

선천성 승모판막 기형 환자에서 승모판막 성형술

장희진* · 이정렬* · 노준량* · 김용진* · 김웅한*

Results of Mitral Valve Repair in Patients with Congenital Mitral Disease

Hee-jin Jang, M.D.*, Jeong-Ryul Lee, M.D.*, Joon-Ryang Rho, M.D.*, Yong-Jin Kim, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*

Background: Mitral valve abnormalities in the pediatric population are rare. Mitral valve replacement for pediatric mitral lesions can cause problems such as a lack of growth potential. There are only limited experiences with mitral valve repair at any institution, so the purpose of this study is to evaluate the outcomes of mitral valve repair in pediatric patients. **Material and Method:** Sixty-four consecutive children (28 males and 36 females) with a mean age of 5.5±4.7 years underwent mitral valve repair for treating their congenital mitral valve disease between January 1996 and December 2005. The patients were divided into two groups: group 1 (34 patients (53.1%)) had isolated disease (mitral anomaly with or without atrial septal defect or patent ductus arteriosus) and group 2 (30 patients (46.9%)) had complex disease (mitral anomaly with concurrent intracardiac disease, except atrioventricular septal defect). **Result:** The overall in-hospital mortality was 6.3%; group 1 had 5.9% mortality and group 2 had 10.0% mortality. The postoperative morbidity was 18.8%; group 1 and 2 had 14.7% and 23.3% postoperative morbidity, respectively, and there was no significant difference among the groups. The median follow-up was 4.6 years (range: 0.5~12.2 years). The 10-year survival rate was 95.3%. The 10-year freedom from re-operation rate was 76.1% with 10 re-operations. The majority of the functional classifications were annular dilatation and leaflet prolapse. A mean of 2.1±1.1 procedures per patient were performed. The echocardiography that was done at the immediate postoperative period showed a significant improvement in the mitral valve function. The follow-up echocardiographic results were significantly improved. However, mitral stenosis newly developed over time, and there were significant differences according to the repair strategies. **Conclusion:** The patients who underwent mitral valve repair for congenital mitral anomalies showed good results. The follow-up echocardiography revealed satisfactory short-term and long-term results. Close follow-up is necessary to detect the development of postoperative mitral stenosis or regurgitation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:175-183)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Mitral valve, repair

서론

선천성 승모판막 기형은 드물 뿐만 아니라, 병리해부학적 구조도 매우 다양하며[1], 다른 심기형과 동반된 경우가 많은데, 부분 또는 완전 방실증격결손증이나 Shone 기

형을 포함한 좌심실 유출로 협착증 또는 좌심실 형성 부전증, 그리고 승모판막 형성 부전증에서 발견할 수 있다. 그 중 협착 또는 폐쇄 부전을 보이는 승모판막 기형에서 기존의 판막 구조를 유지한 상태에서 용이하게 성형술을 시행할 수 있는 병리해부학적 구조를 가진 경우는 많지

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일 : 2008년 8월 28일, 심사통과일 : 2008년 11월 15일

책임저자 : 이정렬 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-2072-2120, (Fax) 02-765-7117, E-mail: jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

않다. 판막은 재생되지 않는 구조물이면서, 특히 소아의 경우 판막륜이나 판막의 크기가 작고 다른 심기형이 같이 동반된 경우가 많아 판막의 성형이 용이하지 않는 경우가 많고, 수술 결과에 한계가 있을 수 있다. 또한 인공판막으로 치환술을 하는 경우, 환자의 연령이 증가함에 따라 환자-인공판막 부조화가 발생할 수 있다.

그러나, 승모판막 성형술은 승모판막 치환술에 비해 판막하 구조와 좌심실의 모양을 보존함으로써 수술 후 좌심실의 기능을 보다 향상시킬 수 있으며, 성형술에서 수술 사망률이나 인공판막과 관련된 합병증인 혈전 색전증, 심내막염 그리고 항응고제 복용에 따르는 출혈 등의 빈도는 낮다는 것은 이미 알려진 바이다[2-4]. 승모판막 성형술은 아직도 무시할 수 없는 여러 합병증이나 사망률을 보이고 있으나[5,6], 복합 심기형을 동반한 선천성 승모판막 기형을 가진 환자에서 승모판막 성형술을 시행한 경우 훌륭한 성적을 보고한 경우도 있다[6-14]. 그러나 우리 나라에서는 소아에서의 승모판막 성형술에 대한 보고들이 많지 않아, 본 연구에서는 승모판막 성형술을 시행한 64명의 환자를 대상으로 초기 및 장기 성적을 분석하고자 하였다.

대상 및 방법

1996년 1월부터 2005년 12월까지 승모판막 성형술을 시행한 총 64명의 소아 환자를 대상으로 하였으며, 의무기록지를 토대로 후향적으로 분석하였으며, 모든 수술은 4명의 외과의에 의해 시행되었다. 남자는 28명, 여자는 36명이었고, 수술 당시 평균 연령은 5.5±4.7세였으며, 수술 당시 평균 체중은 19.2±14.8 kg이었다.

승모판막 질환 내에서도 다른 선천성 심기형이 동반된 경우와 그렇지 않은 경우, 방실중격결손증에 동반된 경우 등에 따라 그 원인이나 수술방법들이 차이가 있을 수 있어, 본 연구에서는 전체 승모판막 질환을 모두 포함하면서, 이를 두 그룹으로 나누어 분석하였다. 1군은 승모판막 기형만 있거나, 심방중격결손이나 동맥관 개존증 등의 단순 기형을 동반하고 있는 경우로 34명(53.1%), 2군은 1군을 제외한 다른 복합 심기형을 동반하고 있는 경우로 30명(46.9%)이었다(Table 1).

통계적 방법은 SPSS version 15.0 소프트웨어(SPSS Inc, Chicago, Ill)를 이용하였고, 생존 분석은 Kaplan-Meier 방법을 이용하였다. 각 군사이의 비연속 변수들은 카이제곱 또는 Fisher's exact 분석을 이용하였고, 연속 매개변수들은 ANOVA를 이용하여 분석하였으며, 종단 변수는 GEE (ge-

Table 1. Associated anomalies in group 2 (mitral anomaly with concurrent intracardiac disease except atrioventricular septal defect)

Associated anomaly	No.
Aortic stenosis	3
Aortic regurgitation	1
Tricuspid regurgitation	7
Ventricular septal defect	4
VSD+PFO	2
VSD+CoA	1
VSD+CoA+ASD+PDA	1
VSD+TR	1
TOF	1
DORV+PS	1
ALCAPA	2
TGA	1
PAPVR+TR	1
AR+TR	3
AP window+TR	1

VSD=Ventricular septal defect; PFO=Patent foramen ovale; CoA=Coarctation of aorta; ASD=Atrial septal defect; PDA=Patent ductus arteriosus; TR=Tricuspid regurgitation; TOF=Tetralogy of Fallot; DORV=Double outlet right ventricle; PS=Pulmonary stenosis; ALCAPA=Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery; TGA=Transposition of great arteries; PAPVR=Partial anomalous pulmonary venous return; AR=Aortic regurgitation; AP window=Aortopulmonary window.

neralized estimating equation)를 이용하여 분석하였다. p가 0.05 미만일 경우를 통계학적으로 유의성이 있다고 판정하였다.

결 과

각 군 간 수술 당시 연령과 체표면적은 1군이 다른 군에 비해 연령(p=0.002)이 많고 체표면적(p=0.001)이 넓었다. 하지만 각 군간 심폐바이패스 시간이나 대동맥차단 시간, 중환자실 재원일수 및 총 재원일수는 차이가 없었다.

수술 후 재원기간 내 전체사망률은 6.3%로, 1군에서 2명(5.9%), 2군에서 3명(10%)으로, 각 군간에 의미 있는 차이는 없었다. 사망 원인을 살펴보면, 1군에 속한 1명은 저체중 출산으로 수술 전 경구 섭취 부진 및 호흡곤란으로 시행한 검사에서 선천성 승모판막 역류로 진단 받은 환자

로, 생 후 18일째 수술을 시행 받았다. 수술 소견에서 건삭이 위축되어 있는 소견을 보였고, 이에 건삭 분리술 및 Reed 방법을 이용한 판막륜 성형술을 시행 받고 수술 후 21일째 원인을 알 수 없는 혈액 응고 장애로 인한 기도 출혈로 사망하였다. 다른 1명의 경우 수술 전 호흡곤란 및 청색증이 있어 시행한 검사에서 이차공형 심방 중격 결손을 동반한 선천성 승모판막 협착으로 진단 받고 생 후 27일째 수술을 시행 받았다. 수술 소견에서 낙하산형 승모판막 형태를 보였고, 좌심실의 크기가 작았으며, 이에 교련 절제술을 시행 받았으나, 수술 후 중등의 승모판막 역류를 동반한 폐울혈과 저심박출량 증후군으로 수술 후 20일째 Carbomedics 16 mm를 이용한 승모판막 치환술을 시행 받았다. 그러나 수술 후에도 저심박출량 증후군이 호전되지 않았고, 혈행성 감염으로 인한 패혈증으로 1차 수술 후 111일째 사망하였다. 2군에 속한 1명은 생 후 빈호흡이 있어 시행한 검사에서 심실 중격 결손과 대동맥 축착증을 동반한 선천성 승모판막 협착으로 진단받고 생 후 15일째 수술을 시행 받았다. 수술 소견에서 좌심실의 최대 직경이 1 cm보다 작았고, 대동맥판륜은 5 mm 정도로 측정되었으며, 좌심실 유출로의 가장 좁은 곳은 대동맥궁으로, 3 mm 정도로 측정되었다. 승모판막은 교련이 융합되어 있는 것 외에는 판막하 구조물은 정상 형태를 띠고 있었으나, 판막이 전체적으로 작은 소견을 보였고, 판막륜의 직경은 7 mm 정도로 측정되었다. 이에 환자는 교련 절제술을 시행 받고 수술 후 시행한 심초음파에서 승모판막의 유의한 협착이나 역류는 관찰되지 않았으나, 수술 후 2일째 좌심실 부전이 호전되지 않아 사망하였다. 이외 다른 1명은 미숙아로 출생 직후 호흡곤란으로 심폐 소생술을 1회 시행받았다. 이후 시행한 검사에서 심실 중격 결손을 동반한 선천성 승모판막 역류로 진단 받고 생 후 7개월째 수술을 시행 받았다. 수술 소견에서 건삭이 전반적으로 늘어나 있어, 심실 중격 결손은 Dacron 패취를 이용하여 막아 주고 승모판막 전엽을 삼각 절제술 후 판막륜을 주름성형술(placation)을 통해 좁혀 주었다. 수술 직후 중환자실에서 심실 세동으로 1회 심폐 소생술을 시행하였으나 이후에도 심실 세동이 반복적으로 발생하였고, 심을 동전환에도 소생되지 않아 술 후 1일째 사망하였다. 마지막 1명은 반복적인 각혈로 시행한 검사에서 부분 비정상 폐정맥환류(partial anomalous pulmonary venous return), 심방 중격 결손, 승모판막 및 삼첨판막 역류 및 심한 심부전과 폐동맥고혈압(mean pulmonary artery pressure=57 mmHg)이 관찰되어, 5세에 수술을 시행 받았다. 수술 소견에서

승모판막 전엽의 건삭이 늘어나 있어 인공 건삭을 만들어 주었고, 이외 De Vega식의 삼첨판막 판륜 성형술과 자가 심낭을 이용하여 심방 중격 결손을 막아주었으나, 심폐기 이탈이 되지 않아 심방 중격 결손의 자가 심낭 패취에 구멍을 내어 주었다. 수술 후 심초음파에서 EF (ejection fraction)가 10% 내외로 전반적으로 좌심실의 수축력이 감소되어 있어 술 후 1일째 좌심실보조장치(left ventricular assist device)를 삽입하였고, 술 후 3일째 ECMO (Extra-Corporeal Membrane Oxygenation)로 교체하였으나 다장기 기능부전 및 파종성 혈관내 응고 증후군(disseminated intravascular coagulation syndrome)으로 술 후 10일째 사망하였다.

수술 후 합병증 발생률은 18.8%로, 1군에서 5명(14.7%), 2군에서 7명(23.3%)으로 각 군간에 의미 있는 차이는 없었다. 각 합병증은 총 19건이 있었고, 부정맥, 흉골 봉합 지연, 수술 후 출혈, 수술 후 감염이 각 2건 있었다.

중간 추적관찰기간은 4.6년이었다(범위 0.5~12.2년). 2명에서 만기사망이 있었고, 2명 모두 다른 심기형은 동반되어 있지 않았다. 이 중 한 명은 승모판막 후엽의 판막열로 인한 선천성 승모판막 역류로 진단 받아, 판막열 봉합과 2차 건삭 절제 및 유두근 분리술을 시행 받은 후, 수술 후 4년 5개월째 부정맥으로 사망하였다. 다른 한 명은 수술 전부터 호흡곤란이 심하였던 환자로, 선천성 승모판막 역류로 진단받았다. 수술 전 시행한 심초음파에서 EF (ejection fraction)가 30%로 좌심실 기능이 매우 저하되어 있었고, 좌심실의 크기가 증가되어 있었으며, 수술 소견에서는 후엽의 움직임이 둔화되어 있었고, 판막륜이 늘어나 있었으며, 좌심실이 커져 있는 소견을 보였다. 이에 Duran ring 25 mm로 판막륜 성형술을 시행 받았고, 수술 후에도 EF가 15% 이하로 좌심실 기능이 지속적으로 저하되어 심장 이식을 기다리던 중 심부전 악화로 수술 후 9개월째 사망하였다. 이에 1년 생존률은 98.3%, 5년 및 10년 생존률은 95.3%였다.

10명에서 재수술이 필요하였고, 이 중 2명은 수술 후 시행한 심초음파에서 지속적으로 중등도 이상의 승모판막 역류가 관찰되어 재원기간 중 재수술하였고, 이 중 1명은 승모판막 치환술을 시행하였다. 나머지 8명 중 6명에서 승모판막 치환술을 시행 받았다. 1년 무재수술 생존률은 100%, 5년 무재수술 생존률은 90.6%, 그리고 10년 무재수술 생존률은 76.1%이었다(Fig. 1). 재수술 발생은 각 군간에 통계적으로 유의한 차이가 없었고(Fig. 2), 수술 술식별로는 유두근 분리(papillary muscle split)(p=0.015)나 자가

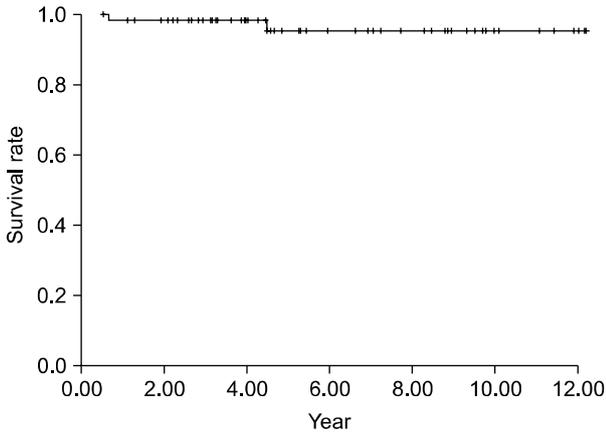


Fig. 1. Reoperation-free interval curve in all patients.

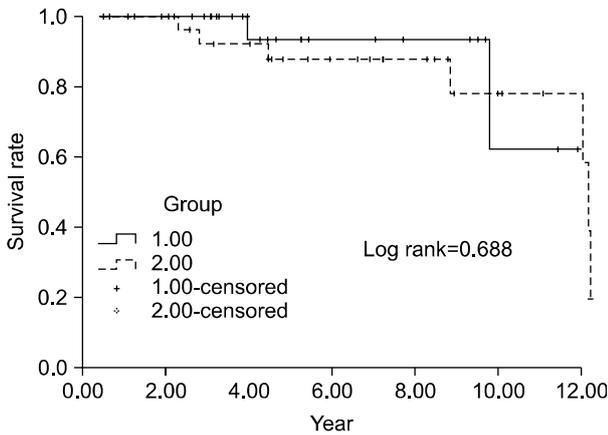


Fig. 2. Reoperation-free interval curve among groups (group 1: mitral anomaly with or without atrial septal defect or patent ductus arteriosus, group 2: mitral anomaly with concurrent intracardiac disease except atrioventricular septal defect).

심낭을 이용한 판막 치환술(p=0.022)을 시행 받은 경우가 다른 술식을 시행 받은 경우보다 재수술을 받을 가능성이 통계적으로 유의하게 증가하였다.

육안적 소견은 Carpentier의 기능적 분류에 따라 분류하였고, 판막열(leaflet cleft)이나 판막륜 확장의 소견을 보이는 경우에는, 다른 승모판막 기형을 동반한 경우가 있었다. 가장 많은 기형은 판막륜 확장(n=31)과 판막 탈출(n=18)이었고, 해부학적 및 기능적 구조에 따라 성형술을 시행하였으며, 성형술은 각 환자에서 평균 2.1±1.1개의 술식이 시행되었다(Table 2, 3).

수술 전 증상으로는 주로 호흡곤란을 동반한 호흡기계 증상을 호소하였으며(n=23, 36.0%), 이외 경구섭취 부진

Table 2. Distribution of morphologic abnormalities

Mitral valve abnormality	No.
Mitral valve stenosis	
Commissural fusion	1
Parachute	2
Supravalvar ring	1
Mitral valve incompetence	
Type I (normal leaflet motion)	
Cleft mitral valve	13
Annular dilatation	31
Type II (enhanced leaflet motion)	
Chordae elongation or rupture	13
Leaflet prolapse	18
Type III (restricted leaflet motion)	
Anomalous papillary muscle insertion	1
Chordae shortening or thickening	6
Single papillary muscle	1
Leaflet thickening	1

(n=4), 식은땀(n=3), 발육부진(n=3) 등을 호소하였다.

심초음파는 입원 직후와 병동으로 전동 후, 그리고 추적 관찰(중간값 4.6년) 중 술 후 1년, 5년, 10년째에 시행하였다. 수술 직후 재원기간 중 시행한 심초음파 추적결과 의미 있게 승모판막 폐쇄부전은 개선되었고(p=0.009) 추적 관찰 심초음파 결과에서도 수술 1년 후(p=0.042), 10년 후(p=0.021) 시행한 심초음파 결과에서 수술 후 승모판막 역류는 통계학적으로 유의하게 개선되었으며, 수술 5년 후 시행한 심초음파 결과에서는 승모판막 역류가 개선되는 경향을 보였다(p=0.084). 수술 전 심초음파에서 3도 또는 4도의 판막 역류를 보이는 환자는 81.3%였으나, 수술 직후 및 수술 1년 후 시행한 심초음파에서는 그 비율이 15.6% 및 17.2%로 감소하였고, 수술 직후에는 84.4%의 환자에서 승모판막 역류가 2도 이하로 감소하였다. 한편 승모판막 역류로 수술 받은 후 추적 심초음파에서 승모판막 평균 압력차(mean pressure gradient), 판막 개구부 면적(mitral valve area) 및 폐동맥 수축기 혈압(pulmonary artery systolic pressure)을 측정하였고, 환자의 37.5%에서 마지막 심초음파 결과에서 정도 이상의 판막 협착의 소견을 보였다(Fig. 3).

수술 술식 중에서는, 단일 변량 분석(univariate analysis)에서 유두근 분리술(p=0.005), 판막엽 사각 절제술(p=0.043)을 시행 받은 환자에서 통계적으로 유의하게 판막 협착이 발생하였고, 인공 건삭을 만들어 준 경우(p=0.056) 판

Table 3. Repair techniques used in the reconstruction of mitral valve anomalies

Repair technique	No.
Stenosis	
Papillary muscle split	2
Chordae split	2
Commissurotomy	3
Incompetence	
Cleft repair	14
Papillary muscle split	10
Chordae split	3
Chordae shortening	4
Commissuroplasty	16
De Vega annuloplasty	5
Chordae resection	6
Leaflet replacement with autologous pericardium	2
Triangular/quadrangular resection	15
Ring annuloplasty	14
Anterior or posterior annular plication, annuloplasty	11
Wooler-Key annuloplasty	8
Artificial chordae formation	14
Annulus slicing	2
Reed method annuloplasty	2
Leaflet plication	2

막 협착의 발생이 증가하는 경향을 보였다. 그러나 각 구간 수술 후 판막 협착의 발생 여부는 통계적으로 차이가 없었다.

고 찰

선천성 승모판 질환이 다른 심기형 동반 없이 단독으로 발생하는 경우는 매우 드물며, 많은 경우에 있어서 다른 복합 심기형과 동반되어 나타난다[1]. 1970년대 초반 Carpentier 등이 승모판막 폐쇄부전을 기능적으로 분류하고 여러 수술수기를 개발, 발표한 이후 승모판막 폐쇄부전에 있어 판막 성형술이 시작되었다. 승모판막은 구조적으로 승모판륜, 전판엽 및 후판엽(posterior leaflet), 건삭, 유두근 등으로 구성되며, 선천성 승모판막 기형은 이 중 하나 이상의 부분에서 병변이 생길 수 있기 때문에 매우 다양한 해부학적 이상 소견을 보인다. 이에 Carpentier는 승모판막의 판막의 운동성에 따라 크게 3가지로 기능적 분류를 하였는데, I형은 판막이 정상 운동을 보이는 것이고 II형은 판막의 운동성이 증가하거나 탈출을 보이는 것이며, III형

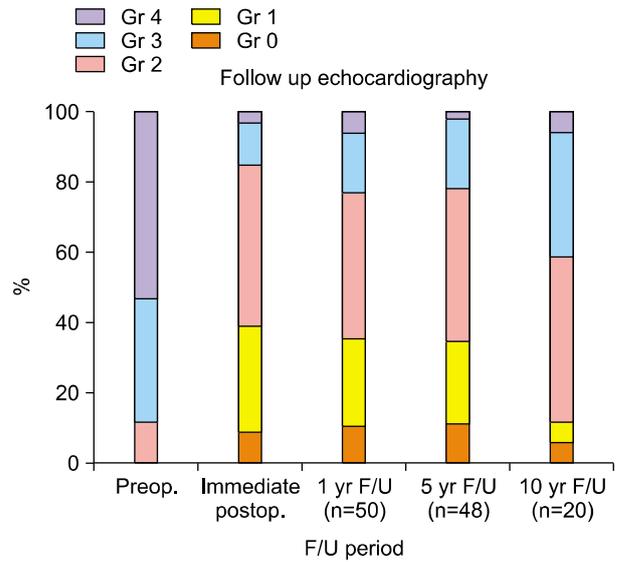


Fig. 3. Changes of mitral valve regurgitation with time by echocardiography. Preop.=Preoperative echocardiography; Immediate postop.=Immediate postoperative echocardiography; 1 yr F/U=Postoperative 1 year follow-up echocardiography; 5 yr F/U=Postoperative 5 year follow-up echocardiography; 10 yr F/U=Postoperative 10 year follow-up echocardiography; Gr=Grade.

은 판막의 움직임에 제한을 받는 것으로 보고하였다[15].

I형의 경우, 승모판막 폐쇄부전의 증상을 보이면서 대부분이 판막륜(annulus) 또한 같이 확장되어 있는 경우가 많다. 판막륜 확장은 판막열(leaflet cleft)을 동반하거나 또는 방실 중격 결손의 불완전한 교정으로 인한 잔존 판막열과 동반되기도 한다. 본 연구에서도 판막열과 판막륜 확장이 가장 많은 빈도로 나타났다. 이 경우 판막열은 건삭이 붙는 판막연(edge)까지 단속봉합(interrupted suture)을 시행하여 판막에 압력을 받지 않도록 하여야 한다[16]. 판막륜이 확장되어 있는 경우 인공 링(prosthetic ring)을 이용하여 판륜 성형술(ring annuloplasty)을 하게 되는데, Carpentier 등은 적절한 개구부 면적을 만들어 주고, 판막의 교합을 유지하기 위해 인공 링을 사용한 판막륜 성형술을 보고하였다[17]. Chauvaud 등[6,18]은 승모판막 폐쇄부전을 동반한 2세 이상의 소아에서 링을 이용한 판막륜 성형술을 고려하였다. 이는 이전의 경험에서 링을 삽입하지 않고 판막 성형술을 한 이후에는 유의할 만한 잔류 승모판막 역류가 약 25%에서 존재하였기 때문이다[6]. 다른 최근 보고에서도 이러한 인공 링을 이용한 판막륜 성형술에 대해 보고하고 있다[5,8,13]. 판막 재건술에서 인공 링을 사용하는 목적은 판륜의 확장을 교정하고, 양판엽의 교합을 더 좋

게 하며, 관절의 절제 후에 관절이나 관절에 가해진 봉합을 보장하고, 나중에 생길 수 있는 추가적인 관절의 확장을 방지하는 데 있다[19,20]. 승모관막은 좌심실의 모양과 혈류 역학에 있어서 중요한 역할을 하고 있는데, 승모관막은 정상적으로 이완기 동안에 원형으로 크기가 최대가 되고, 수축기 때는 D자 모양으로 편평해져 약 26%의 크기의 감소를 보인다[21]. 따라서 인공관막이나 단단한 인공링으로 승모관막을 고정하는 것은 좌심실 기능의 장애를 초래하므로, 수술 후 축소된 좌심실의 수축기 기능의 비교에서는 유연성이 있는 인공 링을 사용한 경우에 보다 나은 좌심실 기능을 유지할 수 있다는 보고가 있다[22-24]. 그러나, 1세 미만이거나 체중이 적은 소아에서는 장치 성장에 따르는 문제점들 때문에 인공 링을 사용하는 경우, 관절의 성장에 장애를 초래하거나 또는 인공 링으로 인한 심내막염이나 혈전 색전증 등의 가능성을 내포하고 있기 때문에, 이러한 환자에서는 관절에 부분적으로 관절 성형술을 하여야 한다. 즉, Wooler 등이 발표한 비대칭적 관절 성형술이나, 자가 심낭이나 Teflon felt를 이용한 De Vega 관절 성형술을 적용할 수 있다[9,25]. 본 연구에서는 총 14명의 환자에서 인공 링을 이용하여 관절 성형술을 시행하였고, 이중 5명은 Cosgrove ring, 6명은 Duran ring을 사용하였고, 3명에서는 Carpentier-Edward ring을 이용하였다. 인공 링을 삽입한 경우 삽입한 링의 종류와 합병증이나 사망률 및 수술 후 재수술 여부 등에는 통계학적으로 유의한 차이가 없었고, 수술 후 승모관막 기능의 차이는 없었다. 그러나 인공 링은 소아에서의 관절의 성장을 방해하여 향후 재수술을 받을 가능성이 있음을 간과할 수는 없으며, 인공 성형물이 시간이 지남에 따라 주위의 섬유화 등에 따른 판누스(pannus)가 형성된다거나, 관절 교련부의 융합에 의한 승모관 협착의 발생 가능성도 있어, 성장 잠재력이 높은 소아에서의 관절 주위의 인공 링 삽입은 가능하면 피하는 것이 좋으리라 판단된다[26].

II형의 경우, 승모관 탈출증은 건삭의 신장, 파열이나 손상, 유두근의 신장 혹은 파열 등이 주원인이 되어 생기며 주로 승모관막 폐쇄부전의 소견을 보인다. 이 경우에도 2차적인 관절의 확장을 동반될 수 있다. 이 경우는 Carpentier 등이 발표한 여러 관절 성형술을 시행할 수 있다[14]. 건삭의 신장 또는 파열된 부분의 관절을 삼각형 또는 사각형 형태로 절제한 후 이를 봉합하고 관절 성형술을 시행하거나 또는 유두근을 삽입하는 방법, 그리고 건삭을 이식하거나 새로운 건삭을 만들어 주는 경우가 있다[14,17].

III형의 경우, 교련부 융합, 건삭 융합, 건삭 단축 혹은

비대나 유두근의 이상으로 관절의 움직임에 제한이 있는 것으로, 유두근이 정상인 경우는 관절의 움직임을 호전시키기 위해 교련부절제술(commisurotomy), 이차 건삭절제술, 건삭 또는 유두근 천공, 유두근 분리술(papillary muscle splitting), 관절 확장술 등 병변에 따라서 다양한 성형술을 하게 된다. 그러나 유두근이 비정상적인 경우인 parachute 승모관막, hammock 승모관막 또는 유두근이 없는 경우에는 성형술로 만족할만한 성적을 얻기 어려운 경우가 많고, 결국에는 관절 치환술을 하게 되는 경우가 많다.

1세 미만의 소아에서 선천성 승모관막 기형에 대해 관절 성형술을 시행한 경우에 대해서는, Prifti 등은 1세 미만에서 관절 성형술을 시행한 경우가 1세 이상의 경우보다 관절 재건술이 실패할 가능성이 유의하게 증가한다고 보고하였으나[27], 다른 연구에서는 연령과 수술성적 및 예후는 유의한 관계가 없음을 보고하였다[13,28]. 본 연구에서는 1세 미만에서 수술을 시행 받은 16명 중 4명이 재원 기간 내 사망하여, 1세 이후에 수술한 환자에 비해 통계적으로 유의하게 사망률이 높았다($p=0.012$). 이 중 3명의 환자가 1999년 이전에 수술 받은 환자로, 최근 수술 기술이 발전하고, 수술 후 중환자 치료가 발전하면서 1세 미만이라고 하더라도 수술 위험성을 더 크게 증가시키지는 않을 것으로 생각된다.

선천성 승모관막 협착증의 관절 성형술은 일반적으로 수술 후 사망률과 합병증 발생률을 더 유의하게 증가시키는 것으로 알려져 있다[18]. 또한 승모관막 폐쇄부전에 비해 재수술의 위험도 유의하게 증가시키는 것을 보고되고 있다[10]. 본 연구에서는 선천성 승모관막 협착의 소견을 보이는 환자가 총 4명으로, 환자 수가 적어 통계적으로 유의성을 발견할 수는 없었다. 보통 선천성 승모관 협착의 경우 수술의 이상적인 연령은 운동능력저하, 발육부전, 폐동맥고혈압 등의 임상상에 따라 결정되며 대개 3살에서 4살 이내에 수술을 시행하며, 가능하면 생후 6개월 이내에는 수술을 시행하지 않는데 이는 관절의 교원질이 충분히 성숙되지 않아 조작하기 힘들기 때문이다. 그러나 본 연구에서 승모관막 협착을 보이는 환자의 경우, 모두 1세 이전에 수술을 받았는데, 이는 4명 중 3명의 환자에서 대동맥관 협착이나 대동맥 축착증이 동반되는 좌심실 유출로 협착의 소견이 보여, 승모관막 폐쇄부전에 비해 출생 직후부터 증상이 더 심하게 나타났기 때문으로 생각된다.

선천성 승모관막 기형의 관절 성형술 후 시행한 심초음파에서는 수술 직후의 성적은 비교적 양호하였으나, 외래 경과 관찰 중 승모관막 폐쇄부전이나 협착의 소견이 다시

나타나는 것으로 관찰되었다. 승모판막 폐쇄부전의 수술 후 중·장기적인 경과 관찰에서 승모판막 협착이 얼마나 발생하는지에 대한 연구는 많지 않으나 대개 20~30%내외로 보고하고 있다[10]. 본 연구에서는 경과 관찰 기간 중(중간값 4.6년) 37.5%에서 정도 이상의 승모판막 협착이 발생하는 소견을 보였고, 이는 환자군의 차이도 있을 수 있겠으나, 수술 방법 상 유두근 분리술, 판막엽 사각 절제술을 시행 받은 경우 통계적으로 유의하게 판막 협착이 발생하는 것으로 나타나, 이 시술을 시행한 경우 수술 후 정기적인 경과 관찰을 통해 판막 협착의 발생 여부를 주의 깊게 관찰하고 적절한 약물적 또는 수술적 치료가 필요하리라 생각된다.

선천성 승모판막 기형에 대한 승모판막 성형술의 수술 목표는 이상적인 해부학적 구조로 재건하는 것 보다는 이상적인 승모판막 기능을 획득하는 데 있다. 이는 승모판막의 기능이 향상되면 임상 증상의 호전뿐 만 아니라 심근의 기능을 비교적 보존할 수 있어, 승모판막 치환술의 시기를 가능한 한 연기할 수 있기 때문이다[10]. 본 연구에서도 외래 경과 관찰 중 판막 기능의 이상이 다시 관찰되었으나, 재수술까지의 중간 기간은 10.6개월(범위 0.7~98.4개월)로, 판막 성형술 후 환자가 증상이 호전되고 심기능이 보존되면서 성장을 할 수 있는 시기를 확보할 수 있었고, 이는 이후의 판막 성형술 또는 치환술을 보다 용이하게 해 주었다.

선천성 승모판막 기형은 후천성 승모판막 질환에 비해 판막 성형술의 성적이 불량한 것으로 보고되고 있는데, 이는 아마도 승모판막의 복잡한 해부학적 소견이나, 다른 심기형들이 동반되어 있는 경우가 많고, 환자의 수가 적을 뿐만 아니라, 성형술에 대한 경험이 다른 심기형 수술에 비해 적고 제한되어 있기 때문으로 생각된다[2,5,6,8]. 최근 연구에서는 선천성 승모판막 기형에 대한 판막 성형술의 성적이 보다 향상되어 보고되고 있으며[6-14], 본 연구에서는 이미 보고된 다른 연구들과 비교하였을 때, 10년 생존률이나 10년 무재수술 생존률의 성적이 양호함을 알 수 있었다[5,6,8-14,27,29,30]. 또한 선천성 승모판막 기형의 성형술의 성적을 향상시키기 위해서는, 무엇보다 각 수술 결과에 영향을 미칠만한 형태학적 특징에 대한 정확한 예견이 필요하다고 할 수 있다.

결 론

선천성 승모판막 기형을 가진 환자에서 승모판막 성형

술을 시행한 경우 1군과 2군 간의 결과에 통계학적으로 유의한 차이가 없었고, 두 군에서 모두 생존률이나 무재수술 생존률의 결과는 비교적 양호한 성적을 보였다. 또한 소아에서 승모판막 성형술에 대한 심초음파 결과도 양호함을 객관적으로 증명하였으나, 선천성 승모판막 기형의 수술 후 장기적 경과 관찰에서 발견되는 승모판막 협착이나 역류를 조기에 발견하기 위한 주기적인 경과 관찰과 적절한 이학적 검사 및 심초음파 추적 등이 필요하며, 이에 따른 약물적 치료나 수술적 치료 등에 대한 적절한 대비가 요구된다.

참 고 문 헌

- OosThoek PW, Wenink ACG, Wisse LJ, Gittenberger-de Groot AC. *Development of the papillary muscles of the mitral valve: morphogenetic background of parachute-like asymmetric mitral valves and other mitral valve anomalies.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;116:36-46.
- Carpentier A, Chauvaud S, Fabiani JN, et al. *Reconstructive surgery of mitral valve incompetence: ten-year appraisal.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:338-48.
- Cohn LH, Kowalker W, Bhatia S, et al. *Comparative morbidity of mitral valve repair versus replacement for mitral regurgitation with and without coronary artery disease.* Ann Thorac Surg 1988;45:284-90.
- David TE, Armstrong S, Sun Z. *Left ventricular function after mitral valve surgery.* J Heart Valve Dis 1995;4(Suppl 2):S175-80.
- McCarthy JF, Neligan MC, Wood AE. *Ten years' experience of an aggressive reparative approach to congenital mitral valve anomalies.* Eur J Cardiothorac Surg 1996;10:534-9.
- Chauvaud S, Fuzellier JF, Houel R, Berrebi A, Mihaileanu S, Carpentier A. *Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): long-term results.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:84-93.
- Stellin G, Bortlotti U, Mazzucco A, et al. *Repair of congenitally malformed mitral valve in children.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95:480-5.
- Zias EA, Mavroudis C, Backer CL, Kohr LM, Gotteiner NL, Rocchini AP. *Surgical repair of the congenitally malformed mitral valve in infants and children.* Ann Thorac Surg 1998;66:1551-9.
- Aharon AS, Laks H, Drinkwater DC, et al. *Early and late results of mitral valve repair in children.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1262-71.
- Stellin G, Padalino M, Milanesi O, et al. *Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: is it always possible?* Eur J Cardiothorac Surg 2000;18:74-82.
- Serraf A, Zoghbi J, Belli E, et al. *Congenital mitral stenosis*

- with or without associated defects: An evolving surgical strategy. *Circulation* 2000;102(Suppl 3):III166-71.
12. Moran AM, Daebritz S, Keane JF, Mayer JE. *Surgical management of mitral regurgitation after repair of endocardial cushion defects: early and midterm results.* *Circulation* 2000;102(Suppl 3):III160-5.
 13. Uva MS, Galletti L, Gayet FL, et al. *Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:164-76.
 14. Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y, et al. *Surgery for mitral valve disease in the pediatric age group.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:99-106.
 15. Carpentier A, Deloche A, Dauptain J, et al. *A new reconstructive operation for correction of mitral and tricuspid insufficiency.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971;61:1-13.
 16. Laks H, Capouya ER, Pearl JM, et al. *Technique of management of the left atrioventricular valve in the repair of atrioventricular septal defect with a common atrioventricular orifice.* *Cardiol Young* 1991;1:356-66.
 17. Carpentier A. *Cardiac valve surgery-the "French correction".* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86:323-37.
 18. Chauvaud SM, Milhaileanu SA, Gaer JAR, Carpentier AC. *Surgical treatment of mitral valvar insufficiency: "The Hospital Broussais" experience.* *Cardiol Young* 1997;7:5-14.
 19. Duran DMG. *Perspectives in reparative surgery for acquired valvular disease.* In: Karp RB, Laks H, Wechsler AS. *Advances in cardiac surgery.* 7 vol 4. New York: Mosby Year Book. 1993;1-23.
 20. Lee JW, Do HK, Chang TH, Cho SR, Na MH. *Mitral valve reconstruction - results of operation using prosthetic ring.* *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;26:191-5.
 21. Orniston JA, Shah PM, Tei C, Wong M. *Size and motion of the mitral valve annulus in man. I. A two-dimensional echocardiographic method and findings in normal subjects.* *Circulation* 1981;64:113-20.
 22. Spence PA, Peniston CM, David TE, et al. *Toward a better understanding of the etiology of left ventricular dysfunction after mitral valve replacement: an experimental study with possible clinical implications.* *Ann Thorac Surg* 1986;41:363-71.
 23. David TE, Komeda M, Pollick CH, Burns RJ. *Mitral valve annuloplasty: the effect of the type on left ventricular function.* *Ann Thorac Surg* 1989;47:524-8.
 24. Van Rijk-Zwikker GL, Mast F, Schipperheyn JJ, Huysmans HA, Bruschke AV. *Comparison of rigid and flexible rings for annuloplasty of the porcine mitral valve.* *Circulation* 1990;82(Suppl 5):IV58-64.
 25. Wooler GH, Nixon PG, Grimshaw VA, Watson DA. *Experiences with the repair of the mitral valve in mitral incompetence.* *Thorax* 1962;17:49-57.
 26. Kim KC, Kim WH, Choi SH, Jang WS, Yeo IG, Kim YJ. *Mitral stenosis by Duran ring in children - two cases report -.* *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;38:849-51.
 27. Prifti E, Vanini V, Bonacchi M, et al. *Repair of congenital malformations of the mitral valve: early and midterm results.* *Ann Thorac Surg* 2002;73:614-21.
 28. Wood AE, Healy DG, Nolke L, Duff D, Oslizlok P, Walsh K. *Mitral valve reconstruction in a pediatric population: late clinical results and predictors of long-term outcome.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:66-73.
 29. Chauvaud S, Perier P, Touati G, et al. *Long-term results of valve repair in children with acquired mitral valve incompetence.* *Circulation* 1986;74(3 Pt 2):I104-9.
 30. Okita Y, Miki S, Kusuhara K, et al. *Early and late results of reconstructive operation for congenital mitral regurgitation in pediatric age group.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:294-8.

=국문 초록=

배경: 소아에서 승모판막 기형은 드물며 각 기관마다 비교적 작고 제한된 경험들을 가지고 있다. 또한 소아에서는 승모판막 치환술은 성장 후를 고려해야 하는 문제점이 있다. 본 연구에서는 소아에서 승모판막 성형술을 시행한 환자에서의 성적을 분석하고자 하였다. **대상 및 방법:** 1996년부터 2005년까지 승모판막 성형술을 시행한 총 64명의 환자를 대상으로 하였다. 수술 당시 평균 연령은 5.5 ± 4.7 세였고, 남자는 28명, 여자는 36명이었다. 환자는 승모판막 기형과 동반질환에 따라 두 군으로 나누어 분석하였다. 1군은 승모판막 기형만 있거나, 심방중격결손이나 동맥관 개존증을 동반하고 있는 경우로 34명(53.1%), 2군은 이외 다른 선천성 심장기형을 같이 동반하고 있는 경우로 30명(46.9%)이었다. **결과:** 수술 후 재원기간 내 전체사망률은 6.3%로, 1군에서 2명(5.9%), 2군에서 3명(10%)으로 각 군 간에 의미 있는 차이는 없었다. 수술 후 합병증 발생률은 18.8%로, 1군에서 5명(14.7%), 2군에서 7명(23.3%)으로 각 군 간에 의미 있는 차이는 없었다. 중간 추적관찰기간은 4.6년이었다(범위 0.5~12.2년). 10년 생존율은 95.3%였고 10명에서 재수술이 필요하였다. 이 중 2명은 잔여 승모판막 폐쇄부전으로 재원기간 중 재수술하였고 10명 중 7명에서 승모판막 치환술을 시행하였다. 10년 무재수술 생존률은 76.1%였다. 육안적 소견에서 가장 많은 기형은 판막륜 확장과 판막 탈출이었고, 성형술은 각 환자에서 평균 2.1 ± 1.1 개의 술식이 시행되었다. 수술 직후 재원기간 중 시행한 심초음파 추적결과에서는, 승모판막 폐쇄부전은 의미 있게 개선되었고, 추적 관찰 중 시행한 심초음파 결과에서도 수술 1년, 5년, 10년 후 시행한 심초음파 결과에서 승모판막 역류는 통계학적으로 유의하게 개선되었다. 한편 승모판막 역류로 수술 받은 환자의 32.8%에서 추적 관찰 중 판막 협착의 소견을 보였으며, 수술 술식과 판막 협착의 발생 관계도 통계학적으로 유의한 소견을 보였다. **결론:** 선천성 승모판막 기형을 가진 환자에서 승모판막 성형술을 시행한 경우 1군과 2군 간의 결과에 통계학적으로 유의한 차이가 없었고, 두 군에서 모두 비교적 양호한 성적을 보였다. 또한 소아에서 승모판막 성형술에 대한 심초음파 결과도 양호함을 객관적으로 증명하였으나, 선천성 승모판막 기형의 수술 후 장기적 경과 관찰에서 발견되는 승모판막 협착이나 역류를 조기에 발견하기 위한 정기적인 경과 관찰이 필요하다.

중심 단어 : 1. 선천성 심장기형
2. 승모판막, 성형술