大韓胸部外科學會誌 第21卷 第4號
Vol. 21, No. 4, August, 1988

Supramitral Ring
— 1예 보고 —

이 종 욱* · 고 태 환* · 손 동섭* · 조 대 윤*
양 기 민* · 김 해 동** · 김 철 하**

– Abstract –

Supramitral Ring
– 1 Case Report –

Jong Wuk Lee M.D.*, Tae Whan Koh M.D.*, Dong Suep Sohn M.D.*
Dai Yun Cho M.D.*, Ki Min Yang M.D.*
Hae Dong Kim M.D., Chul Ha Kim M.D.****

Supramitral ring is a very rare cardiac lesion which frequently associated other congenital anomalies of the heart and great vessels.

We present a case of isolated supramitral stenosis ring of the left atrium without an associated lesion who have had operated in this hospital. He was 22 months old male and postoperative course was excellent.

The importance of careful clinical examination, angiocardiography, echocardiography before operation is emphasized.

Since this lesion is potentially curable by operation, repair with use of cardiopulmonary bypass should be performed without delay once the diagnosis has been made.

서 론

영유아기에 좌심방에서의 유출을 막는 것으로는 저형성 좌심증후군, 선천성 승모판 협착증, parachute 승모판막, 좌심방 근종, cor triatriatum 등이 있다[1].

supramitral ring은 선천성 승모판협착증의 하나로서 대부분 다른 여러가지의 선천성 심기형을 동반하는 드물게 보는 질환으로서, 대부분의 환자가 유년기에 사망하므로 조기에 수술과 함께 적극적인 치료가 이루어져야 한다[1].

본 중앙 대학교 흉부외과학교실에서는 다른 동반된 심기형이 없는 독립된 형태의 supramitral ring 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

병력 : 환자는 22개월된 남아로서 생후 빈번한 상기도 감염으로 개인병원을 다니던 중 빈맥과 호흡곤란이 있어 본원에 내원하였다.

이학적 소견 : 입원당시 청색증은 없었으나 창백해 보였고 체중은 10.5kg(10–25 percentile), 신장 84 cm(25–50 percentile), 두위는 48 cm(25–50 percentile)이었다. 혈압은 100/60 mmHg, 맥박은 150/min, 호흡은 46 /min, 체온은 36.5℃이었다. 흉

* 중앙대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chung-Ang University
** 중앙대학교 의과대학 소아과학교실
** Department of Pediatric, College of Medicine, Chung-Ang University
1988년 8월 5일 접수

부돌출이 있었으나 진전음은 만져지지 않았으며 청진 소견상 심음은 빠르며 불규칙하였고 제 III/VI 도의 수축기 심잡음을 흉골좌연부위에서 들을 수 있었다. 양폐에서 호흡음은 정상이었다. 간장은 3횡지 비장은 2횡지 촉지되었으나 사지의 청색증이나 곤봉지는 없었다.

검사 소견 : 일반혈액 검사상 Hgb 11.5 gm/dl, Hct 34.9, WBC 9800/mm^3, (poly 53, lymph 41, mono 6) 이었고, 뇨검사, 전해질 검사, 간기능 검사상 이상 소견은 보이지 않았으며 동맥혈 가스분석상 pH 7.40, $PaCO_2$ 29.8, PaO_2 95.5, base excese -4.8이었다. 흉부단순 X-선 검사상 중등도의 심비대와 폐원추의 돌출 그리고 구형의 심장모양을 보였으며 폐혈류량은 증가되고 재분배된 양상을 보였다(Fig. 1).

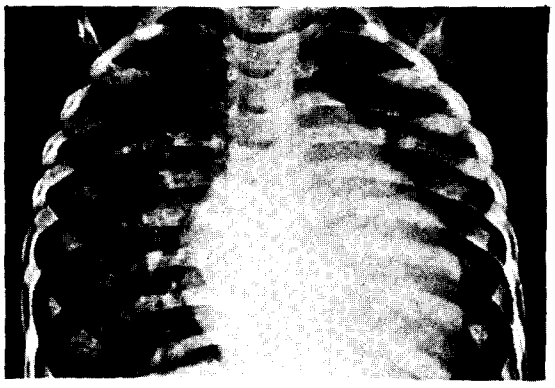

Fig. 1. Preoperative Chest Simple X-ray shows Lung Congestion and Cardiomegaly.

심전도 검사상 심박수는 150-200 /min으로 불규칙하였고 sinus rhythm으로 축은 150°의 우측 편위와 우심실 비대소견을 보였다(Fig. 2).

심에코 검사상 승모판 상부에 비정상적인 막이 승모판에 인접하여 있었고, 좌심방, 우심실, 폐동맥이 커져 있었으며 심방중격은 우심방쪽으로 심실중격은 좌심실쪽으로 치우쳐있었다. 승모판막의 구조와 기능은 정상이었고 다른 곳에서의 동반된 이상소견은 없었다. 심도자검사상 압력은 우심방 11/4 mmHg, 우심실 90/5 mmHg, 폐동맥압 86/46 mmHg, PA wedging pressure 33/24 mmHg로 증가되어 있었고 산소포화도의 변화는 관찰되지 않았다(Table 1).

Catheter를 폐동맥에 넣고 좌심방을 촬영한 결과 좌심방 확장 및 조영제의 좌심실로의 유출이 지연되는 소견을 보였다.

수술소견 : 수술은 동반된 심기형이 없는 독립된 supramitral ring의 진단하에 또한 R/O type I classic cor triatriatum의 생각하에 수술을 시행하였다. 전신마취하에 정중흉골절개술을 시행하여 심장을 노출시

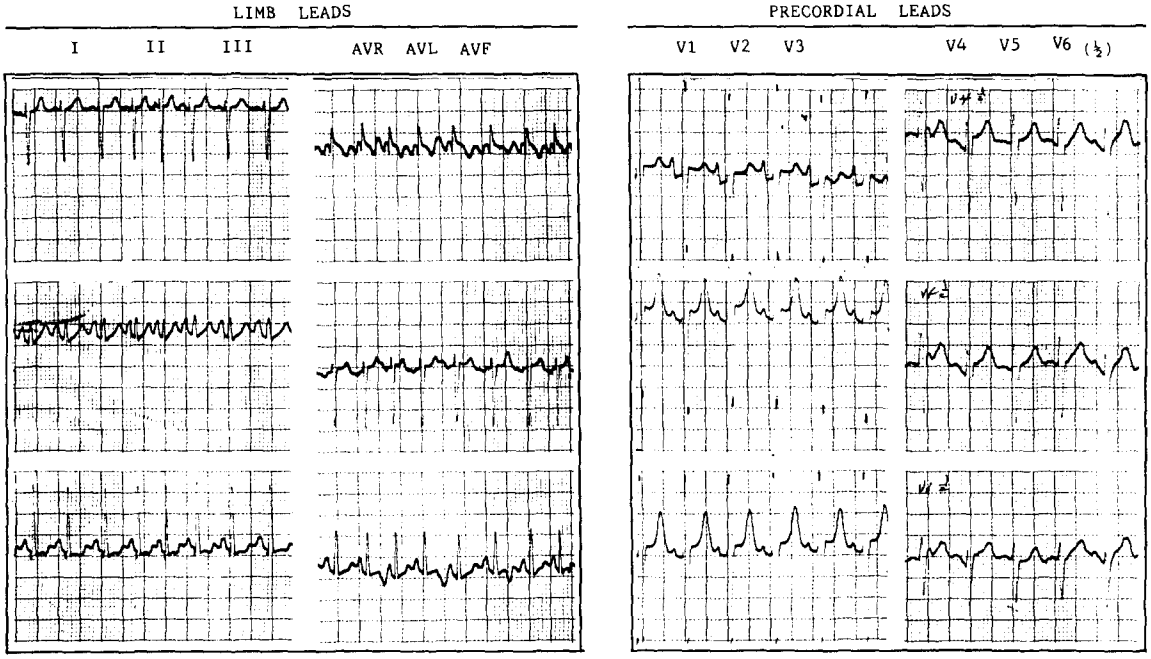

Fig. 2. Preoperative EKG

Table 1. Preoperative cardiac catheterization findings

	Pressure(mmHg)	O_2 Sat. (%)
SVC		65.2
IVC		66.6
RA	11/ 4	
RV	90/ 5	
PA	86/46	65.9
PW	33/24	

켰다. 심낭유착은 없었고 심장은 외견상 중등도의 심비대가 있었다. 폐동맥은 대동맥에 비해 2.5배 정도 커져 있었으며 대 혈관의 위치는 정상이었다. 체외순환하에 대동맥차단후 심정지액을 주입하고 심근보호를 위해 심낭에 국소 냉각을 위한 얼음절편과 중등도의 저체온법을 사용하여 심정지 시켰다. 우심방 절개를 통해 좌심방에서 본 소견은 양쪽에 2개씩의 폐정맥이 정상크기로 좌심방에 개구하고 있었으며 중앙에 직경 0.5 cm의 하나의 개구를 갖는 막이 승모판막 상부 전후엽의 판막윤에 부착되어 있었다. 승모판막의 건색, 유두근, 판막엽, 판막윤 등은 정상적인 모양을 보였다. 다른 곳에서의 이상 소견은 없었다(Fig. 3,4).

수술방법 : 정중흉골절개후 개심술을 진행하여 우심방과 심방중격을 절개후 좌심방에 도달하여 승모판 상부에 붙어있는 막을 절제하였다. 절제후 syringe에 nelaton을 연결하여 증류수를 좌심실에 주입시 경미한 승모판 폐쇄부전증이 있었으나 이에대한 처치는 하지 않았다. 수술시의 대동맥 차단시간은 75분이었고 전신 순환정지 시간은 105분이었다. 체외 순환후 심낭을 닫기전에 수술장에서 21 gage Needle을 사용하여 각 chambar에 direct puncture함으로서 측정한 압력은 폐동맥이 30/20 mmHg, 우심실 30/15 mmHg, 우심방

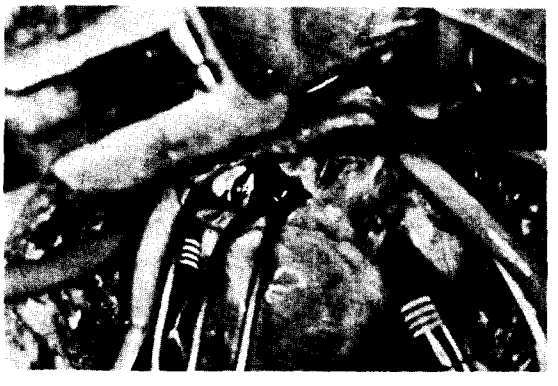

Fig. 3. Operative finding shows supramitral membrane

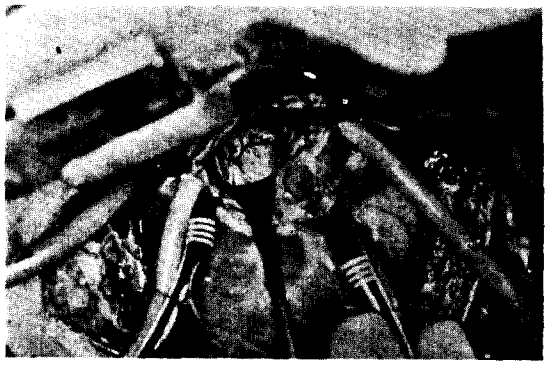

Fig. 4. Operative finding after excision of membrane

Table 2. Postoperative pressure checked at operation room

MPA	30/20 mmHg
RV	30/15 mmHg
RA	8/ 7 mmHg
LA	9/ 7 mmHg

8/7 mmHg, 좌심방 9/7 mmHg로 수술전에 비해 많은 감소를 보였다(Table 2).

수술 후 경과 : 수술직후 환자는 Mobitz type I의 AV block을 보였다(Fig. 5). 수술후 3일째 AV block은 소실되었고 별 문제없이 호흡기를 제거할 수 있었다(Fig. 6). 술후 초음파 검사상 술전에 보이던 막은 보이지 않았고 승모판막은 승모판막폐쇄부전증이 없이 정상 운동을 보였으며 좌심방은 정상크기로 줄었고 심방중격도 제위치로 돌아왔다(Fig. 7).

절제해낸 막의 조직검사소견은 collagen tissue의 결체조직이었다. 수술후 18일째 환자는 양호한 상태로 퇴원하였다.

고 찰

Supramitral ring은 1902년 Fisher가 처음으로 1년반 된 아이의 부검에서 처음 보고한 이래 국내에서는 1983년 성[2] 등에 의해 2년된 여아에서 심실중격결손증과 동맥관개존증을 동반한 1례를 수술치험과 함께 처음 보고하였다.

Supramitral ring은 승모판막엽의 심방족에서 생긴 결체조직으로된 환형의 융기를 말하며 승모판막윤 가까이에서 승모판막 수 mm 상부에 위치하며 직경 0.05~2.5 cm의 하나 또는 두개의 좁은 구멍을 갖는 것으

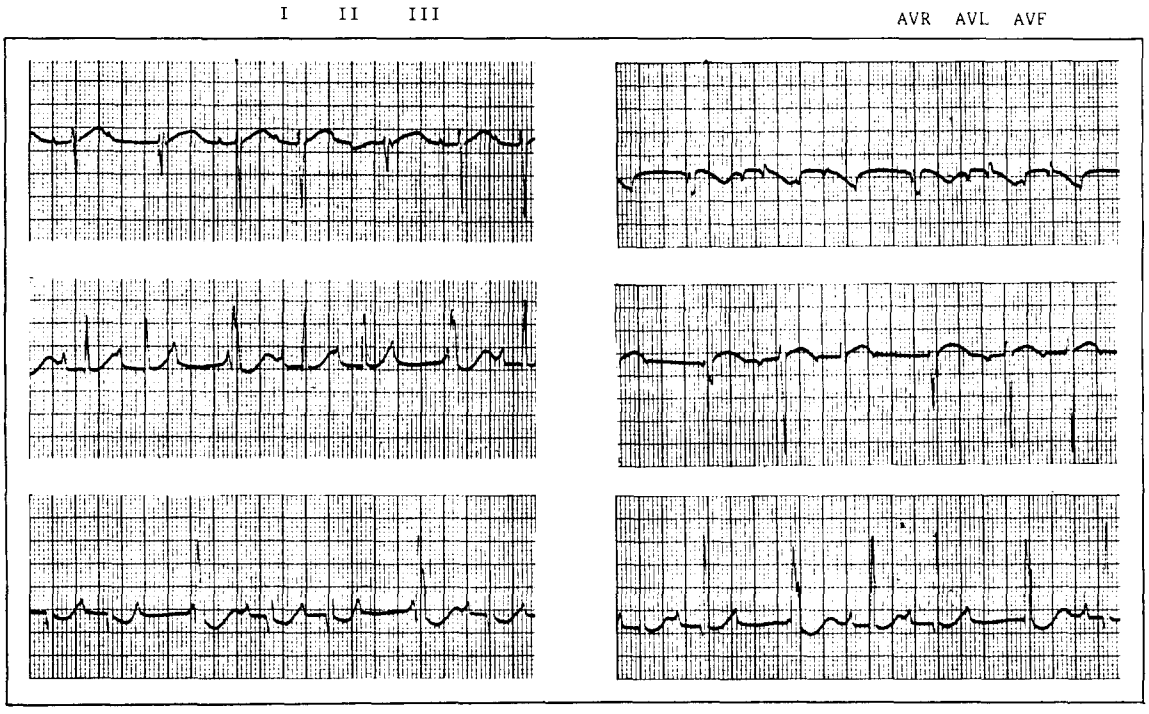

Fig. 5. Postoperative EKG finding shows Mobitz type 1 AV block

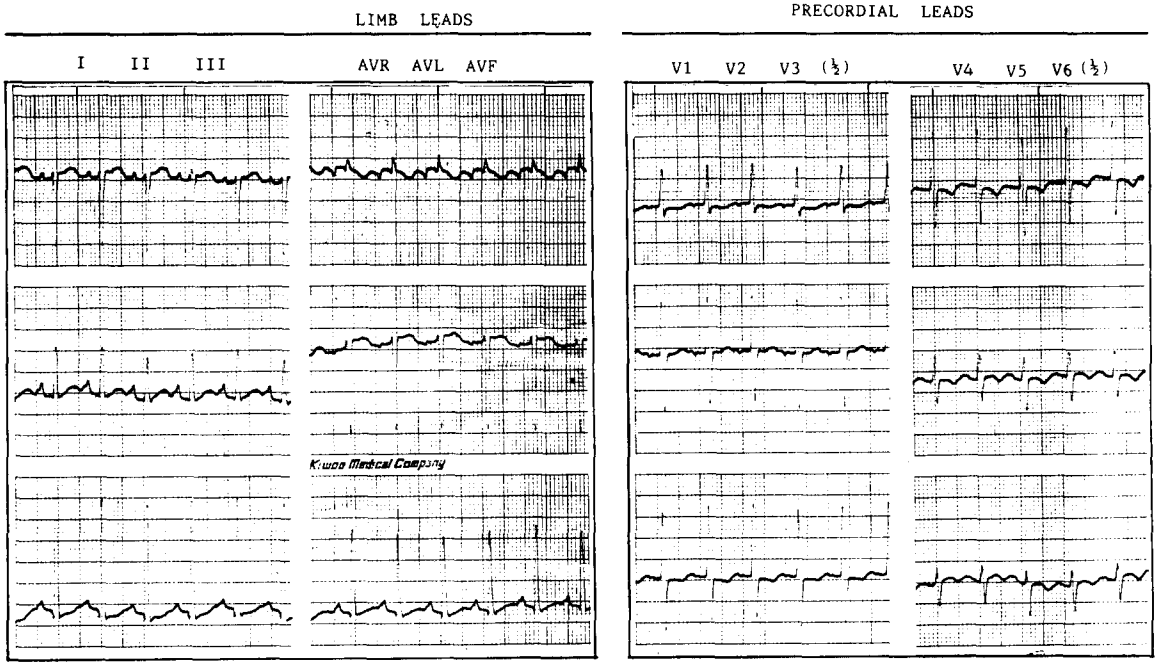

Fig. 6. POD #7 EKG finding shows sinus rhythm

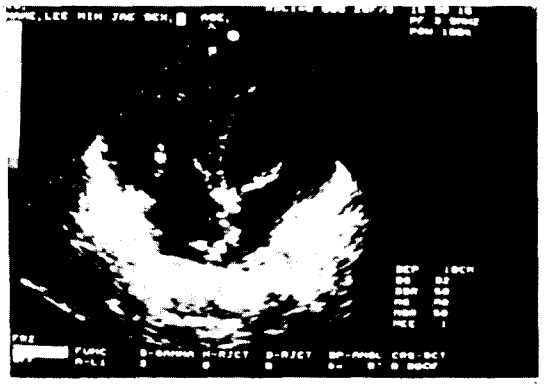

Fig. 7. Postoperative echocardiography (4 chamber view)

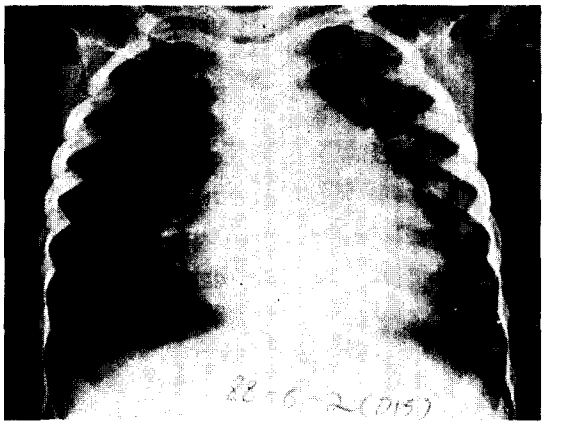

Fig. 8. Postoperative Chest Simple X-ray

로 이로인해 협착이 일어나 좌심실로의 유출이 막히게 되는 것을 말한다. 이 ring은 발육혼적이나 불완전하게 또는 완전한 ring으로 존재할 수 있다. 그리고 대부분의 경우 승모판막의 병변이 동반하여 판막엽이 두꺼워져 있거나 건색이 짧거나 두꺼워져있다[3].

선천성 승모판협착증은 매우 드물어 Boston Children's Hospital의 예에 의하면 선천성 심질환으로 사망한 환자의 부검예증 1.2%에서 보이며, 임상 심장병 환자의 0.42%을 차지하고 New England Regional Infant Cardiac Program에 입원한 환자의 0.003%에 지나지 않는다[4].

Ruckman 등은 선천성 승모판 협착증환자 49명의 부검결과를 보고하면서 크게 4가지로 분류하여(Fig. 9)[2,5]

1) Typical Congenital Mitral Stenosis: 전형적 승모판협착증으로 판막엽이 두꺼워져 있거나, 건색이나 유두근이 짧은 상태이거나 두터워져 있다(24 case

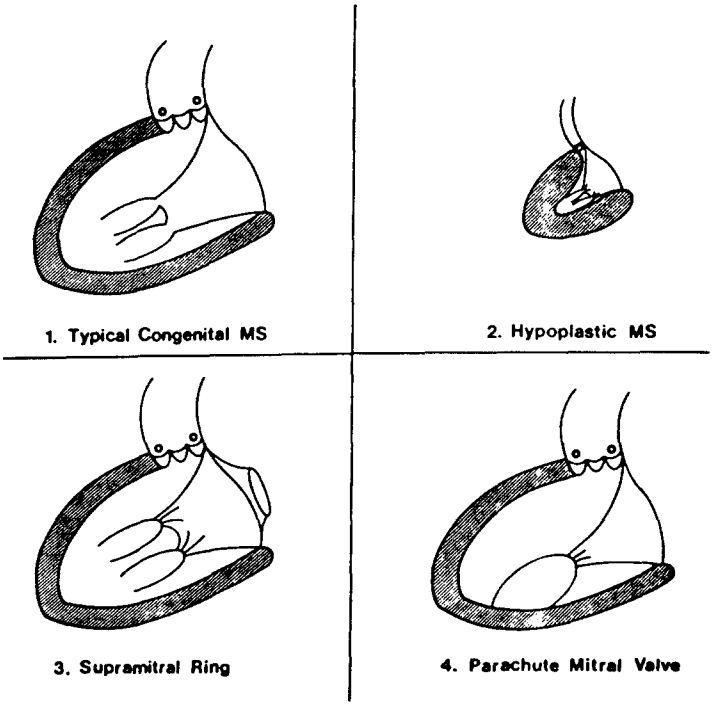

Fig. 9. Diagrammatic representation of the four anatomic types of congenital mitral stenosis.

49%).

2) Hypoplastic Mitral Stenosis: 저형성 승모판협착증으로 판막이나, 건색, 유두근 등이 전체적으로 정상보다 작은 상태로 대부분의 경우 좌심실의 저형성을 동반한다(20 case 41%).

3) Supramitral ring(6 case 12%)

4) Parachute Mitral Valve: 승모판막의 모든 건색이 하나의 유두근에 부착하여 있는 상태로 건색은 대개 짧고 두터워져 있는 경우가 많다(4 case 8%).

Supramitral ring은 대부분의 경우 대동맥 축착증, 대동맥협착증(판막, 판막하), 심실중격결손증이 흔히 동반되고 동맥관개존증, 심내막경화증, corrected TGA가 자주 동반된다[3,6].

본원에서 치험경험한 례는 승모판막과 다른 곳에서의 동반된 심기형이 없는 독립된 경우로 아주 드문 경우라 할 수 있다. 다른 동반된 심기형이 없는 독립된 형태의 supramitral stenosis ring은 1974년 Kyung 등이 1례를 보고하였다[1].

원인으로서는 1955년 Roger's 등은 심내막경화증, 승모판폐쇄부전증이 동반된 supramitral ring을 보고하면서 혈액의 역류하는 손상의 반응으로 심방의 심내막이 cusplike projection에 의해 생기는 것으로 선천적 기형에 이차적으로 생기는 후천적인 심기형으로 보고했고(regurgitant lesion or jet lesion)[7], 1960년 Manubens 등은 8례에서 모두 다른 심기형이 동반되어 있으나 승모판 폐쇄부전증은 4례에서만 있어 혈액의 'regurgitant jet'가 원인이 아니며 선천적인 심기형으로 보고했다[8].

1965년 Isam 등은 태생학적 발달의 이상에 의해 생기며 endocardial cushion tissue의 과성장과 근원세포조직이 이 cushion의 가장자리에 붙는데 실패하여 승모판막 상부에 결체조직의 ring을 만드는 것으로 보고 선천적 기형으로 설명하였다[3].

Norman 등은 ring과 승모판막이 collagen tissue에 의해 두꺼워져 있으며 또한 폐, 신장, 간장, 비장, 부신, 췌장에서도 collagen tissue가 소동맥의 media층에 증가된 것을 보고하였다[9].

임상증세로서는 Shone 등이 보고한 8례중 5례는 협착이 심하지 않았듯이 경한 경우에는 무증상일 수 있으나 운동시 호흡곤란, 기좌호흡, 발작적인 밤 동안의 호흡곤란, 잦은 상기도 감염이 가장 흔하고 청색증이나 울혈성 심부전, 심계항진 등이 나타나기도 하며 유아기에는 발육부전이 흔히 나타난다[13].

청진소견상 심첨부위에서 opening snap에 따르는 저음의 이완기 심잡음과 S1의 상승, 때로는 폐동맥 부전에서 오는 고음의 이완기 잡음이 들릴 수 있으며, 폐동맥 고혈압시에는 S2의 splitting, P2 accentuation을 들을 수 있다.

심전도상 좌심방 확장과 (P-mitrale) 폐동맥 고혈압의 정도를 반영하는 우심방, 우심실의 확장과 우측전기축편위 그리고 대부분의 동반되는 심기형에 따라 여러 소견을 보인다.

X-선 검사상 중등도의 심비대와 좌심방과 우심실의 확장이 대개는 있고, 폐원추의 돌출과 폐혈관음영의 증가와 재분배 그리고 Kerley's B line같은 폐부종의 소견을 보인다.

심초음파검사가 제일 유용한 검사가 되는데 승모판 상부에서 전후엽 사이에 비정상의 막이 있어 승모판막엽의 운동과 비슷하나 분명히 떨어져 있고 그외에 커져있는 좌심방, 폐동맥, 우심실의 소견을 보이며 다른 동반되는 심기형의 진단에도 중요한 방법이 된다[1,5,10].

심도자 및 심혈관 조영술은 진단외에 다른 동반되는 심기형의 진단에도 중요한 방법이 되는데 우심방과 폐동맥압의 상승 그리고 조영제를 주 폐동맥에 주사후 좌심조영상에서 좌심방의 구조를 관찰하는 것이 중요한 진단 방법이 되고 있다[1]. 소견상 확장된 좌심방에서의 장시간의 조영제 저류(opacification), 수축기와 이완시에 승모판막 상부에 비정상적인 막 등이다[2].

대부분의 경우 심한 폐동맥 고혈압이 있어 좌심방압이 20 mmHg일때 대동맥압에 이르게 된다[4].

Cor triatriatum(특히 type 1 classic form cor triatriatum)과의 감별진단이 중요한데 이는 섬유근성의 막이 좌심방의 중앙에 있어 폐정맥의 피를 받는 후상부의 방과 승모판막과 좌심방부수지(left atrium appendage)를 포함하는 전하부의 방으로 나누고 있어 폐정맥에서의 환류를 막는 경우를 말하며 심초음파 검사가 감별진단에 중요한 검사이다[3,12].

치료적인 방법으로는 1962년 Lynch 등이 supramitral stenosis ring의 성공적인 수술 절제술로 처음 시행되었다.

Ruchman 등은 수술을 하지않은 경우 5년 6개월의 생존기간을 보였듯이 fatal한 과정을 밟기 때문에 조기에 진단을 내리는 것이 중요하며 진단이 내려지면 체외 순환을 이용 조기에 절제술을 해주는 것이 중요하다. 단 수술시에 승모판막에 손상을 주지않는 기술이

적극적으로 요구된다.

Supramitral ring은 수술적 절제시 예후는 아주 좋은 것으로 되어 있으나 대부분의 경우 대동맥 축착증, 대동맥협착증(판막, 판막하), 심실중격결손증, 동맥관개존증, 심내막경화증 등의 동반된 심기형이 있어 무엇이며 어느정도냐에 따라 예후가 달려있다.

Shone 등은 대개 승모판막의 이상이 동반되므로 ring과 승모판막을 절제하고 prosthetic valve의 대치술을 해주는 것이 제일좋은 방법이라 보고했다[13].

결 론

본 중앙대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 동반된 기형이 없는 독립된 형태의 supramitral stenosis ring 1례를 경험치험하였기에 이에 보고드리는 바이다.

REFERENCES

1. Kyung JC, James Am, Elliot OL, Raymond G, Earle BM: *Isolated supravalvular stenosing ring of left atrium: Diagnosis before operation and successful surgical treatment. Chest 65:25-28, 1974*
2. 성상현, 노준량 : 선천성 승모판협착증 치험 2례. 대한 흉부외과학회지 제 16권 제 1호. 1983
3. Isam NA, Robert GE: *Congenital stenosing ring of the left atrioventricular canal.(Supravalvular mitral stenosis) J. Thorac and Cardiovasc Surg 49:995-1005, 1965*
4. Collins-Nakai RL, Rosenthal A: *Congenital mitral stenosis: A review of 20 years experience. Circulation 56:1039-1047, 1977*
5. Ruckman RN, Praagh R: *Anatomic types of congenital mitral stenosis: Report of congenital mitral stenosis: Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. Am. J. Cardiol, 42:592-601, 1978*
6. Chesler E, et al: *Supravalvular stenosing ring of the left atrium associated with corrected transposition of the great vessels. Am. J. Cardiol. 31:84-88, 1973*
7. Rogers HM, Waldron BR, Murphy DF, Edwards JE: *Supravalvular stenosing ring of left atrium in association with endocardial sclerosis(Endocardial fibroelastosis) and mitral insufficiency. Am. Heart J. 50:777-781, 1955*
8. Manubens R, Krovetz LJ. Adams P: *Supravalvular stenosing ring of the left atrium. Am Heart J. 60:286-295, 1960*
9. Johnson NJ, Dodd K: *Obstruction to left atrial outflow by a supravalvular stenosing ring. J. Pediatr 51:190-193, 1957*
10. LA Corte M, Harada K, williams RG: *Echocardiographic features of congenital left ventricular inflow obstruction. circulation 54:562-566, 1976*
11. Horst RL, Hastreiter AR: *Congenital mitral stenosis. Am. J. Cardiol 20:773-783, 1967*
12. Miller GA, Ongley PA, Anderson MW, Kincaid OW, Swan HJ: *Cor triatriatum. Hemodynamic and angiocardiographic diagnosis Am. Heart J. 68:298-304, 1964*
13. Shone DJ, Sellers RD. Anderson RC. Adams PI, Lillehei CW, Edward JE: *The development complex of "Parachute mitral valve", Supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta. Am. J. Cardiol. 11:714, 1963*