

특발성 비후성 대동맥판하 협착증 및 승모판 폐쇄부전증 -3례 보고-

강 청 희* · 오 중 환* · 이 종 국* · 윤 정 한** · 박 금 수** · 최 경 훈**

=Abstract=

Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis with Mitral Regurgitation -Report of 3 Cases-

Cheong Hee Kang, M.D.*, Joong Hwan Oh, M.D.*, Chong Kook Lee, M.D.*,
Jung Han Yoon, M.D.**, Kum Soo Park, M.D.**, Kyung Hoon Choe, M.D.**

Surgical treatment is possible for the obstructive form of hypertrophic cardiomyopathy and transaortic left ventricular septal myectomy and myotomy has been the procedure of choice. If coexisting intrinsic mitral valve disease exists, mitral valve replacement has been performed. But abnormal systolic anterior motion of anterior mitral leaflet (SAM) with intrinsic normal mitral valve disease is the typical feature of IHSS and we prefer not to replace mitral valve. 3 patients underwent transaortic myotomy and myectomy for IHSS with mitral regurgitation. 2 patients of them have coexisting intrinsic mitral valve diseases such as mitral valve vegetation and chorda rupture. Concomittent mitral valve replacement were performed. 1 patient shows SAM of mitral anterior leaflet but has intrinsic normal mitral valve morphologically and transepical echocardiogram and direct monitoring of pressure gradient during the operative procedure gives better information for subsided mitral regurgitation. Post operative course during the 12 months follow-up was uneventful.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:313-7)

Key words : 1. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis
2. Myectomy

증례 1

45세 여자환자는 10년 동안의 흉통과 운동시 호흡곤란 및 발열, 오한을 주소로 내원하였다. 3년전 모 대학병원에 서 비후성 심근질환으로 진단 받고 1개월간 입원한 병력이 있으며 수술을 권유받았으나 환자가 미루어 왔다.

내원 당시 이학적 소견 상 혈압 100/80mmHg, 맥박수

96/분, 체온 38도, 청진상 Grade III/IV의 수축기 심잡음이 심첨부와 흉골좌연 중앙부에서 청진되었다. 흉부단순 촬영 및 심전도 소견 상 좌심실의 비대가 보였으며 심초음파검사서 승모판 전엽의 vegetation 소견이 보였고 좌심실과 대동맥의 압력차이는 58 mmHg였다. 핵자기공명검사(Fig. 1) 상 심실중격의 비대소견이 뚜렷하였다. 혈 배양 검사에서 음성반응을 보였다. NYHA Functional class III

* 연세대학교 원주의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University Wonju College of Medicine

** 연세대학교 원주의과대학 내과학 교실

** Department of Internal Medicine, Yonsei University Wonju College Medicine

통신저자: 강청희, (220-701) 강원도 원주시 일산동 162, Tel. (0371) 41-6390, Fax. (0371)42-0666



Fig. 1. (Case 1) In coronal T1 weighted spin-echo MRI (Magnetic Resonance Image), abnormal thickened interventricular septum and left ventricular outflow tract can be seen. **A-B** (Interventricular septum): 27 mm, **C-D** (Left ventricular posterior wall): 21 mm

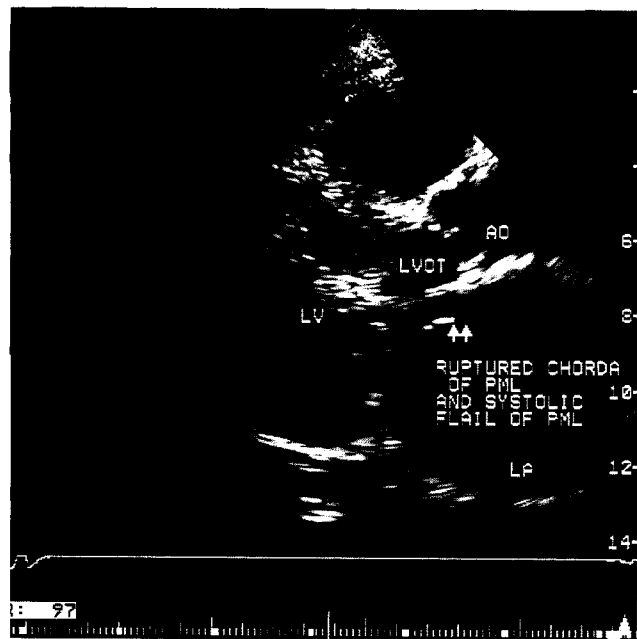


Fig. 2. (Case 2) Long axis parasternal view. The flail chordae attached to the posterior mitral valve and prolapsing into the left atrium.

이었다.

증례 2

61세 여자환자는 4년간의 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 4년전에 개인병원에서 심근비대로 진단받고 약물치료 받은 병력이 있으며 이학적 소견상 청진시 수축기 심잡음이 Grade III/IV 정도로 심첨부와 흉골좌연 중앙부에서 들렸다. 심전도상 빈맥 103/분, 좌심방 및 좌심실비대 소견이 보였다. 단순흉부촬영상 좌심실비대 이외의 특이한 소견은 없었다. 심초음파상 심근비대의 소견이 있고 건 파열에 의한 승모판의 prolapse로 Grade IV/IV의 승모판 폐쇄부전이 관찰되었고(Fig. 2, 3) 좌심실과 대동맥 사이의 압력차이는 50 mmHg 이상으로 추정되었다. 한편 삼첨판폐쇄부전도 Grade IV/IV로 관찰되었다. 대동맥과 좌심실 사이의 압력차이는 심도자 검사상 62 mmHg이었다. 관상동맥 조영술 상 정상의 소견을 보였다. NYHA Functional class III 였다.

증례 3

37세 남자환자는 6년간의 호흡곤란을 주소로 응급실로

내원하였다. 과거력상 6년전에 모 대학병원에서 심근비대 증으로 진단받고 내과적 치료를 받아오다가 내원 2일전부터 갑자기 호흡이 힘들어졌다. 흉부단순촬영 및 심전도 소견상 좌심실의 비대가 있고 ST segment의 함몰이 전반적으로 있었다. 이학적소견 상 Grade III/IV의 수축기 심잡음이 심첨부에서 들렸고 혈액검사소견상 백혈구가 15400/mm³로 증가되어 있었고 Hbs Ag 양성으로 간기능검사상 aspartate aminotransferase 57 U/L, total protein 5.9 g/dl로 약간 감소하였으며 초음파검사서 심근비대 및 승모판 전엽의 전방운동소견이 있고(Fig. 4) 심도자검사서 대동맥과 좌심실사이의 압력차는 123 mmHg이었다. 관상동맥 조영술상 이상 소견을 발견할 수 없었다. NYHA Functional class IV 였다.

수술 방법 및 소견

수술은 체외순환하에 28℃ 전후의 중등도 저체온으로 대동맥을 차단하고 심정지액을 사용하여 심마비를 유도하였다. 상행대동맥을 비스듬히 절개하여 대동맥판막을 옆으로 제끼고 심실중격을 우관상 동맥구의 아래 위치에서부터 좌우관동맥동이 만나는 부위까지 절개 및 절제하였다(1×1×3.5 cm). 증례 1은 승모판의 전엽에 vegetation

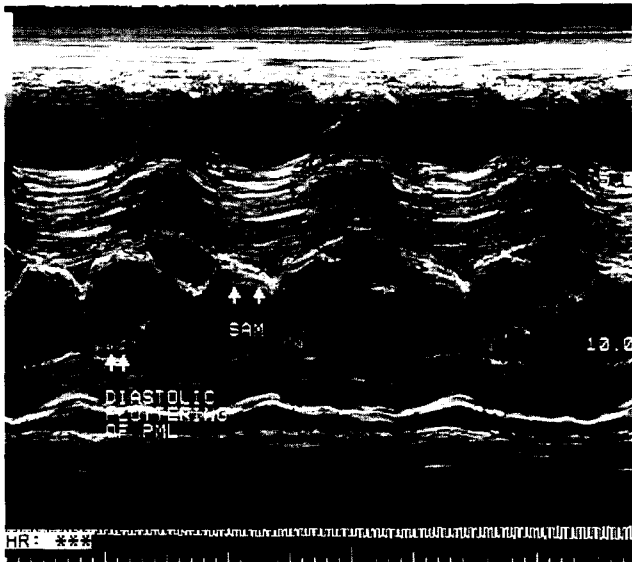


Fig. 3. (Case 2) M-mode Echocardiogram shows abnormal systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve and diastolic fluttering of posterior mitral leaflet.

소견이 있어 St. Jude Medical 판막 (size 27)으로 승모판 치환술을 동시에 시행하였고 증례 2는 승모판의 후엽에 연결되는 건 파열의 소견을 보였고 삼첨판륜이 팽창되어 있으며 판막자체도 늘어나 폐쇄부전의 소견이 있었다. St. Jude medical 판막 (size 31)으로 승모판 치환술 및 삼첨판 성형술 (De Vega)을 시행하였다. 증례 3은 승모판의 모양은 형태학적으로 정상이었으나 심근절제 및 절개 (Fig. 5, 6) 후 수술대 위에서 심외막초음파검사 (Epicardial echocardiogram)로 승모판의 이상운동이 교정되었음을 확인하였다.

수술 후 소견

수술대에서 측정된 좌심실과 대동맥의 압력차이는 증례 1은 수술 전 58 mmHg에서 수술 후 16 mmHg, 증례 2는 수술 후 초음파 검사로 압력차이가 별로 없음을 확인하였으며 증례 3은 수술 전 123 mmHg에서 수술 후 25일 심도자검사 결과 10 mmHg (Fig. 7, 8)로 감소하였고 청진 소견상 Grade I의 경미한 수축기성 심잡음이 심첨부위에서 들렸다. 전례에서 심박동의 이상은 없었고 1년 이상의 외래 추적 조사 결과 NYHA Functional class III, IV에서 I으로 호전되었다.

병리소견상 섬유조직이 늘어나있고 심근세포의 배열이 일정하지 않음을 알 수 있다 (Fig. 9).

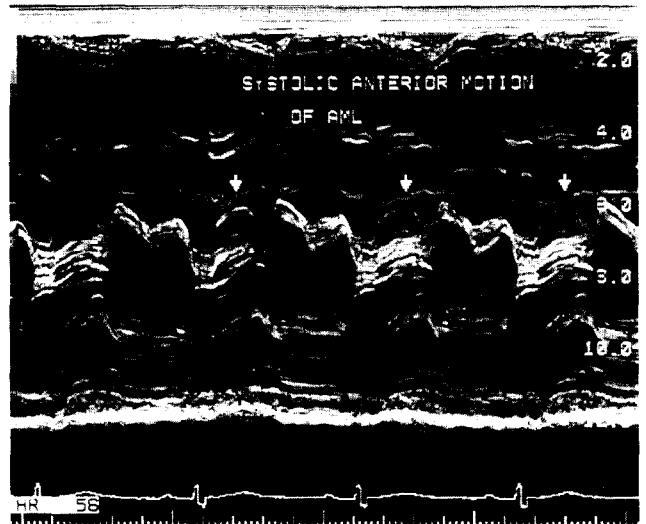


Fig. 4. (Case 3) Echocardiogram recorded at the level of the mitral valve shows the typical systolic anterior motion of anterior leaflet of the mitral valve.



Fig. 5. (Case 3) The arrow indicates myectomy site of interventricular septum by transaortic approach.

고 찰

특발성 비후성 대동맥판하 협착증은 원발성 심근비대와 좌심실내강 협소, 수축기 및 이완기의 기능장애가 있는 심

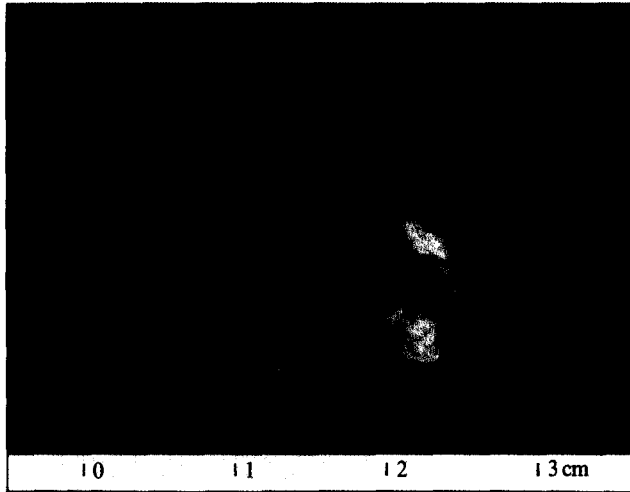


Fig. 6. (Case 3) The specimen consists of multiple fragments of variable sized pinkish yellow to brown biopsied cardiac muscle from interventricular septum.

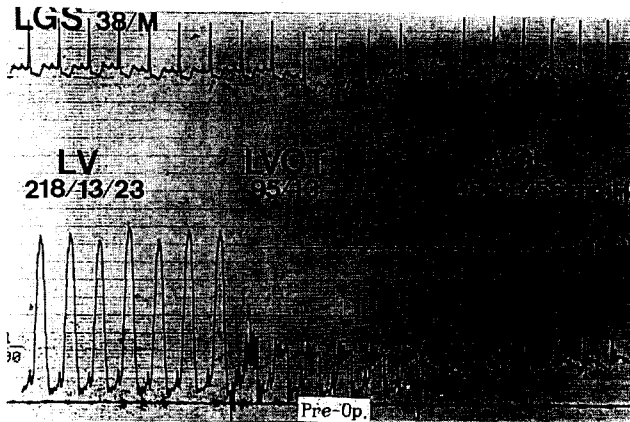


Fig. 7. (Case 3) Preoperative pull back pressure tracing of left ventricle revealed pressure gradient between LV and LVOT.
 * LV: Left ventricle, * LVOT: Left ventricular outflow track
 * AO: Aorta

질환으로 승모판 전첨의 전방운동이 동반되어 좌심실 유출로의 협착을 유도하는 질환이다. 치료는 주로 베타차단제에 의한 내과적 요법에 의존하였는데 증상이 나이가 들면서 심해지는 경향이 일반적이므로¹⁾ 외과적 수술이 요구되는 경우가 늘어나고 있다. 국내에서 강경훈 등²⁾이 처음 보고한 이후 최근 수술수기 및 마취의 발달과 더불어 외과적 수술이 증가하는 추세이다. 수술의 적응은 내과적 치료에 증상의 호전이 없고 휴식기 압력차이가 50 mmHg 이상일때, 증상없이 압력차이가 100 mmHg 이상일때 등이다³⁾.

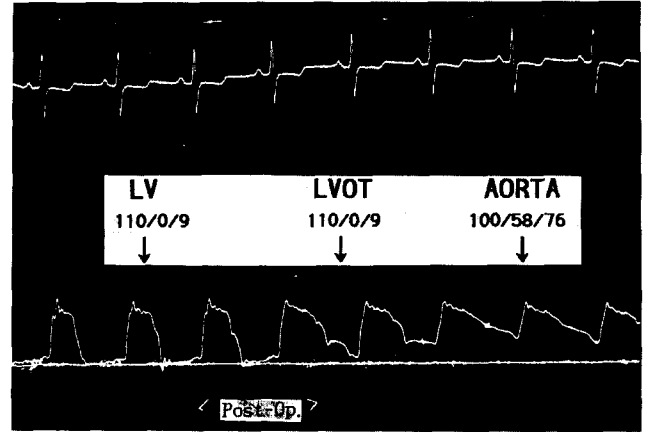


Fig. 8. (Case 3) Postoperative pull back pressure tracing of left ventricle revealed no pressure gradient between LV and LVOT.

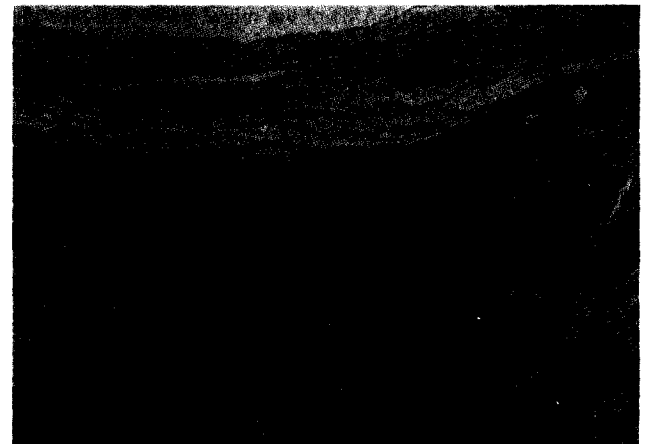


Fig. 9. (Case 1) The section shows multifocal degeneration of cardiac muscle fibers associated with marked interstitial fibrosis (H-E, x 40).

저자들의 경우 압력차이가 휴식기에 모두 50 mmHg 이상이고 NYHA Functional class III 이상으로 수술의 적응에 해당하였다.

수술은 Cleland에 의해 부분적 심실 중격 절개가 시행된 이후 좌심실이나 좌심방을 통하여 비후된 심실 중격 절제술을 시도하였고 Morrow에 의한 대동맥을 통한 접근법이 최근 널리 이용되고있다⁴⁾. McIntosh 등^{5, 6)}은 심근절개 및 절제술의 장점을 보고하였고 승모판 폐쇄부전에 관하여 보다 보전적인 방법을 제시하였으며 승모판치환의 적응증으로는 다음의 경우에만 국한하였다. 첫째, 심실중격의 두께가 18 mm 이하 둘째, 비전형적인 심실중격의 형태

세계, 이전에 심근절제술을 시행하였는데 증상의 호전이 없을 때 네째, 승모판 자체의 병변이 있을 때 등이다. 이에 반하여 Cooley 등^{7, 8)}은 심근절개 및 절제술보다 승모판 치환술의 장점을 강조하였으며 그 이유로는 술후 자극 후 좌심실의 압력과 좌심실말기이완기압이 현저히 감소하는 이점때문이다. 저자들의 경우 증례 1은 심내막염에 의한 승모판 전첨의 vegetation이 관찰되었고 조직과 혈 배양에서 음성반응을 보였다. IHSS 환자의 경우 약 50% 정도에서 심내막염이 동반될 수 있으며 이 경우 대개의 원인균은 Streptococcus와 Enterococcus로 보고되고 있다. 또한 감염이 대동맥 판막과 승모판막에 같은 빈도로 발생되며 좌심실 유출로에까지 파급되므로 IHSS 환자에서 판막 질환이 동반되었을 때 적절한 prophylaxis 수행 후 수술이 권장된다고 하겠다⁹⁾. 증례 2는 승모판 전첨에 연결되는 건 파열로 자체의 병변에 해당되어 증례 1, 2에서 승모판치환술을 시행하는데는 논란의 여지가 없었다. 그러나 증례 3의 경우 승모판치환술 유무의 결정은 신중을 기하여야한다. 심실중격 절개 및 절제술 후 수술대 위에서 승모판의 형태학적인 모양을 관찰한 후 심외막을 통한 초음파검사로 승모판폐쇄부전증이 없어진 것을 확인하고 심장소생 후 좌심실과 대동맥압력 차이가 123 mmHg에서 10 mmHg로 감소한 것을 알 수 있었다. McIntosh 등^{5, 6)}은 흉벽을 통한 초음파보다 수술대위에서의 초음파의 장점을 강조하였다. 증례 3의 경우 6개월의 외래 추적조사 결과 심초음파 검사에서 Grade I 이하의 승모판 폐쇄부전증이 관찰되었으며 증상의 호전은 양호하였다. 수술 후 전기전도장애의 가능성을 항상 유의하여야하나 전례에서 심박동의 문제는 없었다.

본 연세대학교 원주의과대학 흉부외과학 교실에서는 특발성 비후성 대동맥 판막하협착증(IHSS) 3례에서 대동맥을 통한 심실중격 절개 및 절제술을 시행하였으며 승모판

자체의 병변(승모판 전엽의 vegetation 및 건 파열)이 있는 2례는 승모판 치환술을 동시에 시술하였으며, 승모판 자체의 병변이 없고 전엽의 전방이상운동(SAM)이 있는 1례는 심근절개 및 절제 후 수술대에서 심외막 초음파 및 압력측정으로 승모판폐쇄부전이 교정되었음을 확인하여 더 이상의 승모판 치환술을 시행하지 않았으며 전례에서 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Cooper MM, McIntosh CL, Tucker E, Clark RE. *Operation for hypertrophic subaortic stenosis in the aged*. Ann Thorac Surg 1987;44:370-8
2. 강경훈, 김승철, 이홍순 등. 특발성 비후성 대동맥 판하 협착증의 수술적 치험. 대흉외지 1987;20:610-8
3. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery, 2nd ed*. New York: Churchill Livingstone. 1993
4. Morrow AG. *Hypertrophic subaortic stenosis. Operative methods utilized to relieve left ventricular outflow obstruction*. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;76:423-30
5. McIntosh CL, Greenberg GJ, Marson BJ, Leon MB, Cannon RO, Clark RE. *Clinical and hemodynamic results after mitral valve replacement in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy*. Ann Thorac Surg 1989;47:236-46
6. McIntosh CL, Maron BJ. *Current operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy*. Circulation 1988;78:487-95
7. Leachman RD, Krajcer Z, Azic T, Cooley DA. *Mitral valve replacement in hypertrophic cardiomyopathy: Ten-year follow-up in 54 patients*. Am J Cardiol 1987;60:1416-8
8. Cooley DA, Wukasch DC, Leachman RD. *Mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. J Cardiovasc Surg 1976;17:380-7
9. Chagnac AC, Rudniki C, Loebel H, Zahavi I. *Infectious endocarditis in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. Chest 1982; 81:346-9