

판막 질환의 병리

서울대학 의과대학 병리학과

서 정 욱

판막의 기본 구조

방실판(삼첨판과 승모판)은 첨판(leaflet; 소엽, 소편), 건삭(chordae) 그리고 유두근(papillary muscle)로 이루어진다. 첨판의 말단부는 요철이 심하고 불규칙적이다. 말단부 보다 조금 윗쪽에 약간 돌출한 부분이 있는데 이것이 접합선(line of closure)로 판막이 닫힌 상태에서 첨판이 서로 닿는 선이다. 접합선보다 윗쪽은 두꺼운 clear zone이고 말단부쪽은 얇은 rough zone이다. 건삭은 rough zone chordae, basal chordae, commissural chordae로 분류한다. Rough zone chordae는 첨판의 끝에 붙어 있고 basal chordae는 삼첨판의 중격첨에서 잘 볼수 있는데 mural chordae라고도 부르며 clear zone의 뒷쪽에 붙은 짧은 인대이고 첨판의 탈출을 방지한다. Commissural chordae는 첨판간의 연결 부위에 있는 부채살 모양의 인대로 판막 폐쇄에 가장 중요한 기능을 가지며 유두근에 연결되어 있다. Cleft chordae는 commissural chordae와 같은 모양으로 판막첨의 균열부위(cleft)에 있는 것을 말한다.

삼첨판은 3개의 첨판과 3개의 교련(commissure), 3개의 유두근으로 구성된다. 3개의 첨판은 중격첨판, 전첨판, 후첨판(septal, anterior, posterior leaflets)이고 전첨판은 antero-superior leaflet, 후첨판은 inferior leaflet이라고도 부른다. 중격

첨판과 전첨판 사이는 내측 교련이라 부르며 내측 유두근이 있다. 전첨판과 후첨판 사이에는 전유두근, 중격첨판과 후첨판 사이에는 2~3개로 나뉘어진 후유두근이 있다.

승모판은 전첨판과 후첨판으로 이루어진다. 전첨판은 septal leaflet라고도 부르며 키가 크고 모양이 특징적이다. 후첨판은 키가 작지만 annulus의 2/3를 차지하고 2~3개의 cleft가 있다. 2개의 유두근은 postero-medial, antero-lateral p.m.이다.

반월판(semilunar valves; 대동맥과 폐동맥 판막)의 첨판도 rough zone과 clear zone으로 구분되고 접합선도 발달되어 있다. 접합선의 중앙에는 nodulus Arantii가 있다.

대동맥판막은 우관상 첨판, 좌관상 첨판 그리고 비관상 첨판 혹은 posterior cusp으로 구성된다. 첨판 뒤는 넓어져 있는 sinus가 형성되고 교련 부위의 좁은 부분이 supra-aortic ridge이다.

폐동맥판막은 left, right, posterior cusp라 부르는데 이들 명칭은 대동맥과 폐동맥의 위치변동시에 바뀌게 된다.

승모판 치환술과 대동맥판 치환술의 해부학적 특성

심낭공간은 tubular sac으로 되어 있으며 transverse sinus와 oblique sinus가 관찰된다. 우심방에

는 태생기의 sinus venosus에서 기원한 부분(sinus venarum)과 그 앞쪽의 실질 심방(trabeculated portion)으로 나뉘는데 두 부분의 경계가 terminal groove이다.

좌심방은 우심방의 좌후방에 있습니다. 그러나 좌측보다는 뒷쪽에 더 가깝다. 심외막 쪽에서 볼 때 대부분이 흰색으로 보이며 우심실의 sinus venarum과 비슷하다. 좌우 심방의 뒤쪽 경계는 우심방의 우측에서 관찰되는데 terminal groove보다 뒷쪽이며 외부에서는 분명하지 않다. 이 부분을 박리하면 1~1.5cm 들어갈 수 있는데 이 부위는 superior limb of oval fossa에 해당한다. 좌심방을 열기 위하여서는 이 부위를 절개하면 된다. 심장의 뒤-좌측으로 절개를 연장하면 좀 더 넓은 시야를 확보할 수 있는데 이는 관상동의 뒷쪽에 해당한다.

대동맥은 대동맥 root를 박리하여 대동맥판 가까이 접근하게 되고 절개를 약간 비스듬히 넣으면 대동맥판이 노출된다. 대동맥판은 심장의 기저부 중심에 위치하여 주변구조와의 관계가 복잡하다. 즉 우관상첨판 밑은 폐동맥 하부로 통하고 우관상첨판과 비관상첨판 사이는 막성 중격으로, 위치에 따라 우심방으로 통하거나, 우심실로 통한다. 비관상첨판과 좌관상첨판의 일부는 승모판 전첨과 fibrous continuity를 이루고 이 부분은 좌심방으로 통한다. 좌관상첨판 밑은 좌심방 귀 부근의 transverse pericardial sinus로 통한다.

주요 판막 질환의 병리

1) 만성 류마티스성 판막증

급성 류마티스 열은 Aschoff 소체를 형태학적 특징으로 하는 염증이다. Aschoff 소체는 세 단계를 거치는데, 첫째로 삼출성 시기, 둘째로 세포성 시기, 셋째로 진행성 섬유화 시기이다. Aschoff 소체는 주로 심장의 간질에서 관찰되며 심장의 내막, 심근 및 심낭의 세 층이 단독 또는 복합적으로 침범된다. 판막침범을 빈도순으로 보면 승모판(65~

70%), 승모판과 대동맥 판막 합병(25%), 승모판과 대동맥 판막과 삼첨판 합병(2~3%) 순이다. 폐동맥판 침범은 아주 드물다. 침범된 판막들은 폐쇄증이나 부전증 또는 폐쇄증과 부전증이 같이 생긴다. 질병의 활성기에 판막 소엽이나 첨단은 비후되고 투명성을 상실하게 된다. 이런 변화들은 섬유소의 침착이나 기저 물질들의 돌출이 동반되어 첨판의 접합선을 따라서 1~2mm 직경의 부서지기 쉬운 식균(verrucae)을 만든다. 조직학적으로 이 병변은 비특이적인 것으로 단지 섬유소의 침착이 있고 때때로 섬유아세포들이 발견된다. 심내막의 염증이 기질화되어 첨판이 두꺼워지고 섬유화되며 전색도 두꺼워지고 융합되어 짧아진다. 대동맥 판에서는 교련부의 유착과 석회화를 일으킨다. 승모판 협착증이 심해져서 좌심방이 확장되고 승모판 후엽 바로 위의 좌심방 후벽에 MacCallum's plaque라 불리는 지도 모양의 비후가 생긴다. 황갈색의 주름진 표면이고 치유가 되면 회백색의 주름진 반점으로 남게 된다.

2) 대동맥 석회화 및 협착증

후천성 대동맥 협착증의 원인으로는 류마티스 열, 선천성 이첨판의 석회화, 또는 노인성 판막 석회화 등이다. 류마티스 열의 빈도가 감소함에 따라 류마티스성 대동맥 협착증은 지금은 후천성 대동맥 협착증의 10%만을 차지한다. 비 류마티스성 대동맥 협착증의 형태학적 특징은 대동맥 판막 뒤에 쌓인 석회화 덩어리가 sinus of Valsalva에 돌출되어 판막엽 구조를 변화시키고 교련 융합(commisural fusion)이 없다.

선천성 이판성 대동맥판은 일반 인구의 1~2%에서 나타난다. 두 판막은 대개 크기가 다르며 두 판막이 불완전하게 분리됨으로써 큰 쪽 소엽의 가운데에 raphe가 생기게 된다. 이판성 대동맥 판은 대개 출생시나 초년 기에는 협착이나 이로 인한 증상이 잘 나타나지 않으나, 점차 석회화로 진행되는 빈도가 높은 경향이 있다.

3) 판막의 퇴행성 변화

승모판 탈출증에서는 하나 또는 둘 모두의 승모판막 소엽이 펠럭거리는 듯이 커져서 수축기 동안에 좌심방으로 탈출하거나 부풀어서 뒤로 가게 된다. 필수적인 해부학적 특징은첨판 또는 그 일부가 과다하게 늘어난 것이며 전색이 늘어나거나 파열된다. 일반적으로 후첨판이 더 심하게 침범된다. 경한 판막 탈출은 정상적인 노인에게서도 관찰되어 정상과 병적 상태의 구별이 어려울 때가 있다. 삼첨판이 같이 침범되는 경우는 20~40%에서 약 10%에서 폐동맥 판막을 동시에 침범한다. 이런 경우에는 류마티스성 심질환에서 보이는 교련 융합이 없다. 현미경적으로 섬유층이 점액양 변성을 보인다. 본 질환에서의 이 소견은 교련 섬유층의 변성이 원인이 되는 기전으로 설명하지만, 승모판 폐쇄부전이 있을 때도 이와 유사한 소견이 보인다.

4) 감염성 심판막 질환

아급성 혹은 급성 심내막염의 소견은 혈전성 식균인데 대개 세균을 갖고 있고 주로 심장 판막에 생긴다. 감염성 심내막염의 식균들은 다른 형태의 식균성 심내막염보다 크다. 식균들은 한 개 또는 여러개가 첨판의 말단부에 매달려 있다. 급성형에서는 식균이 아급성형보다 크며 전에 정상인 판막을 침범하는 경우가 많고 첨판의 천공을 일으키고 때로는 밑에 있는 심근을 침범하여 농양강을 형성한다. 반대로 아급성형은 첨판을 덜 천공시키고 보다 작은 식균을 형성하며 인접한 심내막으로 퍼져간다. 선천성 심질환의 경우에는 식균의 위치가 좌우의 가장자리에서 관찰된다(심실간 중격 결손의 우심실 쪽에 위치). 기계적 인공 삽입물의 감염 때는 봉합부의 변두리를 따라 위치하여 고리 모양의 농양을 초래한다. 감염의 확장이 동반되면서 판막 주위 천공이 생기고 혈액의 역류가 일어나거나 더 나쁘게는 인공 삽입물의 전체가 부착부위에서 이탈될 수도 있다.

5) 면역 기전 또는 원인 미상의 판막 질환

비세균성 혈전성 심내막염(nonbacterial thrombotic endocarditis)은 심장판막의 어디에서나 섬유소와 기타 다른 혈액 성분으로 이루어진 조그만 덩어리의 침착을 형성한다. 감염성 심내막염과는 대조적으로 식균은 무균성이고 작은(1~5mm) 경향이 있다. 이러한 식균은 주로 승모판에 생기고 대동맥판과 삼첨판에도 생긴다. 조직학적으로 식균은 감염없는 혈전이고 염증반응이나 기질화가 동반되어 있지 않다. 따라서 식균은 판막 밑에 단지느른하게 붙어 있을 뿐이다. 이러한 병변에 대한 의의와 해석은 논란이 있다. 환자의 대부분은 전이암, 심부전, 만성 폐혈증과 같은 만성 소모성 질환으로 사망한다. 때때로 이들은 정맥 혈전 등이나 폐 전색증과 동시에 나타나는데 아마도 암과 같은 기존 질환과 관련된 과응고상태에서 생긴 것으로 생각된다.

전신성 홍반성 낭창시의 심내막염(Libman-Sack's disease)은 전신성 홍반성 낭창에서, 승모판과 삼첨판의 염증이 종종 보이기도 하며, 작고 무균의 식균이다. 형태학적 소견으로 병변들은 작고 대개 지름이 1~4mm 정도이며, 육아조직의 분홍빛 식균이 한 개 또는 여러개 있다. 대부분의 경우에는 병변들이 방실판의 심실측면에 위치하지만 판막의 심내막이나 전색 또는 심방, 심실의 근층에 산재해 있기도 한다. 조직학적으로 식균은 섬세한 육아와 헤마토시린 소체(hematoxylin bodies)를 함유한 호염기성 섬유성 물질로 구성되어 있다.

승모판의 석회화(calcification of mitral annulus)은 나이가 많은 사람에서 허혈성 심질환에 자주 동반되는 석회 침착은 판막 소엽의 중요한 침범없이 승모판륜에서 생긴다. 실제 염증성 변화와는 전혀 관련이 없으며 칼슘 축적은 나이가 들어서 퇴행성 변화를 나타낸 것으로 여겨왔다. 일반적으로 판막 기능에 영향을 주지 않고 승모판륜의 수축기성 연축을 저해하는 역류가 있을 수 있다.

유암종 심질환(carcinoid heart disease)은 주로 우측 심장의 심내막과 판막을 침범한다. 주로 우측 심장의 심방과 심실의 심내막과 판막 침투에 섬유 조직으로 구성된 판상의 비후로 덮인다. 가끔 좌측 심장의 병변이 발견되지만 판막 기능의 이상은 거의 일어나지 않는다. 반점들이 특징적으로 폐동맥 판의 동맥쪽에 부착되어 이들이 비후되고 융합되

어 판막에 협착을 일으킨다.

6) 인공판막의 합병증

인공판막의 합병증은 (1) 판막주위 누출, (2) 혈전 색전증, (3) 감염성 심내막염, (4) 구조적 또는 생물학적 변형, (5) 조직 과다증식에 의한 폐쇄 또는 기능부전으로 분류할 수 있다.