

방실판결손증에 동반된 이중승모판 -2예 보고-

김 수 원*·조 범 구*

- Abstract -

Double Mitral Valve Orifice in Atrioventricular Canal Defects

Soo Won Kim, M.D.*, Bum Koo Cho, M.D.*

Double mitral valve orifice is an unusual congenital abnormality, and is rarely of clinical importance. That abnormality not produce hemodynamic deficits, but it has been associated with other congenital heart diseases, especilly atrioventricular canal defects, and so it is surgically important condition.

After the first report by M.S. Greenfield in 1876, there are only a few reported cases all over the world.

We experienced two cases of double mitral valve orifice with atrioventricular canal defect.

The small accerrosy mitral orifice was placed in anterior mitral leaflet as a hole type in both cases.

The A-V canal defects are corrected with a one patch technique, but the accessory orifices are left unclosed because there were no mitral regurgitations through the orifice.

On the 4th postoperative day, the patients have been performed echocardiography; both had no mitral regurgitation. Both of patients are now being follow-up and we find no specific problems. A small accessory mitral orifice may be left unclosed and rarely produce significant regurgitation, conclusively.

서 론

승모판막의 이중구조는 1876년 Greenfield가 처음 보고한 이래 간간히 보고되고 있는 드문 선천성 심장 기형의 하나로서 다른 심장기형과 동반되는 경우가 많으며 특히 방실판결손증(Atrioventricular canal defect)과의 동반이 많아 이의 수술시 발견되는 경우가 대부분이다. 국내에서는 지금까지 증례 보고가 없는 질환으로서 최근 본 병원에서 2예의 방실판결손증

과 동반된 이중승모판을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례 1

11세된 여자환자로 생후 3개월에 선천성 심장병이 있다는 진단을 받았으나 형편상 특별한 치료없이 지내다가 87년 11월 본원에 방문하였다.

이학적소견상 청색증은 없었고 심잡음은 흉골좌측 중간부위에서 3도의 수축기 잡음을 들을 수 있었다. 흉부 X-선 사진상 폐혈관음영은 중등도의 증가를 보였으며, 경도의 심비대소견을 볼 수 있었다. 심전도 소견상은 우각지전도장애(RBBB)를 보였다. 심장초음파 검사상에서는 방실판결손증의 소견을 보여 정확한 진단을 위해 심도자검사를 실시하였다. 심도자 검

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yonsei University.
1988년 7월 15일 접수

사상 Qp/Qs는 4.0, Rp/Rs는 44%, 폐동맥압은 17/8, 우심방압은 10/0를 나타내었으며, 심장조영사진상 방실관결손증이 확인되어 수술을 시행하였다. 수술은 흉골정중절개후 통상의 체외순환 하에서 우심방절개를 통해 One patch technique으로 완전방실관결손증을 교정하였으며, 이 수술과정에서 승모판의 전엽에 또 하나의 승모판 역할을 하는 약간 크기가 작은 승모판을 발견하여 이것이 이중구조를 가지고 있는 승모판임을 확인하였다(그림 1). 방실관결손증의 수술중 좌심실에 생리식염수를 채워 승모판폐쇄부전의 여부를 시행한 결과 부전증이 없음을 확인하고 작은 승모판에 대한 수술적 조작은 가하지 아니하였다. 술후 4일째 다시 시행한 심장초음파 검사상에서 방실관결손증의 완전교정상태와 승모판의 이중구조를 확인할 수 있었으며, 술후 9일째 특별한 문제 없이 환자는 퇴원하였다.



증례 1. 수술소견 사진

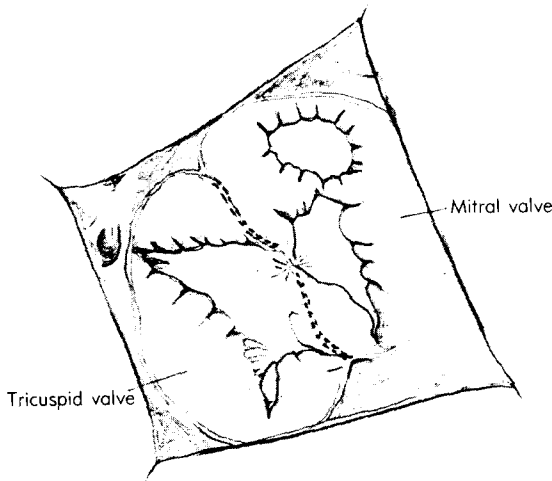


그림 1. Schematic view of surgical finding

증례 2

2세된 여자환자로 생후 6개월에 선천성심장병의 진단을 받았으며 87년 12월 본원을 방문하였다.

본원 입원후 이학적 소견상 청색증은 없었고 심잡음은 흉골좌연 상부에서 전체 수축기 잡음을 2도 정도로 들을 수 있었다. 단순흉부촬영상 중등도의 폐혈관 음영의 증가와 심비대를 보였으며, 심장초음파 검사상 방실관결손증의 소견을 보여 보다 정확한 진단을 위해 심도자검사를 시행하였다. 심장조영사진상 방실관결손증이 확인되어 수술을 시행하였으며, 증례 1에서와

마찬가지로 통상의 체외순환하에서 방실관결손증을 교정하였으며 이 수술 과정에서 승모판의 이중구조를 발견하였고 이도 역시 수술적 조작은 가하지 아니하였다. 술후 경과는 양호하였으며 술후 8일째 특별한 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

이중승모판은 1876년 Greenfield가 처음 보고한 이후 1950년대 들어 Wigle¹⁾, Reed²⁾ 등에 의해 증례보고가 있었으며, 최근 80년대 들어 그 증례보고의 수가 많아지고 있다. Ilbawi 등은 155예의 심내막상결손증(Endocardial cushion defect) 환자중 10%에 해당하는 16명의 환자에서 승모판의 이상을 발견하였는데 이중 8명이 두개의 구멍을 가지고 있는 승모판이었다고 보고하고 있으며³⁾ Warnes 등도 11명의 심내막상결손증 환자에서 동반된 이중승모판을 보고하고 있고⁴⁾ Jack Kron 등은 이중승모판 때문에 생긴 승모판 폐쇄부전증 환자를 보고하였고⁵⁾ Lee 등은 25명의 방실관결손증에 동반된 이중승모판의 수술결과를 보고하였으며⁶⁾ Segni 등은 총동맥간증(truncus arteriosus)에 동반된 이중승모판 1예를 보고하였다⁷⁾. 이처럼 최근



증례 2. 수술소견 사진

에 들어 이중승모판의 경험사례 보고가 늘어나고 있기는 하나 보통은 이중승모판 자체가 혈액학적인 변화를 초래하지 아니하므로 임상적인 중요성은 크지 않지만 여러가지 다른 심기형과 동반되는 경우가 대부분이기 때문에 거기에 외과적인 중요성이 있다고 하겠다. 동반되는 심기형으로는 방실판결손증, 이첨대동맥판막증, 대동맥축착증, 개방성동맥관, 엘스타인기형, 심방중격결손증, 총동맥간증 등이 있으며, 그외에도 WPW 증후군, 좌측상대정맥, 폐동맥협착증, 삼심방증, 폐정맥환류이상증 등이 보고되어 있다^{2,6)}. 그중에서도 방실판결손증에 동반되는 경우가 가장 많은 것으로 보고되어 있는데 Warnes 등은 방실판결손증 환자의 3~5%에서 이중승모판이 동반된다고 하였으며⁴⁾ Lee 등은 방실판결손증 환자의 4.3%에서 이중승모판이 동반되었다고 하였고⁶⁾ Ilbawi 등도 방실판결손증의 약 5%에서 이중승모판이 동반된다고 보고하였다³⁾. 방실판결손증 환자의 부검시 이중승모판이 발견된 경우는 약 4.9%에서 17.9%에 달한다고 보고되어 있다^{8,9,10)}. 본 저자들의 경우는 지금까지 수술을 시행하였던 41명의 방실판결손증 환자 중 2명에서 이중승모판이 발견되어 그 발생률은 0.5%를 나타내고 있다.

이중승모판의 발생기전에 관해서는 정설이 없으나

Wimstatt 등은 발생초기의 내외 승모판막엽 원기(原基) 사이의 비정상적인 문합에 의해 생기는 것이라고 하였으며 Lewis 등은 발생초기 승모판막엽이 될 부분이 발생과정에서 정지되어 공통방실판(common atrio-ventricular canal)의 좌측부가 계속하여 남아 있으므로 생기는 것이라고 하였다¹¹⁾.

이중승모판의 일반적인 형태학적 분류는 Cascos 등이 말한 세가지로 보통 분류할 수 있는데¹²⁾ 이는 commissural type, central type, hole type의 세가지 형태로 각각의 특징은 다음과 같다. 즉 commissural type에서는 부공(accessory orifice)이 판막교련의 끝에 위치하고 판막하구조(subvalvular apparatus)는 정상이며 때로는 부유두근(accessory papillary muscle)이 존재하는 경우도 있다. Central type은 방실판(Avori-fice)을 섬유대(fibrous band)로서 양분하고있는 형태를 말하고 hole type은 부공이 하나의 판막엽에 구멍처럼 존재하는 형태를 얘기하는데 본 저자들이 경험한 2예는 모두 hole type에 해당되는 것이었다.

이중승모판의 진단은 심장초음파 검사가 유용한데 M-모드에코와 2-D에코 모두를 이용하여 진단이 가능하다고 한다. Warnes 등에 의하면 M-모드에코에서는 판막엽이 보통보다 비후되어있고 전엽의 운동모양이 비정상적으로 불규칙하게 보이는데 특히 심장의 이완기에 국한되어서 이러한 소견이 나타난다고 하였으나 이것이 확실한 진단을 할 수 있는 소견은 아니라고 하였다. 또한 2-D에코를 이용하여 술전에 이중승모판을 진단할 수 있었던 경우는 Short axis view에서 승모판의 이완기때 불고기주둥이 모양과 같은 판막의 형태변화를 볼 수 있었고 판막의 전엽이 거의 완전하게 분리되는 것과 같은 모양을 볼 수 있었다고 한다. 2-D에코의 long axis view에서는 승모판막엽에 분리된 구멍이 보이고 특히 이완기에 이 구멍이 열릴 때는 거의 같은 크기로 열리는 것을 볼 수 있다고 하였다⁴⁾. Segni 등은 1명의 총동맥간증 환자에서 2-D에코상 이중승모판을 진단하였으며 환자 사망후 부검시 이를 확인하였다고 보고하였다⁷⁾. 또한 진단은 심장혈관조영술로서도 할 수 있었는데 Warnes 등이 보고한 11명의 심내막상결손증 환자들에서는 수술전 이를 시행하여 좌심실의 내측면에 특징적인 모양으로 진단할 수 있었다고 한다⁴⁾. 저자들의 경우는 2예 모두 수술전 진단은 하지 못하였고 수술중 발견되었으며 수술후 2-D 에코를 시행하여 술후 기형 교정상태 및 이중승모판 구조를 재확인할 수 있었다(그림 2).

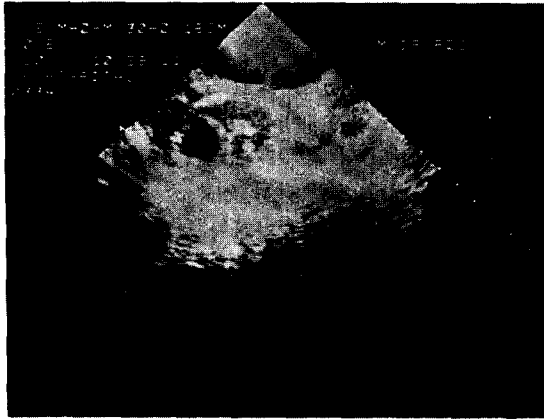


그림 2. 증례 1의 수술후 2-D에코상

앞에서도 언급한 바와같이 이중승모판기형 그 자체로는 혈액학적 변화를 초래하는 경우가 드물어 수술적 교정이 필요하지 않을 때가 많다. 즉 이중승모판이 있을시 심기능 부전은 동반된 다른 심장내 기형에 의한 것이 대부분으로 이들 기형을 교정하면 정상 심기능을 찾을 수 있다고 하였다^{3,4,6)}. 수술적 치료에 대해서는 보고자에 따라서 제각기 다른 견해를 보이고 있으나 대부분은 수술적 조작을 가하지 아니하여도 결과는 양호한 것으로 되어 있으며, 폐쇄부전이 있는 경우라도 간단한 직접봉합정도로 좋은 결과를 얻을 수 있다고 하였다. Warnes 등은 11명의 이중승모판을 가진 환자 중 가벼운 폐쇄부전이 있는 6명의 환자에서 이의 원인이 되는 승모판막의 파열부위를 직접봉합 하므로써 좋은 결과를 얻었다고 하며 나머지 3명은 전혀 수술조작을 하지 아니 하였고 나머지 2명 만이 판막과 유두근의 이상 때문에 수술이 필요하였다고 보고하고 있다⁴⁾. Amano 등도 부공(accessory orifice)의 폐쇄부전이 있는 경우는 반드시 봉합을 해야하나 그렇지 않으면 그냥 두도록 하였고¹³⁾ Ilbawi 등도 본 저자들이 경험한 형태와 같은 경우는 특별한 치료없이 그대로 남겨 두도록 얘기하고 있다³⁾. Lee 등은 부공(accessory orifice)에 대한 수술은 방실판결손증의 수술을 완전히 끝낸 다음 판막폐쇄부전에 대한 검사를 시행한 후 그 적응증이 되어 필요할때만 하도록 하고 있다⁶⁾. 물론 판막 자체가 발육부전이 있거나 비정상적으로 조직이 약한 경우는 판막치환술을 행해야 할 것이다. 수술후 합병증으로는 주된 기형의 교정으로 생길 수 있는 방실판도장에 등이 보고되고 있으나 승모판의 이중구조로 인한 합병증은 특별한 예가 없다.

결 론

연세대학교 흉부외과학 교실에서는 방실판결손증에 동반된 이중승모판 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Wigle, E.D. Duplication of the mitral valve. *Brit. Heart J.* 19:296, 1957.
2. George E. Reed. The surgical repair of duplication of the mitral orifice. *The Ann. of Thorac. surg.* Vol.9. 81-85, 1970.
3. Michel N. Ilbawi, Unusual mitral valve abnormalities Complicating surgical repair of endocardial cushion defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:697-704, 1983.
4. Carole Warnes, Double mitral valve orifice in atrioventricular defects. *Br Heart J* 49:59-64, 1983.
5. Jack Kron, Severe mitral regurgitation in a woman with a double orifice mitral valve. *Br Heart J* 55:109-111, 1986.
6. Chuen-Neng Lee, Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrioventricular canal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 90:700-705, 1985.
7. Elio Di Segni, Double mitral valve orifice. *Pediatr Cardiol* 6:215-217, 1986.
8. Daved I. Castaneda AR. Van Praagh R: Potentially parachute mitral valve in common atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84:178-186, 1982.
9. Wakai CS. Edwards JE: Pathologic study of persistent common atrioventricular cannal. *Am Heart J* 56:779-794, 1958.
10. Sherman FE: *An Atlas of congenital Heart Disease*, Philadelphia, 1963, Lea & Febiger, pp.123, 146, 152-154.
11. Wimstatt WA, Lewis FT. Duplication of the mitral valve and a rare apical interventricular foramen in the heart of a yak calf. *Am J Anat* 83:67-107, 1948.
12. Cascos AS, Rabago P, Sokolowski M. Case reports, duplication of the tricuspid valve. *Br Heart J* 29:943-5, 1967.
13. Jun Amano, Surgical treatment of duplication of the mitral valve, *J Cardiovasc Surg*, 27, 1986.