

말판 증후군 환자에서 승모판막 역류의 교정을 위해 시행된 슬라이드 판막륜 성형술 및 판막륜 주름 성형술

제 형 곤* · 이 재 원*

Annular Plication Technique to Facilitate Sliding Annuloplasty in a Marfan's Syndrome Patient

Hyoung-Gon Je, M.D., Ph.D.*, Jae Won Lee, M.D., Ph.D.*

Sliding annuloplasty has been used for mitral valve repair in conjunction with posterior leaflet quadrangular resection to avoid systolic anterior motion of the anterior leaflet of the mitral valve. Herein, we report on a case of successful mitral valve repair with using the annular plication technique to facilitate sliding annuloplasty and extensive quadrangular resection was also done for treating a Marfan's syndrome patient who had an extremely redundant leaflet and a severely dilated annulus.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:441-444)

Key words: 1. Marfan's syndrome
2. Mitral valve repair
3. Annuloplasty mitral

증 례

35세 여자 환자가 NYHA 기능적 평가 II 정도의 운동 시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 본 환자는 이학적 검사상 신장 173 cm에 체중 58 kg이었으며 안과계, 근 골격계, 심장계의 이상을 보여 임상소견상 말판증후군으로 진단 가능한 환자였다. 환자는 내원 5년 전 우 안의 백내장으로 수술을 시행 받았으며 이후 우 안은 실명된 상태였다. 안과적 수술 전에 시행한 심 초음파 검사상 승모판막 역류를 진단받았으나 특별한 처치 없이 지내오다가 최근 불편감이 심해지는 척추의 심한 측만증에 대한 수술을 위하여 타 병원을 내원하였다. 타 병원 내원 시 척추 수술에 앞서 승모판막 역류에 대한 수술적 교정이 우선적으로 필요할 것으로 판단되어 본원으로 전원

되었다. 수술 전 심 초음파 검사상 경미한(trivial) 대동맥 판막 역류 및 정상 대동맥 판막 소견을 보였으며, 좌심실 구출률은 66%로 정상 범위이나 좌심실의 수축기말과 이완기말의 내경이 각각 43 mm와 72 mm로 매우 확장되어 있었고, 수축기말에 측정된 좌심방의 전후 내경도 51 mm로 확장되어 있었다. 승모판막은 판막륜의 심각한 이완 및 전엽과 후엽의 전반적인 두꺼워짐과 미만성 탈출의 소견을 보이는 4도의 승모판막 역류를 보였다. 이상의 검사소견으로 승모판막 성형술을 계획하고 수술을 시행하였다.

수술은 환자의 심각한 척추 기형으로 인하여 본원에서 평소 승모판막의 성형술 시 일반적으로 이용되던 로봇 팔을 이용한 최소 침습적 우측 개흉술을 시행하기에 제한이 있을 것으로 판단되어 일반적인 정중 흉골 절개로

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실

Department of Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

† 본 논문은 2006년 6월 9일 제22차 대한흉부외과 춘계학술대회 및 연수교육에서 구연으로 발표되었음.

논문접수일 : 2006년 8월 16일, 심사통과일 : 2007년 4월 13일

책임저자 : 이재원 (138-736) 서울시 송파구 풍납2동 388-1, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과

(Tel) 02-3010-3580, (Fax) 02-3010-6966, E-mail: jwlee@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

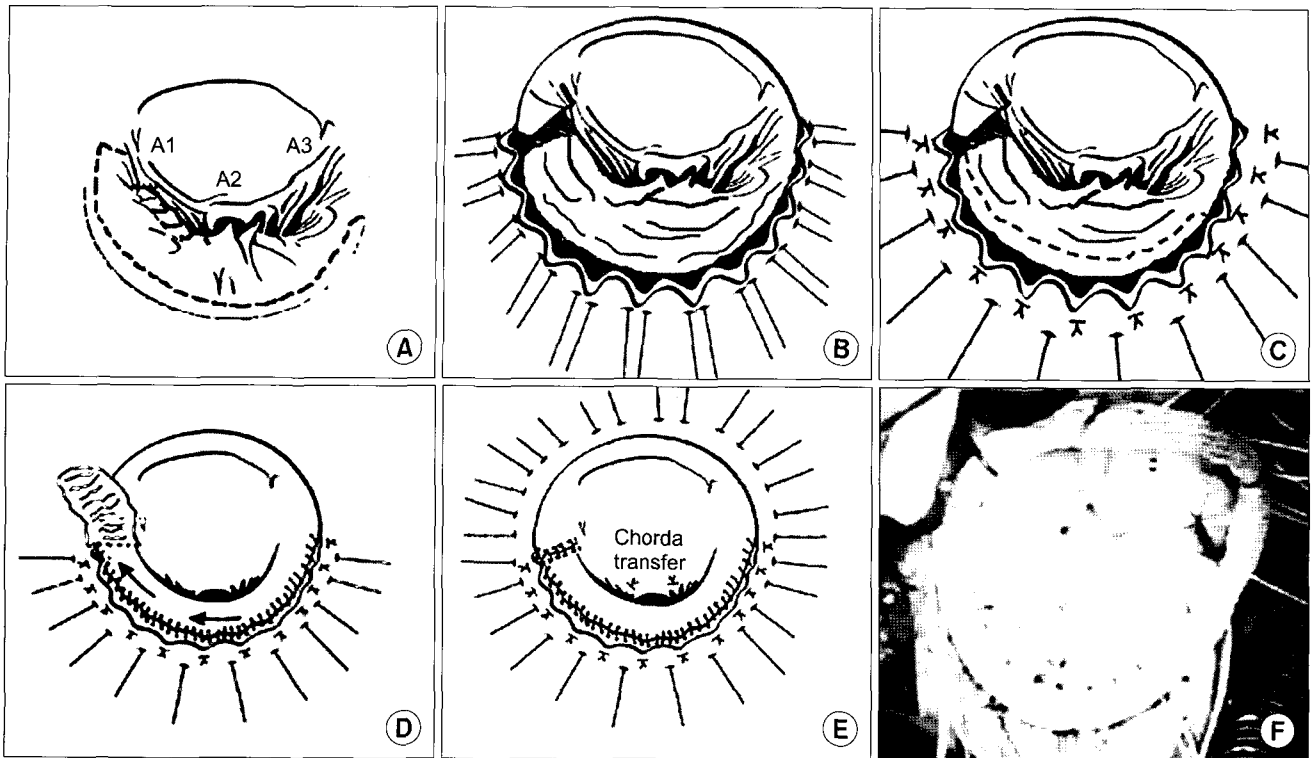


Fig. 1. (A) Extensive undercutting of PMVL. (B) Annulus plicating suture and tie down. (C) 2nd-line sutures for ring annuloplasty and height reduction of PMVL. (D) Reattach PMVL to posterior annulus and extensive Q-resection of lateral and middle scallop of PMVL. (E) Lateral commissural repair and chorda transfer from PMVL to AMVL. (F) Operative finding after ring annuloplasty with physio-ring.

시행하였다. 상행대동맥과 상하 대정맥에 삽관하여 일반적인 방법으로 심폐기를 운영하였으며, 결절성 심정지역을 대동맥 근부를 통하여 전향적으로 주입하여 심 정지를 유도하였다. 수술 소견상 상행대동맥은 3 cm 정도의 정상 크기였으며, 대동맥동은 4.2 cm 정도로 약간 늘어난 모양이었으나 대동맥 박리나 축진상 떨림 등의 이상 소견은 없었다. 승모판막의 노출을 위해 심방 사이 고랑을 박리한 후 좌심방 측방 절개를 시행하였다. 승모 판막륜의 확장이 매우 심하였으며 승모판막 전엽과 후엽의 외측 및 중간 부분의 심한 탈출양상을 보였으나 건삭을 포함한 판막 하 구조물들은 정상에 가까운 모습이었다. 수술은 승모판막 후엽을 판막륜으로부터 분리하기 위해 승모판막 외측 교련부위(lateral commissure)에서 절개를 시작하여 후엽의 판막륜을(posterior annulus of mitral valve) 따라서 승모판막 후엽의 내측부분(medial scallop of posterior mitral valve leaflet)까지 절개하였다. 이후 슬라이드 판막륜 성형술 시(sliding annuloplasty) 당김 현상을 줄이고 심하게 이완된 벽측 판막륜을 축소 교정하

기 위해 벽측 승모 판막륜에 2-0 ethibond 봉합사를 이용하여 주름을 잡아준 다음, 이와 평행하게 링 판막륜 성형술을(ring annuloplasty) 위한 두 번째 2-0 ethibond 봉합열을 완성하였다. 승모판막 후엽의 높이가 2.2 cm 정도로 과도하게 높아 승모판막 후엽의 기저부위를 전반적으로 0.5 cm 정도 절제한 후에, 승모판막 후엽을 내측 부분에서 시작하여 외 측부에 이르기까지 5-0 prolene을 이용한 연속 문합으로 판막륜에 재부착하였다. 승모 판막 외측 교련부위까지 재 부착한 후 벽측 판막륜의 축소로 인하여 과도하게 남은 승모판막 후엽의 외측부분과 중간부분의 일부분을 광범위하게 사각 절제술을 시행하였다. 이후 36 mm Physio-ring을 이용하여 판막륜 성형술을 완성하였다. 또한 승모판막 후엽의 외측 부분에서 건삭을 채취하여 승모판막 전엽의 외측 및 중간부분으로 전위시키고 전 외측 유두근을 단축하여 전엽의 탈출을 교정하였다(Fig. 1). 수술장에서 경식도 초음파를 통하여 잔존하는 역류가 없음을 확인하고 수술을 마쳤다. 환자는 수술 후 별다른 합병증 없이 회복하였으며 수술 후 5

일찌 추적 시행한 초음파 검사상 승모 판막은 역류는 관찰되지 않았으며 대동맥 판막 역류는 수술 전과 동일하게 경미한 양상을 보였다. 본 환자는 술 후 6일째 퇴원하였고 술 후 8개월째 시행한 심초음파 소견상 좌심실 구출률은 정상 소견이었으며 승모 판막의 역류는 관찰되지 않고 정상적인 움직임 보였다. 좌심실의 수축기 말과 이완기말의 내경은 39/53 mm이었으며 좌심방의 전후 내경은 27 mm로 수술 전과 비교하여 현저하게 감소된 양상이었다. 환자는 현재 건강한 상태로 11개월째 외래 관찰 중이다.

고 찰

말판 증후군 환자들의 예후는 대동맥 박리증이나, 대동맥 판막의 폐쇄 부전증에 의해 주로 결정되는 것으로 알려져 있다. 그러나 이러한 대동맥 판막 및 대동맥 질환으로 내원한 환자 중 80% 정도에서 승모 판막의 기능 부전이 동반하는 것으로 알려져 있다[1]. 또한 말판 증후군 환자에 있어서 30세 이상이 되면 8명에 1명의 비율로 중증의 승모판막 폐쇄 부전증이 동반하는 것으로 알려져 있다[2]. 이러한 말판 증후군 환자에서의 승모 판막의 병변이 있을 경우 과거에는 전신적인 결체조직의 병변 때문에 승모판막 성형술의 장기 성적에 대한 의구심이 제기되었으나, 최근의 보고에 의하면 승모판막 성형술의 내구성은 말판증후군의 전신적인 결체조직 이상에 영향을 받지 않는 것으로 알려져 있다[3]. 심내막염 및 전신적 혈전증의 위험이 적고, 좌심실 기능의 보존에 이로우며, 장기간의 항응고제 복용이 필요하지 않는 점 등은 승모판막 치환술과 비교하였을 때 이미 잘 알려진 승모판막의 성형술의 장점이지만, 이러한 장점은 추후에 대동맥 및 대동맥 판막 질환으로 재수술의 가능성이 높은 말판증후군 환자에 있어서는 더욱 큰 장점이라 하겠다.

말판증후군에서 병발된 승모판막의 폐쇄 부전증은 과도한 판막엽 조직, 두꺼워진 판막엽, 판막륜 심각한 이완을 특징적으로 보이는 것으로 알려져 있다[4]. 육안적인 병변이 유사한 점액성(myxomatous) 승모판막 병변과 비교하여 보았을 때 말판증후군에서는 승모판막의 전후엽의 모두를 침범하는 보다 중증의 병변이 흔하고, 전엽과 후엽 모두에서 더 얇고, 높이가 높은 판막엽의 소견을 보이는 것으로 알려져 있다[5]. 또한 이러한 병변에 일반적인 승모판막 후엽의 사각절제술 및 링을 이용하여 판막륜 성형술을 시행한 경우, 승모판막 후엽의 높이

가 높아지고 전엽과 후엽의 접합점의 위치가 전방으로 이동하면서 일반적으로 5% 내외로 알려진 승모판막 전엽의 수축기 전방 운동(systolic anterior motion, SAM)의 발생 가능성이 보다 높아질 수 있다[6]. Carpentier 등은 슬라이드 판막륜 성형술(sliding annuloplasty)을 이용하여 이러한 SAM을 예방할 수 있다고 보고하였으나[7], 본 증례와 같이 승모판막 후엽의 외측에서 중간 부분까지 광범위한 영역의 판막엽 탈출과 과도한 판막엽 조직을 보이는 경우는 광범위한 사각절제술이 요하며 이러한 경우 단순히 슬라이드 판막륜 성형술만으로는 판막륜의 긴장과 SAM을 예방하기 어렵다.

이처럼 광범위한 승모판막 후엽의 절제가 요구되는 경우 본 증례에서처럼 승모판막 후엽을 판막륜에서 분리한 후 벽측 판막륜에 주름을 잡아줌으로써 판막엽의 재부착 시에 불필요한 긴장을 해소하고 시판되고 있는 크기의 판막륜 링을 이용한 성형술을 용이하게 할 수 있다. 말판 증후군의 경우 결체조직 결핍으로 인하여 전부 판막륜(anterior annulus)의 점진적인 이완이 가능하므로 완전한(complete) 링을 이용한 판막성형술을 하는 것이 바람직하다. 또한 사각절제술 이후에 승모판막 후엽의 판막의 높이가 1.5 cm 이상으로 높은 경우 SAM의 발생을 막기 위하여 슬라이드 판막륜 성형술로 후엽의 높이를 낮출 수 있겠으나[8], 2 cm 이상의 과도한 높이를 보이는 경우에는 본 증례와 같이 건삭이 부착하지 않는 승모판막 후엽의 기저부를 절제하여 효과적으로 후엽의 높이를 낮출 수 있겠다.

말판 환자에서의 승모판막 성형술은 심한 판막조직의 변성과, 전엽 및 후엽 모두를 침범하는 광범위한 병변 그리고 판막륜의 이완 등의 요인으로 인하여 성형술이 어려울 것으로 판단되는 경우가 흔하다. 하지만 이러한 경우에 있어서도 광범위한 승모판막 후엽의 절제와 벽측 판막륜의 주름 성형술을 이용한 슬라이드 판막륜 성형술을 이용한다면 비교적 만족할 만한 결과를 가져올 수 있으리라 기대한다.

참 고 문 헌

1. Pyeritz RE. *The marfan syndrome*. Annu Rev Med 2000; 51:481-510.
2. Pyeritz RE, Wappel MA. *Mitral valve dysfunction in the Marfan syndrome. clinical and echocardiographic study of prevalence and natural history*. Am J Med 1983;74:797-807.
3. Fuzellier JF, Chauvaud S, Fornes P, et al. *Surgical man-*

- agement of mitral regurgitation associated with marfan's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1998;66:68-72.
4. Adams DH, Filsoufi F. Another chapter in an enlarging book: repair degenerative mitral valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:1197-9.
 5. Bhudia SK, Troughton R, Lam BK, et al. Mitral valve surgery in the adult marfan syndrome patient. *Ann Thorac Surg* 2006;81:843-8.
 6. Marslow AD, Regan MM, Haering JM, et al. Echocardiographic predictors of left ventricular outflow tract obstruction and systolic anterior motion of the mitral valve after mitral valve reconstruction for myxomatous valve disease. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:2069-104.
 7. Carpentier A. The sliding leaflet technique. *Club Mitrale Newslett* 1988;1:2-3.
 8. Gillinov AM, Cosgrove DM. Mitral valve repair for degenerative disease. *J Heart Valve Dis* 2002;11(Suppl 1): 15-20.

=국문 초록=

슬라이드 판막륜 성형술은 승모판막 폐쇄 부전증 환자에서 승모판막 성형술 후 드물게 발생하는 승모판막 전엽의 전방 운동의 발생을 막는 효과가 있다. 저자들은 과도한 판막륜 조직과 심각한 판막륜 이완으로 인해 발생한 승모판막 역류를 보이는 말판 증후군 환자에서 벽측 판막륜 주름을 잡아 광범위한 사각절제술과 슬라이드 판막륜 성형술을 용이하게 하여 성공적인 판막 성형술을 시행하였기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 말판 증후군
2. 승모판막 성형술
3. 승모판륜 성형술