

심내막 결손증에 동반된 중복 승모판구

-1례 보고-

최 필 조* · 함 시 영* · 성 시 찬* · 우 종 수*

=Abstract=

Double Orifice Mitral Valve in Atrioventricular Septal Defect

-Report of One Case-

Pill Jo Choi, M.D.*, Si Young Ham, M.D.*, Si Chan Sung, M.D.*, Jong Soo Woo, M.D.*

We report a case of double orifice mitral valve complicating a partial atrioventricular septal defect. The preoperative diagnosis was suggested by a characteristic angiographic and echocardiographic findings but the correct diagnosis of double orifice mitral valve itself was proven by open heart surgery.

The smaller accessory mitral orifice was located in the left lateral leaflet and was left untouched.

The A-V septal defect was closed with Gore-Tex patch and localized tricuspid annuloplasty was done using Gore-Tex tubular graft for correction of severe tricuspid regurgitation. The anterior mitral leaflet was intact and had mild mitral regurgitation on postoperative echocardiography.

Postoperative course was uneventful and the patient was discharged 2 weeks later.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:234-7)

Key words : 1. Atrioventricular septal defect
2. Mitral valve anomaly

증 례

환자는 53세된 남자로서 태어나면서부터 선천성 심장병의 진단을 받았으나 수술전 치료를 받지 않고 간헐적인 약물치료만 받아오다가 일주일전부터 호흡곤란, 현훈 등이 심해져 본원 응급실을 통해 내원하였다.

내원당시 NYHA class IV 정도의 심한 호흡곤란을 보였으며 내원 일주일 전부터 간헐적인 syncope 가 있어오다 최근에는 점점 빈도가 증가하는 경향이였다. 이학적 소견상 심잡음은 4도의 범수축기 잡음이 흉골 좌측부에서 들렸으며 양측 폐하부에서 rale을 들을 수 있었다. 또한 5cm 정도의 간비대가 촉진되었고 경부의 정맥 확장을 볼 수 있었다.

내원 당일 심실 빈맥 (Ventricular Tachycardia)이 발생하여 Cardioversion 시행 후 한동안 정상 박동으로 돌아왔으나 계속적인 심방 조동과 심실 기외 수축의 발생으로 lidocaine, amiodarone 등으로 약물 치료하였다.

흉부 X-선 사진상 심-흉비가 0.75 정도로 심한 심비대 소견을 보였으며 폐혈관 음영이 심하게 증가된 소견을 볼 수 있었다(그림 1). 심전도 소견상 심방 조동과 우각지 전도 장애 및 심한 우심 비대 소견을 보였다. 심초음파 검사상 방실 중격 결손 및 삼첨판 부전(3도), 승모판 부전(2도)을 보였으며, 심도자 검사상 Qp/Qs는 12.7, 폐동맥압은 56/21 (mean:34)mmHg였으며 심조영상 방실중격결손을 확인할 수 있었다. 술전 중복 승모판구는 확인하지 못한 상태에서 부분형 방실중격 결손을 교정하기 위해 수술을 시행하였

* 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

통신저자: 최필조, (602-103) 부산시 서구 동대신동 3가 1, Tel. (051) 247-2811, Fax. (051) 247-8753



그림 1. 술전 흉부 X-선. 심비대 및 폐울혈 소견 보임.



그림 2. 수술 장면. 승모판 좌측엽에 위치한 중복 승모판구(⇒)



그림 3. 술후 심초음파. 방실판 결손증의 완전 교정 상태와 승모판(▶) 및 동반된 중복 승모판구(⇒)를 확인함.

다.

수술은 정중 흉골 절개술을 통해 체외 순환을 시행하여 냉각 심정지액을 주입하여 심정지를 일으킨 후 우심방을 절개하여 심방 중격 결손의 크기, 승모판 균열의 정도, 이상 전삭의 유무, 삼첨판의 이상 등을 조사하였다. 이 과정에서 승모판의 좌측엽에 또하나의 승모판 역할을 하는 직경 2cm 가량의 부구(accessory orifice)를 발견하고 이것이 이중 구조를 가지고 있는 중복 승모판구(Double orifice mitral valve)임을 확인하였다(그림 2).

승모판 폐쇄 부전의 정도는 주사기(Bulb syringe)로 생리 식염수를 심실 내를 주입하여 판막첨들을 확장시켜 확인한 결과 부전증의 정도가 매우 경미함을 확인하고 수술적 조작은 가하지 않았다. 승모판의 전삭은 균열이 있는 곳의 양쪽 판막 연을 따라 거의 정상적으로 붙어 있었다.

삼첨판 부전증은 주사기 검사(bulb syringe test)상 심한 부전증을 보여 방실판 중격 결손의 펠취 봉합 시에 펠취의 삼첨판 쪽에 4mm Gore-Tex tube graft를 버팀목으로 하여 중격 결손의 가장자리를 따라 일련의 단속 봉합법을 사용하여 삼첨판륜을 조여 줌으로써 동시에 국소적 삼첨판륜 성형술(localized tricuspid annuloplasty)을 시행할 수 있었다.

이 부위에서의 봉합이 끝난후 중격 결손의 나머지 부분

의 펠취 봉합은 연속 봉합(continuous suture)을 이용하여 전도 신경속과 관상정맥동의 우측을 따라 봉합함으로써 관상 정맥의 혈액이 좌심방으로 유입되도록 하여 봉합을 완성하였다. 체외 순환이 끝난 후 전도 장애를 대비해 인공 박동기를 위한 전선(pacemaker wire)을 심어두고 나왔다.

술후 16일째 시행한 심초음파 검사상 심비대 소견은 많은 호전을 보였고 방실판 결손증의 완전한 교정상태와 동반된 중복 승모판구를 확인할 수 있었다(그림 3). 술 후 19일째 환자는 특별한 문제 없이 퇴원하였다.

고 찰

중복 승모판구는 드문 선천성 심장 기형의 하나로서 단

독으로 올 수 있으나 다른 심장기형과 동반되는 경우가 많다. 동반되는 심기형으로는 대동맥 축착증, 동맥관 개존증, 대혈관 전위증 등이 있으며 그 중에서도 방실 중격 결손증에 가장 흔히 동반되는데 Ilbawi 등¹⁾은 방실 중격 결손증 155례에서 8례(5%)의 중복 승모판구를 볼 수 있었으며 이 중 4례는 완전형이었고 나머지 4례는 부분형 방실 중격 결손증을 나타내었다. 또한 Lee 등²⁾은 방실 중격 결손증 518례 중 25례(4.3%)에서 중복 승모판구가 동반되었고 그 중 16례(5%)가 부분형이었고 9례(3.6%)가 완전형이었다.

중복 승모판구의 발생학적 기전에 대한 가설로서 승모판첨이 발생학적으로 비정상적으로 유합하여 야기된다는 설³⁾과 두 개의 심내막 융기가 불완전하게 유합하여 야기된다는 설⁴⁾ 등이 있으나 대부분의 심기형과 마찬가지로 불완전하여 이론의 여지를 남기고 있다.

중복 승모판구를 시사할 만한 특징적인 임상증후는 없으며 심전도 검사나 흉부 X-선 사진에서도 유용한 정보를 주지는 못한다. 술전 진단에 대해 Warns 등⁵⁾은 좌심실 조영의 내측 경계(medial border)의 관찰과 심초음파가 유용하다고 하였는데 좌심실 조영에서는 매우 불규칙한 내측 경계를 보이며, 수축기때 2개의 분리된 제트류는 단순한 균열(Cleft)이나 다수다. 또 M-모드 초음파에서 전 승모판엽(ant. mitral cusp)의 비정상적인 비후와 전엽의 운동이 비정상적으로 불규칙한 모양을 보이는 것으로 의심할 수 있다고 하였다. 그리하여 11례 중 2례가 단층 심초음파에 의해, 또 4례가 좌심실 조영에서 중복 승모판구를 술전 진단되었다고 한다. 三偶 등⁶⁾은 10례중 2례는 단층 심초음파에서 술전 진단되었고 2례의 부분 방실 중격 결손증에서는 좌심실 조영술에 의해 중복 승모판구로 의심되었다고 하며 조영상 역류가 2조로 나누어져 조영되는 경우 비교적 진단이 쉬웠으나 완전형에서 저자들의 경우 좌심실 조영술과 심초음파를 시행하였으나 술전 수술 교정 상태 및 중복 승모판구와 해부학적 관계등을 알기 위해 심초음파를 시행하여 재확인하였다.

중복 승모판구의 혈액학적 영향은 특별한 변화를 초래하지 않는 경우에서부터 확실한 부전을 일으키는 경우도 있어 다양한데 후자는 특히 균열이 한 orifice에서 부터 확장된 경우에 그러하다 할 수 있다. 또한 orifice가 뭉쳐진 전삭 부착(tethered chordal)으로 침판 파괴(cusp destruction)을 초래할 수 있다고 하였다^{5,6)}.

중복 승모판구의 치료 방침은 방실 중격 결손증의 형태를 따라 다르며 수술시 역류의 원인과 정도를 정확히 검사하여 기능을 평가하는 것이 중요하나 판막이 양호하면 수

술전 조정은 아니하고 부전증이 균열에 의한 경우면 간단한 봉합교정으로 만족할 만한 결과를 얻을 수 있다 하였다⁵⁾.

三偶 등⁶⁾은 불완전 방실 중격 결손증의 증례에서 균열의 봉합을 비교적 길게 행하여 그후 균열의 봉합부를 일부 해제하지 않으며 안되었던 예도 있었다. 이처럼 잠재적인 협착이 존재하는 경우나 장래에 성장과 더불어 나타난다고 생각되는 승모판의 협착화를 고려하여 균열을 길게 봉합하는 것은 피할 필요가 있다 하였다.

Ilbawi 등¹⁾과 Warns 등⁵⁾은 균열을 부분적으로 봉합하는 것이 좋고 그 방법으로 술 후에 승모판 폐쇄 부전이 잔존해 임상적으로 문제가 된 경우가 없었다고 기술하였다. 또한 Lee 등²⁾은 23례의 경험에서 가교조직(bridging tissue)의 절단은 판침의 긴장 균형(tension balance)을 흐트러뜨려 역류를 증강시키기 때문에 이를 금지하고 있다.

수술 교정을 받지 않은 방실 중격 결손증 환자의 자연 경과를 형태적, 기능적 상태에 달려있다. 부분 방실 중격 결손증의 경우 경미한 좌측 방실판의 부전증만이 있고 다른 동반된 주된 병변이 없는 경우는 매우 큰 이차 심방 중격 결손증의 자연 경과와 유사하다. 다른 형의 큰 심방 중격 결손증에서 처럼 성인에서의 증상악화는 심방세동의 발현과 일치한다. 이 관계는 Somerville⁷⁾의 보고에서 분명히 알수 있는데 상심실 부정맥이 나이가 증가함에 따라 비례적으로 증가함을 알 수 있다. 본증례에서도 환자의 과거 병력으로 미루어 봐 이 경우에 해당한 것으로 추정할 수 있으며 술전에 심한 심실 기외 수축과 심방 조동등의 심부정맥을 보였다.

중등도 내지 고도의 좌측 방실 판막 부전 환자는 매우 다른 경과를 취한다. 비제한적인(nonrestrictive) 심방간 교통 때문에 심한 좌심방, 폐정맥 고혈압은 없으나 좌우 단락은 크고 폐동맥압은 중등도 이하로 올라가 있다. 이런 환자의 약 20% 이상은 유아기에 심한 증상을 보이고 수술적 교정을 않으면 첫 10년에 많은 수에서 사망에 이르게 된다.

Referebces

1. Ilbawi MN, Idriss FS, Deleon SY, et al. Unusual mitral valve abnormalities complicating surgical repair of endocardial cushion defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:697-704
2. Lee C-N, Danielson GK, Schaff HV, et al. Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrioventricular canal defects. Experience in 25 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:700-5
3. Wimsatt WA, Lewis FT. Duplication of the mitral valve and a rare apical interventricular foramen in the heart of a yak calf.

- Am J Anat 1948; 83:67-107
- i. Shaner RF. *Malformation of the atrioventricular endocardial cushions of the embryo pig and its relation to defects of the conus and truncus arteriosus.* Am J Anat 1949;84:431-55
 5. Warnes C, Somerville J. *Double mitral valve orifice in atrioventricular defects.* Br Heart 1993;49:59-64
 6. Misumi H, Imai Y, Ishihara K, et al. *Surgical treatment of double orifice mitral valve in atrioventricular septal defect.* J Jpn Ass Thorac Surg 1993;41:211-26
 7. Somerville J. *Ostium primum defect. Factors causing deterioration in the natural history.* Br Heart J 1965;27:413-19
-