

손 증후군의 외과적 치료

원태희*·이정렬**·김용진**·노준량**

=Abstract=

Surgical Experiences of Shone's Syndrome

Taehee Won, M.D. *, Jeong Ryul Lee, M.D. **,
Yong Jin Kim, M.D. **, Joon Ryang Rho, M.D. **

Shone's syndrome is a congenital cardiac malformation that consists of multiple levels of left heart obstruction including supra-avalvular mitral ring, congenital mitral stenosis(parachute mitral valve), subaortic stenosis, and coarctation of aorta. This syndrome is a very rare congenital anomaly and its prognosis is poor.

We experienced 9 patients with Shone's syndrome between 1985 and 1994. There were 8 male and 1 female patients, and mean age was 33.0 ± 31.0 months ranged from 2 months to 11 years. The congenital mitral stenosis and coarctation of aorta existed in all patients and the supra-avalvular mitral ring and subaortic stenosis in 4 patients. Two patients had all four anatomic lesions.

3 patients underwent one stage total correction and the other 6 patients underwent two staged operation that was initial coarctoplasty with thoracotomy and later correction of intracardiac anomalies with median sternotomy. A third operation was performed in 2 patients. These procedures included reoperation for coarctation and replacement of mitral valve for persistent mitral stenosis.

There was no operative death at the first operation but two operative deaths at the second operation. The cause of death in two cases was severe heart failure secondary to left ventricular hypoplasia. There was no operative death at the third operation.

The seven survivors have been followed from 11 months to 12 years(mean follow-up : 6.7 ± 3.6 years). There was no late death and the New York Heart Association activity level was class I for all patients.

We conclude that a good long-term outcome can be expected by proper surgical treatment

* 이화여자대학교 의과대학부속 동대문병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ewha Womans University, Dong Dae Mun Hospital, Seoul, Korea.

** 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

*** 이 연구는 94년도 서울대학교병원 지정진료 연구비(02-94-055) 지원에 의한 결과임

논문접수일 : 97년 1월 14일 심사통과일 : 97년 4월 23일

책임저자 : 원태희, (110-126) 서울시 종로구 종로6가 70, 이화여자대학교 흉부외과. Tel. (02) 760-5134, 5428, Fax. (02) 741-5388

tailored to each individual's anatomy and pathophysiology although the operative mortality and morbidity of Shone's syndrome are high.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:862-8)

Kew word: 1. Shone's syndrome

서 론

손 증후군은 좌측 심장 유출로에 여러 단계의 협착 및 폐쇄가 나타나는 질환을 지칭하는 것으로 1963년 Shone 등이 승모판 상부 링(supramitral ring), 선천성 승모판 협착증(congenital mitral stenosis), 대동맥하 협착(subaortic stenosis), 그리고 대동맥 축착증(coarctation of aorta)이 있는 8례의 부검 소견을 처음으로 발표하면서 명명되었다¹⁾(8 레중 4가지 병변이 모두 존재하는 경우는 2례이었다). 그러나 이 증후군 자체가 매우 드문 질환이라 현재까지 임상적 경험이 축적되지 않은 상태이며 간간히 증례보고 만이 있어 왔을 뿐이다²⁻⁷⁾. 또한 수술 성적이 좋지 않아(특히 승모판 협착증) 현재까지 수술시기 및 방법에 관하여 이견이 많은 상태이며 슬후 장기 추적 상에서도 수차례에 걸친 재수술이 필요한 경우가 많고 재수술 사망률도 높은 것으로 되어 있다⁸⁾.

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 1985년 1월부터 1994년 12월까지 치험한 9례의 손 증후군 환아를 대상으로 수술 방법 및 결과, 장기추적 결과 등을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1985년 1월부터 1994년 12월까지 서울대학교병원 흉부외과에서 수술적 치료를 받은 9례의 손 증후군 환아를 대상으로 하였다. 남자 환아가 8례이었고 여자 환아가 1례이었다. 입원당시 심한 심부전으로 강심제, 이뇨제 등의 투여가 필요했던 환아는 4례이었으며 약물치료를 필요로 하지 않았던 경증의 심부전이 있던 환아가 1례, 약간의 호흡곤란이 있던 환아가 3례이었으며 증상없이 우연히 발견된 심잡음을 주소로 입원한 환아가 1례 있었다.

이학적 검사상 모든 환아에서 수축기 잡음(Grade III/VI 이상)이 좌측 흉골연을 따라 들렸으며 4례의 환아에 있어서는 이완기 잡음이 들렸고 증상이 없었던 1례를 제외하고는 모두 1횱지 이상의 간비대가 촉진되었다. 심전도 상에서는 모든 환아에서 정상 동율동(normal sinus rhythm)을 보였고 우측 편위 및 우심실 비대 소견을 보였다.

7례의 환아에서 심도자 검사를 시행하였으며(나머지 2례의 환아에 있어서는 심도자 검사 없이 심에코도 검사만으로 수술을 시행하였다) 수축기 및 평균 폐동맥압은 각각 93.0 ± 22.0 mmHg, 65.6 ± 9.0 mmHg 이었으며 평균 폐동맥 췌기압은 19.0 ± 9.0 mmHg 이었다.

1. 해부학적 진단 및 소견(Table 1)

손 증후군을 형성하는 4가지 해부학적 병변 중에 선천성 승모판 협착증 및 대동맥 축착증은 9례의 환아 모두에 존재하였고 대동맥하 협착증은 4례의 환아에서 발견되었으며(막형 2, 섬유근성형 2) 승모판 상부 링은 4례의 환아에서 발견되었다. 선천성 승모판 협착의 양상은 단일 유두근(single papillary muscle, parachute valve)이 4례이었고 교련 융합(commisural fusion)이 2례, 승모판륜의 형성 부전(annular hypoplasia) 2례, 그리고 건삭 융합(chordal fusion)이 1례 있었다. 2례(22.2%)에 있어서는 손 증후군의 4가지 병변을 모두 포함하고 있었다.

동반된 다른 심장 기형으로는 심실 중격 결손증이 6례, 동맥관 개존증이 5례, 좌측 상대정맥이 2례, 심방중격 결손증이 2례 있었다. 3례의 환아에 있어서는 대동맥 협착증(이엽 대동맥 판막), 대동맥궁 형성부전, 및 대동맥 판막 상부 협착(supravulvar stenosis) 등의 손 증후군을 형성하는 좌측 심장 폐쇄 외의 다른 좌심실 유출로의 협착이 동반되었다.

2. 수술적 치료(Table 2)

첫수술을 시행한 연령은 2개월에서 11세로 평균 33.0 ± 31.0 개월이었으며 중간 연령은 33.0 개월이었다. 이중 1세 전에 수술 받은 환아는 4례(44.4%)이었다. 3례의 환아에 있어서는 한번에 완전 해부학적 교정술을 시행하였으며 나머지 6례의 환아에 있어서는 1차로 개흉술 하에 대동맥 축착증 및 동맥관 개존증을 교정하고 2차로 정중 흉골절개 하여 심폐바이패스 하에 나머지 병변에 대한 완전 교정술을 시행하였으며 단계적 수술과 일차 완전 해부학적 교정술을 시행하는 것에 대한 어떤 일정한 원칙은 없었다. 단계적 수술을 시행한 6례의 환아들의 수술 간격은 9일에서 8년까지로(중간값 4.2개월) 이중 2례의 환아에 있어서는 1차 대동맥 축착증 및

Table 1. Summary of anatomical data for 9 patients with Shone's syndrome

Cases	Lesions in Shone's syndrome				All four	Other anomaly
	LA ring	MS	SAS	CoA		
1	+	+	+	+	Yes	VSD, PDA, aortic arch hypoplasia
2	+	+	-	+	No	VSD
3	-	+*	+	+	No	VSD, PDA
4	+	+	+	+	Yes	VSD, PDA, left SVC
5	+	+*	-	+	No	PDA, bicuspid aortic valve
6	-	+*	-	+	No	none
7	-	+*	+	+	No	VSD, PDA, bicuspid aortic valve, supra-ventricular AS
8	-	+	-	+	No	VSD, ASD, left SVC
9	-	+	-	+	No	ASD, PDA, bicuspid aortic valve

* : single papillary muscle(parachute deformity)

LA : left atrium, MS : mitral stenosis, SAS : subaortic stenosis, CoA : coarctation of aorta, VSD : ventricular septal defect, PDA : patent ductus arteriosus, SVC : superior vena cava, AS : aortic stenosis, ASD : atrial septal defect

Table 2. Summary of operative procedures(from initial to late procedures)

Patients	Operative Procedures
1	1st. coarctoplasty, PDA ligation 2nd. LA membrane excision, SAS resection, VSD closure, mitral commissurotomy one stage operation
2	coarctoplasty, VSD closure, mitral commissurotomy, LA membrane excision
3	1st. coarctoplasty, PDA ligation 2nd. SAS resection, VSD closure (MS-> observation) 3rd. redo coarctoplasty
4	1st. coarctoplasty, PDA division 2nd. LA membrane excision, Subaortic myectomy, VSD closure, mitral commissurotomy, papillary muscle division
5	1st. coarctoplasty, PDA division 2nd. LA membrane excision, chorda splitting 3rd. MVR
6	1st. coarctoplasty 2nd. redo coarctoplasty, mitral commissurotomy, mitral annuloplasty
7	one stage operation coarctoplasty, PDA division, SAS resection, VSD closure, chorda splitting
8	1st. coarctoplasty, PDA ligation 2nd. VSD, ASD closure, valved conduit from LA to LV
9	one stage operation coarctoplasty, PDA division, ASD closure, abnormal chorda resection

LA : left atrium, LV : left ventricle, MS : mitral stenosis, SAS : subaortic stenosis, CoA : coarctation of aorta, VSD : ventricular septal defect, PDA : patent ductus arteriosus, SVC : superior vena cava, AS : aortic stenosis, ASD : atrial septal defect

Table 3. Intervals and Causes of Reoperation

Patients	interval 1(day)	cause 1	interval 2(year)	cause 2
1	242	staged operation		
2	one stage operation			
3	818	staged	4	residual CoA
4	15	heart failure		
5	332	staged operation	2	residual MS
6	2916	staged operation		
7	one stage operation			
8	9	heart failure		
9	one stage operation			

CoA : coarctation of aorta, MS : mitral stenosis

interval 1 & cause 1 : interval between 1st & 2nd operation and cause

interval 2 & cause 2 : interval between 2nd & 3rd operation and cause

staged operation : initial thoracotomy for CoA & PDA, later total correction under CPB

동맥관 개존증을 교정한 후 계속되는 심부전 및 인공 호흡기 이탈 실패로 인하여 각각 1차 수술 후 9일과 15일에 완전 교정술을 시행하였으며 다른 4례의 환아에 있어서는 8개월 부터 8년 사이에(평균 35.9개월, 중간값 19.2개월) 완전 교정술을 시행하였다(Table 3).

3번째 수술이 필요했던 환아는 2례이었으며 각각 2차 수술 후 2년과 4년 후에 지속적인 승모판 협착과 대동맥 축착증으로 승모판막 치환술(Carbomedics 18 mm) 및 대동맥 축착증 교정(Gore Tex onlay patch coarctoplasty)을 시행했다.

9례의 환아에 있어서 총 45개의 수술적 치료를 시행하여 1례당 평균 수술적 치료는 5.0±0.7개이었으며 이중 대동맥 축착증 교정술이 11개(1.2개/pt)로 가장 많았다. 승모판 협착증의 경우 1례의 환아에 있어서는 협착 정도가 심하지 않아 수술적 치료를 요하지 않았으나 8례의 환아에 있어서는 교련 절개술(4례) 전삭 절제 및 분리(3례)(chordal resection and splitting) 유두근 절개술(1례) 및 좌심방과 좌심실 사이에 판막 도관(valved conduit)을 설치하였다(1).(Table 3). 좌심방내 승모판 상부 링 및 대동맥하 협착이 있었던 각각 4례의 환아들은 모두 절제하였으며 재발되어 재수술을 시행한 경우는 없었다.

3. 통계학적 처리

모든 수치는 평균 ± 표준편차로 표시했으며 유의성의 검증은 통계 프로그램인 SAS ver 6.04을 이용하여 Likelihood ratio Chi-Square test 및 Chi-Square test를 적용하였으며 유의 수준은 0.05를 기준으로 하였다.

결 과

1. 수술 사망률

한번에 완전 교정술을 시행한 3례 및 단계적 수술을 시행한 6례중 1차 수술에 있어서 사망한 환아는 없었다. 그러나 2차 수술시 6례의 환아중 2례가 사망하여 전체적으로 22.2%(2/9)의 사망률을 기록했다. 첫번째 사망 환아는 5개월 된 여아로 손 증후군의 4가지 구성 요소를 모두 가지고 있었으며 심부전을 주소로 입원하여 쇄골하 동맥편을 이용한 대동맥 축착증 교정술(subclavian flap coarctoplasty) 및 동맥관 개존을 결찰하였다. 그러나 계속적인 심부전 및 인공호흡기 이탈이 되지 않아 술후 15일째 완전교정수술을 시행하였으며(승모판 교련 절개술, 좌심방내 승모판 상부 링 절제, 대동맥하 협착 절제, 유두근 절개술, 심실중격결손 폐쇄) 심폐바이패스 이탈이 되지 않아 사망한 경우이다. 이 환아의 경우 사망 원인은 좌심실의 형성부전(LV hypoplasia)에 의한 심부전이었다. 두번째는 2개월된 남아로 대동맥 축착증 및 선천성 승모판 협착으로 인한 심부전으로 입원하여 쇄골하 동맥편을 이용한 대동맥 축착증 교정술 및 동맥관 개존의 결찰을 시행하였으나 역시 첫번째 환아와 마찬가지로 계속되는 심부전 및 인공호흡기 이탈 실패로 인하여 술후 9일째 완전 교정술을 시행하였으며(심방중격결손 폐쇄, 심실중격결손 폐쇄, 좌심방과 좌심실 사이 판막 도관 설치) 이 환아 역시 첫번째 환아와 마찬가지로 승모판륜 형성부전(annular hypoplasia) 및 좌심실 형성부전에 의한 심부전으로 사망하였다. 지속적인 대동맥 축착증 및 승모판 협착으로 세번째 수

Table 3. Intervals and Causes of Reoperation

Patients	interval 1(day)	cause 1	interval 2(year)	cause 2
1	242	staged operation		
2	one stage operation			
3	818	staged	4	residual CoA
4	15	heart failure		
5	332	staged operation	2	residual MS
6	2916	staged operation		
7	one stage operation			
8	9	heart failure		
9	one stage operation			

CoA : coarctation of aorta, MS : mitral stenosis

interval 1 & cause 1 : interval between 1st & 2nd operation and cause

interval 2 & cause 2 : interval between 2nd & 3rd operation and cause

staged operation : initial thoracotomy for CoA & PDA, later total correction under CPB

동맥관 개존증을 교정한 후 계속되는 심부전 및 인공 호흡기 이탈 실패로 인하여 각각 1차 수술 후 9일과 15일에 완전 교정술을 시행하였으며 다른 4례의 환아에 있어서는 8개월 부터 8년 사이에(평균 35.9개월, 중간값 19.2개월) 완전 교정술을 시행하였다(Table 3).

3번째 수술이 필요했던 환아는 2례이었으며 각각 2차 수술 후 2년과 4년 후에 지속적인 승모판 협착과 대동맥 축착증으로 승모판막 치환술(Carbomedics 18 mm) 및 대동맥 축착증 교정(Gore Tex onlay patch coarctoplasty)을 시행했다.

9례의 환아에 있어서 총 45개의 수술적 치료를 시행하여 1례당 평균 수술적 치료는 5.0 ± 0.7 개이었으며 이중 대동맥 축착증 교정술이 11개(1.2개/pt)로 가장 많았다. 승모판 협착증의 경우 1례의 환아에 있어서는 협착 정도가 심하지 않아 수술적 치료를 요하지 않았으나 8례의 환아에 있어서는 교련 절개술(4례) 전삭 절제 및 분리(3례)(chordal resection and splitting) 유두근 절개술(1례) 및 좌심방과 좌심실 사이에 판막 도관(valved conduit)을 설치하였다(1).(Table 3). 좌심방내 승모판 상부 링 및 대동맥하 협착이 있었던 각각 4례의 환아들은 모두 절제하였으며 재발되어 재수술을 시행한 경우는 없었다.

3. 통계학적 처리

모든 수치는 평균 \pm 표준편차로 표시했으며 유의성의 검증은 통계 프로그램인 SAS ver 6.04을 이용하여 Likelihood ratio Chi-Square test 및 Chi-Square test를 적용하였으며 유의 수준은 0.05를 기준으로 하였다.

결 과

1. 수술 사망률

한번에 완전 교정술을 시행한 3례 및 단계적 수술을 시행한 6례중 1차 수술에 있어서 사망한 환아는 없었다. 그러나 2차 수술시 6례의 환아중 2례가 사망하여 전체적으로 22.2%(2/9)의 사망률을 기록했다. 첫번째 사망 환아는 5개월 된 여아로 손 증후군의 4가지 구성 요소를 모두 가지고 있었으며 심부전을 주소로 입원하여 쇄골하 동맥편을 이용한 대동맥 축착증 교정술(subclavian flap coarctoplasty) 및 동맥관 개존을 결찰하였다. 그러나 계속적인 심부전 및 인공호흡기 이탈이 되지 않아 술후 15일째 완전교정수술을 시행하였으며(승모판 교련 절개술, 좌심방내 승모판 상부 링 절제, 대동맥하 협착 절제, 유두근 절개술, 심실중격결손 폐쇄) 심폐바이패스 이탈이 되지 않아 사망한 경우이다. 이 환아의 경우 사망 원인은 좌심실의 형성부전(LV hypoplasia)에 의한 심부전이었다. 두번째는 2개월된 남아로 대동맥 축착증 및 선천성 승모판 협착으로 인한 심부전으로 입원하여 쇄골하 동맥편을 이용한 대동맥 축착증 교정술 및 동맥관 개존의 결찰을 시행하였으나 역시 첫번째 환아와 마찬가지로 계속되는 심부전 및 인공호흡기 이탈 실패로 인하여 술후 9일째 완전 교정술을 시행하였으며(심방중격결손 폐쇄, 심실중격결손 폐쇄, 좌심방과 좌심실 사이 판막 도관 설치) 이 환아 역시 첫번째 환아와 마찬가지로 승모판륜 형성부전(annular hypoplasia) 및 좌심실 형성부전에 의한 심부전으로 사망하였다. 지속적인 대동맥 축착증 및 승모판 협착으로 세번째 수

술(대동맥 축착 교정술(Gore Tex onlay patch coarctoplasty), 승모판 치환술)을 시행한 2례에 있어서 사망은 없었다.

사망한 2례의 환아 모두 1세 미만이었으며 수술 전 심부전이 심했고 좌심실 형성부전이 동반된 경우이었다.

좌심실 형성 부전 및 1세 이하의 연령에서 통계학적으로 유의하게 사망률이 증가했으나 ($p < 0.01$, $p < 0.05$) 수술 전 심부전이나 해부학적 병변의 종류 및 수, 수술방법에 있어서는 통계학적으로 유의한 차이가 없었다($p > 0.05$).

2. 합병증

사망한 환아 2례를 제외한 7례중 4례(57.1%)에 있어서 중증의 합병증이 발생했다. 술후 좌측 횡경막 마비로 인하여 횡경막 주름 성형술(diaphragm plication)을 시행한 경우가 1례, 폐렴 및 창상 감염으로 인하여 오랫동안 입원하여 항생제 치료를 받은 경우가 1례, 종격동염으로 인하여 절개 배농술(incision and drainage) 및 대흉근 근육 편을 이용한 성형술(pectoralis major flap) 등의 수술을 받은 경우가 1례, 완전 방실 전도장애(complete AV block)가 발생하여 인공 심장 박동기를 설치한 경우가 1례 있었다. 합병증의 발생 빈도와 연령, 수술 전 심부전의 유무, 해부학적 병변의 종류 및 수, 수술방법 등에 따른 차이는 없었다($P > 0.05$).

3. 추적검사

사망을 제외한 7례의 환아 모두에 있어서 추적이 가능하였다. 완전 해부학적 교정술을 시행한 날로부터의 평균 추적기간은 6.7 ± 3.6 년이었다(11개월에서 12년).

7례 환아 모두 NYHA Fc I에 해당되었으며 기계 판막 치환으로 인하여 쿠마딘을 복용하고 있는 환아 1례와 술전 심부전이 심했으며 마지막 추적 검사당시(술후 11개월) 심비대가 남아있어 digoxin을 사용하고 있는 환아 1례를 제외하고는 모두 어떤 약도 복용하고 있지 않았다. 추적 검사중 시행한 심에코 상에서 승모판 역류증이 있었던 환아는 없었으며 정도의 승모판 협착증(심에코상 velocity 2.5 m/sec 이하)이 남아있는 환아가 1례 경증의 대동맥하 협착증이 남아있는 환아가 1례 있었다.

고 찰

1963년 Shone 등은 좌측심장의 폐쇄가 있던 환자들을 연구하다가 다음의 4가지 병변 즉 승모판의 낙하산형 기형(parachute deformity) 좌심방의 승모판 상부 링(supralvalvular ring), 대동맥판하 협착(subaortic stenosis), 대동맥 축착증의 병변들이 자주 같이 나타나는 것을 발견하고 이 4가지 병변이 하나의 발생학적으로 연관되어 있을 것이라고 추측하여 손

증후군이라 명명하였다¹⁾. 이 논문에서 Shone 등은 8례의 환자들의 부검소견을 발표하면서 모든 환자들이 모두 일정한 임상양상을 나타내는 것이 아니며 폐쇄의 심한 정도 및 동반된 기형의 종류에 따라 나타나는 임상 양상에 차이가 나며 특히 승모판 협착은 치료가 어려워 승모판 교련 절개술만으로는 승모판 협착의 완화를 기대할 수 없으며 단지 인공 판막 치환술만이 승모판 협착을 완화할 수 있는 유일한 방법이라고 주장했다¹⁾. 또한 Bolling 등도 손 증후군을 갖고 있던 30례의 환자를 분석하여 승모판 협착의 정도가 심할수록 수술 사망률이 높으며 장기 생존율도 떨어진다고 보고했으며 이러한 결과는 승모판 교련 절개술만으로는 완전한 승모판 폐쇄 완화를 가져올 수 없으며 따라서 계속되는 승모판 협착과 이에 따른 재수술의 빈도가 증가하면서 수술 사망률 및 이환율이 높아진다고 주장했다⁶⁾. 또한 승모판 협착이 심한 환자일수록 좌심실 유출로의 폐쇄정도가 더욱 심해진다고 주장했는데 이러한 주장은 Kieffer 등이 손 증후군이 있는 환자에서 심실 중격의 만곡이 역전(reversed curvature)된다는 사실을 발표한 것과 맥을 같이한다⁹⁾. 즉 승모판 협착의 정도가 심할수록 폐동맥압 및 우심실 압이 증가되어 우심실 압이 좌심실 압력보다 같거나 높게 되어 심실 중격이 좌심실 쪽으로 치우치게 되고(reversed curvature) 따라서 대동맥판막하 협착을 더욱 더 조장하게 된다는 것이다. 본 연구에서는 심도자를 실시한 9례의 환자중 폐동맥압 및 우심실압력과 대동맥하 협착의 연관성을 찾기 어려웠으나 환자 수가 적은 점을 생각한다면 이러한 주장을 무시하지는 못하리라 생각된다.

대동맥 축착증과 승모판 협착과의 연관성은 이미 여러 논문에서 많이 거론되어왔다. 1974년 Rosenquist 등은 대동맥 축착증으로 진단된 53례의 부검소견상 31례에서 선천적으로 승모판막의 이상이 있음을 발견했으며 여러 임상병리 집담회에서도 많은 수의 대동맥 축착증의 환자에서 선천성 승모판 협착증이 같이 나타난다는 점을 강조했다^{3, 9-11)}. 즉 대동맥 축착증으로 진단되어 교정술을 시행한 후에도 계속적으로 심부전이 호전되지 않는 환자에 있어서 반드시 승모판 협착증이나 대동맥하 협착증 같은 좌심실 유출로의 협착을 의심해야 한다는 것이다³⁾.

따라서 요즘에는 선천성 승모판 협착증이나 대동맥 축착증을 좌심실 형성 부전 증후군(hypoplastic left heart syndrome, 좌측 심장은 상행, 하행 대동맥 및 대동맥궁을 포함)의 일환으로 분류하려는 경향이다¹²⁾. 즉 선천성 승모판 협착증, 대동맥 축착증 등 하나의 좌측 심장 유출로의 협착이 있는 경우를 class I로 놓고 2개 또는 3개가 같이 있는 경우는 class II, III, 그리고 가장 심한 형태 즉 Norwood 술식이 필요한 대동맥판 폐쇄증(aortic atresia)을 class IV로 분류하였다.

이 분류에 따르면 class III, IV의 경우는 대개 Fontan 류의 수술의 적응이 되며 class I, II의 경우에는 양심실을 모두 교정할 수 있는 경우가 대부분이다. 그러나 손 증후군의 경우 좌심실 유출로의 협착 정도가 다양하며 승모판 협착의 존재 유무 및 협착 정도에 따라 수술적 접근에 있어 차이가 많기 때문에 일률적으로 이러한 수술의 적응이 된다고 하기에는 곤란하며 각각의 증례에 따라 수술적 접근에 있어 차이를 두어야 한다고 생각된다.

1990년 Bolling 등이 좌심실 유출로 협착의 수술 방법에 대하여 주장한 바는 다음과 같다⁸⁾. 대동맥 판류의 크기가 적당하고 대동맥판막하 협착만 있을 경우에는 심실 중격 절제(septal myomectomy)만으로도 충분하나 긴 터널 모양의 대동맥하 협착(tunnel shaped subaortic stenosis)이나 대동맥 판류가 작은 경우에는 심실 중격 절제만으로는 불충분하며 Konno 술식 같은 대동맥 심실 성형술(aortoventriculoplasty)이 필요하다는 것이다. 승모판 협착의 경우에는 수술적 치료가 어려운데 이것은 승모판 협착의 종류가 다양하며 판막하부(subvalvular apparatus)의 협착의 정도에 차이가 많기 때문이다. 유아 및 소아의 경우 가능한 한 판막 성형술을 시도해야 하나 대개의 경우 성인에서의 퇴행성 또는 류마티스성의(degenerative or rheumatic) 승모판 질환과는 달리 판막 성형술이 성공하기 어려우며 이 경우 인공판막 치환술을 시행해야 한다(조직 판막의 경우 소아에서는 석회화가 더 빨리 진행되므로 기계판막을 권하고 있다). 또한 판막 성형술의 경우 판막륜 절개뿐만 아니라 판막 하부의 협착 즉 건삭 및 유두근의 협착 정도 및 양상을 주의 깊게 관찰하고 필요하면 건삭의 분리, 절개, 절제 또는 유두근 절개까지 시행하도록 권하고 있다. 좌심방내 승모판 상부 링의 경우는 대부분에 있어서 한번 절제로 완전 치유가 가능하며 절제 후에 압력 차이나 재발 등은 거의 없다고 주장하고 있다. 본 연구에서는 승모판 교련 절개술만 시행한 군과 승모판 하부까지 수술한 군간에 수술 후 협착의 정도에 차이를 찾아 볼 수 없었으나 승모판 협착의 정도가 다르고 협착의 원인에 있어 차이가 있기 때문에 어떤 결론을 내리기는 어려웠다. 그러나 좌심방내 승모판 상부 링의 경우에는 한번 절제로 잔존 협착이나 재발의 경우는 없었다.

손 증후군의 장기 성적에 관한 보고는 거의 없다. 손 증후군의 수술적 치료 및 결과에 대한 몇몇 보고가 있어 왔으나 장기 성적에 관한 보고는 거의 없다²⁻⁵⁾. Bolling 등이 보고한 바에 의하면 대동맥 축착증과 승모판 협착증은 수술후에도 많은 수에서 유의한 압력차이를 보이고 있으며 이로 인해 재수술을 한 경우가 많으나 좌심방내 승모판 상부 링 및 대동맥하 협착의 경우에는 대개 한번의 수술로 좋은 결과를 얻을 수 있으며 대부분의 환아에서(94% 이상) NYHA Fc II

이하의 양호한 상태에 있었다고 보고하고 있다⁸⁾.

결론적으로 손 증후군은 해부학적으로나 혈역학적으로 다양하고 폭넓은 임상양상을 보이며 수술 사망률 및 이환율이 높으나 각 증례에 있어서 해부학적 병변의 상태를 잘 파악하여 적절한 치료를 한다면 양호한 장기 성적을 거둘 수 있다는 것이다. 그러나 대동맥 축착증과 승모판 협착증의 경우에는 재협착 및 협착이 남아 있는 경우가 많아 재수술을 요하는 경우가 많으며 따라서 이에 대한 세심한 주의 관찰이 요망된다고 하겠다.

결 론

손 증후군은 매우 드물게 발생하며 예후도 좋지 않은 질환이다.

서울대학교병원 흉부외과에서는 1985년부터 1994년까지 수술적 치료를 받은 9명의 손 증후군 환자를 분석한 결과 수술 사망률은 22.2%로 비교적 높았으나 장기추적 상에서는 양호한 결과를 나타냈다.

따라서 각각의 환자에 있어서의 해부학적 병변의 특징을 잘 파악하여 이에 따른 적절한 치료를 시행한다면 좋은 장기성적을 기대할 수 있다고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P, Lillehei CW, Edwards JE. *The developmental complex of "parachute mitral valve," supralvalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta.* Am J Cardiol 1963;11:714-25.
2. Tandon R, Moller JH, Edwards JE. *Anomalies associated with the parachute mitral valve : a pathologic analysis of 52 cases.* Can J Cardiol 1988;2:278-81
3. Noren JR. *Clinical Path. Conference. Coarctation of aorta as part of Shone syndrome.* Minn-Med. 1968;58(11):1617-27
4. Kieffer RW, Hunchins GM, Moore GW, Buckley BH. *Reversed septal curvature. Association with primary pulmonary hypertension and Shone's syndrome.* Am J Med 1978;66:831-5
5. Stellin G, Bortolotti U, Mazzucco A, Faggian G, Guerra F. *Repair of congenitally malformed mitral valve in children.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95:480-5
6. Terzaki AK, Lachman RD, Ali MK, Hallman GL, Cooley DA. *Successful surgical treatment for parachute mitral valve complex. Report of 2 cases.* J Thorac Cardiovasc Surg 1968;56:1-10
7. Schachner A, Varsano I, Levy MJ. *The parachute mitral valve complex.* J Thorac Cardiovasc Surg 1975;70:451-7
8. Bolling SF, Iannetoni MD, Dick II M, Rosenthal A, Bove EL. *Shone's anomaly : Operative results and late out-*

- come. Ann Thorac Surg 1990;49:887-93.
9. Rosenquist GC. Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. A spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve. Circulation 1974; 46:985-93.
 10. Easthope RN, Tawes RL, Bonham-Carter RE, Aberdeen E, Waterston DJ. Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. Am Heart J 1969;77:743-54
 11. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta-particular reference to infancy. Circulation 1970;41:1067-75
 12. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery. 2nd ed. New York : Churchill Livingstone Inc. 1993;1269, 1343-59

=국문초록=

서울대학교병원 흉부외과에서는 1985년부터 1994년까지 총 9례의 손 증후군 환자를 치험하였다. 남자 환자가 8례이었고 여자 환자가 1례이었다. 첫 수술을 시행한 연령은 2개월에서 11세까지로 평균 연령은 33.0 ± 31.0 개월이었다. 선천성 승모판 협착증 및 대동맥 축착증은 모든 환아에서 존재하였고 승모판 상부 링 및 대동맥하 협착은 각각 4례의 환아에서 발견되었다. 2례의 환아에 있어서는 손 증후군의 4가지 병변 모두를 가지고 있었다. 3례의 환아에 있어서는 한번에 완전 해부학적 교정술을 시행하였으며 나머지 2례의 환아에 있어서는 개흉술 하에 대동맥 축착증을 교정하고 나중에 정중 흉골 절개 하에 나머지 병변을 교정하는 단계적 수술을 시행하였다. 9례의 환아에 있어서 총 45개의 수술적 치료를 시행하여 1례당 평균 수술적 치료는 5.0 ± 0.7개이었다. 세번째 수술을 시행한 환아는 2례이었으며 각각 지속적인 승모판 협착으로 승모판 치환술을 시행한 환아와 지속적인 대동맥 축착으로 대동맥 축착 성형술을 시행한 환아이었다.

한번에 완전 교정술을 시행한 환아와 1차 단계적 수술을 시행한 환아에 있어서 수술 사망률은 없었으나 2차 단계적 수술을 시행한 6례중 2례가 사망하여 수술 사망률은 22.2%이었으며 사망한 2례 모두 1차 대동맥 축착증 교정술후 계속되는 심부전 및 인공 호흡기 이탈이 되지 않아 각각 1차 수술 후 9일과 15일 후에 완전 교정술을 시행했던 환아들로 모두 좌심실 형성부전에 의한 심부전으로 사망하였다. 세번째 수술시 사망한 환아는 없었다.

생존한 7례 모두 11개월에서 12년까지(평균 6.7 ± 3.6년) 장기 추적 조사하였으며 모두 뉴욕 심장 협회 활동도 1군에 속해 있었으며 판막 치환술로 인하여 쿠마딘을 복용하고 있는 환아와 마지막 추적조사시 흉부 X선 사진상 약간의 심비대가 있어 디곡신을 복용하고 있는 환아를 제외하고는 어떤 약도 복용하고 있지 않았다.

결론적으로 손 증후군은 수술 사망률 및 이환율이 높은 질환이긴 하나 각각의 해부학적 병변의 특징을 잘 파악하여 적절한 치료를 한다면 좋은 장기성적을 기대할 수 있다는 것이다.