막엽이 두꺼

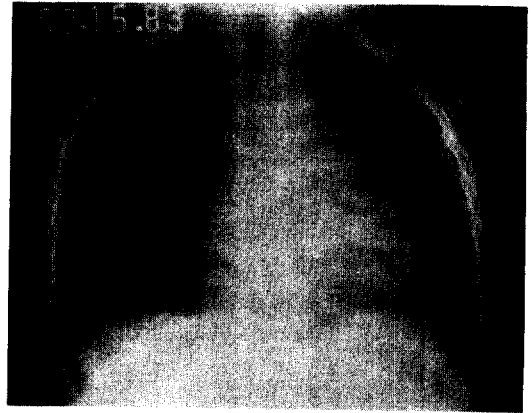


Fig. 12. 수술후 흉부단순 X-선

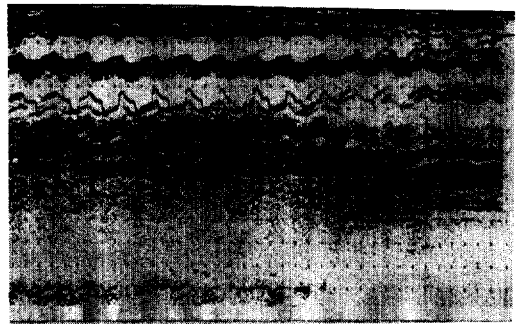


Fig. 13. 수술후 심에코도

워져 있거나, 건삭이나 유두근이 짧은 상태이거나 두터워져 있다. 본 보고의 증례1이 이에 해당된다.

2) 저형성 승모판협착증(Hypoplastic mitralstenosis)으로 판막이나, 건삭, 유두근 등이 전체적으로 정상보다 작은 상태로 대부분의 경우 좌심실의 저형성을 동반한다.

3) Supramitral ring은 승모판막엽의 심방 쪽에서 생긴 결체조직으로 된 환형의 용기를 말하며 이로인해 협착이 나타나게 된다. 본 보고의 증례2가 이에 해당된다.

4) Parachute 승모판막은 모든 건삭이 하나의 유두근에 부착되어 있는 상태로 건삭은 대개 짧고 두터워져 있는 경우가 많다.

승모판 협착증 환자의 약 65~96%에서^{11,12,13)}, 다른 심기형을 동반하여 많은 경우 대동맥 협착증(판막, 판막하), 대동맥 축착증 및 동맥관 개존증 등의 좌심실 및 대동맥 쪽의 기형이며¹⁾, 심실중격결손증, 심방중격결손증이 함께 나타나는 것도 많다고 알려져 있다^{2,4,12,14)}. 특히 5세이후의 환자에서 심실중격결손증을 동반한 좌심방 협착병변이 의심될 경우 승모판막의 협착증보다

는 승모판막 상부의 협착병변을 먼저 생각해야 한다²⁾.

Ruckman¹³⁾ 등은 그외에 심내막 경화증(endocardial sclerosis) 또는 심내막 섬유탄성증(endocardial fibroelastosis) 등이 많은 경우에 동반된다고 하며 이 역시 판막병변과 같은 과정으로 생긴 것으로 주장하는데 대해서는 아직은 확실히 밝혀져 있지는 않다³⁾.

선천성 승모판 협착증의 원인으로는 좌측 방실판막(Atrioventricular valve)의 태생학적 형성과정의 장애로 알려져 있으며 Schachner⁶⁾ 등은 Parachute 승모판막근 40에 고찰에서 심방중격결손증이 동반된 경우가 1예도 없었고 태아시기에 난원창의 조기폐쇄로 좌심방, 좌심실, 대동맥 및 그 부속기관등의 발육장애가 초래될 수 있을 것으로 말하기도 한다.

임상증세로는 운동시 호흡곤란 및 잦은 상기도 감염등이 가장 흔하고, 청색증이나 울혈성 심부전 등이 나타나기도 한다. 특히 유아기에는 발육부전이 가장 흔한 증세로 나타난다^{3,12)}.

진단은 임상적으로 심비대(특히 좌심방 확장), 폐동맥 고혈압 및 심첨부위에서 이완기 심잡음이 있는 경우 선천성승모판 협착증을 의심해야 하지만 심실중격결손증과 폐동맥 고혈압이 함께 있는 경우 등과 감별이 매우 어려워 심에코도, 심도자 및 심혈관 조영술을 시행하여 많은 도움을 얻을 수 있다^{2,7,15)}. 심전도 소견은 주로 P-mitrale 소견 및 우심실비대나 혹은 좌심실비대가 겸해있는 경우가 있고 대부분 동반되는 심기형에 따라 여러 다른 소견을 보인다⁶⁾. 흉부 X-선 소견은 대부분의 경우 중증도의 심비대 소견을 보이며 유아기 이후의 경우 성인에서의 승모판막질환과 비슷한 소견을 볼 수 있다. 선천성 승모판 협착증의 진단에서 심에코 검사상 1) 이완기시 승모판 후엽의 전방이동 2) 승모판의 이완기 폐쇄속도(E-F Slope)의 감소(40mm/sec 이하) 3) 승모판 전엽 및 후엽사이에 비정상적인 에코소견 4) 우심방 크기(dimension)의 증가등이 중요한 소견이 되며 특히(Supramitral ring)의 경우 승모판막 전엽과 후엽사이의 비정상 에코로 진단이 가능하며^{10,12)} M-형(M-Mode) 심에코도가 도움이 되는 경우도 많다¹⁶⁾. 심도자 및 심혈관 조영술은 선천성 승모판 협착증의 진단 및 동반되는 다른 심기형의 진단에도 중요한 방법이 된다. 주폐동맥(Main pulmonary artery)에서 조영제를 주사 후 좌심조영상에서 좌심방의 구조를 관찰하는 것이 가장 바람직한 방법이며^{7,8,9)}, 소견상 1) 확장된 좌심방의 장시간의 조영제 저류(Opacification), 2) 수축기와 이완기에 승모판막 부위에 두터워진 낫(Sickle) 모양의 투영(translucency)와 3) 승모판막 밑부분의 비후된 유두근으로 인한

충만결손(Filling defect) 등이 중요한 소견이다⁸⁾.

치료로는 좌심방 출구의 협착을 완화시켜줄 수 있는 방법으로 수술적 요법만이 가능하다. 수술의 적응증으로는 내과적으로 조절되지 않는 울혈성 심부전, 폐부종, 전신 혈압과 같은 정도로 폐동맥압이 증가된 경우이며¹²⁾, 수술방법으로는 크게 판막 대치수술과 판막성형술로 대별할 수 있으며¹¹⁾, 최근에는 좌심방과 좌심실사이에 Valved conduit을 사용하는 방법이 알려지기도 했다¹⁴⁾. Supramitral ring의 경우처럼 병변을 절제함으로써 만족할만한 협착의 완화를 얻을 수 있는 경우를 제외하고는 다른 선천성 승모판 협착증에서 만족할 만한 수술적 치료가 힘들다^{7,14)}. 따라서 어떤 수술 방법을 택할 것인가에는 전반적인 환자의 상태, 즉 환자의 나이, 병변의 종류, 협착의 정도, 승모판막윤의 크기 등이 고려되어야 하며 아직도 많은 논란이 되고 있다.

Schachner 등은 판막이식이 항응고치료 및 유아기 성장함에 따른 판막의 재이식의 필요성 등의 여러 문제점이 따르기는 해도, 나이에 관계없이 판막대치술이 바른 치료방법이라고 주장하나^{6,9)}, Carpentier¹¹⁾ 등은 유아에서의 판막대치술에는 많은 수술사망율이 따르고 대부분의 경우 판막성형술 만으로도 충분한 결과를 얻을 수 있다고 보고하며 판막성형술의 큰 장점은 환자와 그 심장이 더 커질때 까지 승모판막대치술을 연기시킬 수 있을 뿐만 아니라 판막대치술을 하지 않아도 되는 경우가 있다는 것이라 하였다¹³⁾ Laks¹⁴⁾ 등도 판막윤이 충분히 커질 때까지는 판막대치술은 피해야 한다고 주장하고 있다.

예후는 동반된 다른 심기형에 따라 크게 좌우되지만 Ruckman 등¹³⁾은 수술하지 않은 경우 승모판막과 Supramitral ring을 가진 환자에서 가장 긴 생존을 보여 각각 9년 11개월 및 5년 6개월의 생존기간을 나타냈고 저형성군에서 가장 짧아 5일일, 전형적인 승모판막 협착증 환자에서 약 6개월간의 생존기간을 보였다. R.L. Collins-Nakai¹²⁾ 등은 10세까지의 생존율을 53% (내과적 치료 환자 40%, 외과적 치료환자 56%)로 보고하고 18년 생존율은 전체의 18%라고 보고하였다.

결 론

본 서울대학교 병원 흉부외과에서 치험한 2예의 선천성 승모판협착증환자를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ferencz C, et al : Congenital mitral stenosis, Cir-

- ulation 9:161-179, 1954
2. Lynch, M. F., et al : *Preoperative diagnosis and surgical correction of supra-avalvular mitral stenosis and ventricular septal defect, Circulation 25:854-861, 1962*
 3. Daoud, G., et al : *Congenital mitral stenosis, Circulation 27:185-196, 1963*
 4. Shone, J. D., et al : *The developmental complex of parachute mitral valve, supra-avalvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta, Am. J. Cardiol. 11:714-725, 1963*
 5. Van Der Horst, R. L., et al : *Congenital mitral stenosis, Am. J. Cardiol. 20:773-783, 1967*
 6. Khoury, G., et al : *Coarctation of the aorta with obstructive anomalies of the mitral valve and left ventricle, J. Pediatr. 75:652-657, 1969*
 7. Chung, K. Y., et al : *Isolated supra-avalvular stenosing ring of left atrium: diagnosis before operation and successful surgical treatment, Chest 65: 25-28, 1974*
 8. Deutch, V., et al : *The parachute mitral valve complex. Angiographic observations, Chest 65:262-268, 1974*
 9. Schachner, A., et al : *The parachute mitral valve complex. Case report and review of the literature, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 70:451-457, 1975*
 10. LaCorte, M., et al : *Echocardiographic features of congenital left ventricular inflow obstruction, Circulation 54:562-566, 1976*
 11. Carpentier, A., et al : *Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:854-866, 1976*
 12. Collins-Nakai, R.L., et al : *Congenital mitral stenosis: a review of 20 years experience, Circulation 56: 1039-1047, 1977*
 13. Ruckman, R.N., et al : *Anatomic types of congenital mitral stenosis. Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications, Am. J. Cardiol. 42:592-601, 1978*
 14. Laks, H., et al : *Left atrial-left ventricular conduit for relief of congenital mitral stenosis in infancy, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 80:782-787, 1980*
 15. Manubens, R., et al : *Supra-avalvular stenosing ring of the left atrium, Am. Heart J. 60:286-295, 1960*
 16. Lundstrom, N. R., et al : *Echocardiography in the diagnosis of congenital mitral stenosis and in evaluation of the result of mitral valvotomy, Circulation 46:44-54, 1972*