선천성 승모판폐쇄부전증 교정수술의 단기성적

홍 유 선* · 박 영 환* · 박 한 기* · 조 범 구* · 노 환 규*

=Abstract=

Surgical Result of Congenital Mitral Regurgitation in Children

Yoo Sun Hong, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*, Han Ki Park, M.D.*,
Bum Koo Cho, M.D.*, Hwan Kyu Rho, M.D.*

Between January, 1991 and May 1995, mitral valve repair was undertaken on 32 patients under 15 years for congenital mitral regurgitation. Mean age was 24.0±26.1 months(range 3 months to 15 years), 16 patients were male and 16 patients were female associated cardiac anomalies were found in 26 patients (81%). and ventricular septal defects were noted in 18 patients(56%). In regards to pathologic findings, there were annular dilatation(n=7), leaflet prolapse(n=18), cleft leaflet(n=5) and restricted valve motion (n=2). The method of repair consisted of annuloplasty(Modified DeVega type) in 14, repair of redundunt leaflet in 6, closure of cleft in 5, triangular resection in 2 and splitting of papillary muscle in one. There was no operative mortality and two late deaths occurred as a result of heart failure and sepsis. Two patients required replacement of the mitral valve after 3 months and 7 months respectivehy because of recurrent mitral regurgitation. Actuarial survival was 92.5% at 46 months and actuarial freedom from reoperation was 95% at 12 months and 92.5% at 46 months. Actuarial freedom from valve repair failure was 68% at 12 months and 61.8% at 46 months. Although valve repair failure rate was high, we believe that mitral valve repair should be offerred to children because of low mortality and low reoperation rate.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:373-7)

Key words: 1. Mitral vlave, insufficiency
2. Mitral vlave, repair

서 론

선천성 승모판폐쇄부전증은 매우 드문 질환으로 다른 선천성심장기형과 동반된 경우가 많으며 이들은 승모판의 폐쇄부전의 정도와 동반된 기형에 따라 증상이 심하게 나타나 1개월이내에 사망하는 경우가 많다[1, 2]. 그러므로 나이에 상관없이 승모판막의 폐쇄부전을 교정하여야 하나 일반적으로는 소아에서 선천성 승모판막의 부전이 있을때 이들 판막이 이형성(dysplastic)하여 다루기가 어려우며 동반된 심기형으로 인한 술후 합병증 및 사망의 가능성이 높다[3]. 승모판막의 치환은 기계판막이나 조직판막 모두 소아에서는 합병증과 재치환이 필요하다는 점 때문에 자신의 판막조직으로 교정수술을 시도하게 된다[4, 5].

본 연구에서는 1991년 부터 연세심장혈관센타에서 승모

* 연세대학교 심장혈관센타 심장혈관외과, 연세대학교 의과대학 심혈관연구소
* Division of Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine
† 본 논문은 1995년 제27차 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 구연되었음
논문접수일 : 96년 8월 9일 심사통과일 : 96년 9월 16일
책임저자 : 홍유선, (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, Tel. (02) 361-7283,7351 Fax. (02) 393-2041

Table 1. Degree of preoperative mitral regurgitation

Grade I	1
Grade II	4
Grade III	12
Grade IV	15

Table 2. Associated anomalies

Ventricular septal defect	18
Patent ductus arteriosus	4
Atrial septal defect	4
Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis	1

판 폐쇄부전으로 교정수술을 시행받은 소아의 수술방법 및 결과를 살펴보아 소아에서 승모판교정의 유용성을 보고자 한다.

대상환자 및 방법

1991년 1월부터 1995년 5월까지 15세이하에서 선천성 승모판폐쇄부전증으로 교정수술을 시행받은 32명을 대상으로 하였다. 이들중 단심실, 완전방실중격결손증, 1차형의 심방중격결손증, 방실불일치등은 제외하였다.

나이는 3개월에서 9년 7개월(평균 24.0±26.1개월)로 12개월이하가 15예로 전체의 47%를 차지하고 있었으며 남아가 16예, 여아가 16예였다.

승모판폐쇄부전의 정도를 살펴보면 폐쇄부전의 정도가 경한 grade I이 1예, grade II 가 4예였으며 승모판폐쇄부전의 정도가 심한 grade III와 IV가 각각 12예, 15예로 대부분을 차지하고 있다(Table 1). 수술전 증상으로는 울혈성 심부전이 29예로 대부분에서 존재하였으며 그이외에 호흡곤란 11예, 잦은 상기도 감염 8예, 성장부진이 3예등이었다.

동반된 심장기형은 26예에서 발견되었으며 이중 심실중격결손증이 18예, 심방중격결손증(2차형)이 4예, 동맥관개존증이 3예 그리고 양대혈관우심실기시 및 폐동맥협착이 1예였다(Table 2).

수술은 모든 환아에서 저체온하에 심폐기를 이용하였으며 심정지액으로는 결정성 심정지액을 사용하였다. 27예에서 심방간구(interatrial groove)로 심방결손증을 포함한 5예에서는 심방중격을 통하여 승모판폐쇄부전을 교정하였다.

수술시 판막의 병리학적소견은 판막륜의 확장만 보인 경우가 7예였으며 판막의 탈출증이 18예로 전엽에 16예, 후엽에 2예에서 발견되었다. 또한 판막에 열이있는 경우가 5예로 4예는 전엽에만, 1예는 전. 후엽 모두에서 발견되었다. 그이외에 판막의 운동제한을 보인 경우가 2예였다. 모든 경우에서 교정수술을 시행하였으며 판막치환은 시행하지 않았다. 판막륜의 확장을 보인 경우 전예에서 판막륜 성형술만을 시행하였고 판막의 탈출증이 전엽에 있는 경우 판막륜성형술만을 시행한 경우가 5예, 늘어진 판첨을 교정한 경우가 5예, 판막을 봉기 절제를 시행한 경우가 2예 그리고 건삭 축소를 4예에서 시행하였다. 후엽에 탈출증이 있는 경우는 판막륜 성형술과 redundent leaflet 교정를 각각 1예에서 시행하였다. 판막에 열이 있는 경우에서는 이들을 모두 폐쇄하였고 판막의 운동제한을 보인 경우 판막륜성형술과 유두상근의 분리를 각각 시행하였다. 판막륜성형술만 시행한 경우를 제외한 나머지 18예중 13예에서 한쪽 또는 양쪽의 교련에 판막륜성형술을 함께 시행하였다(Table 3).

Table 3. Operative findings and procedures

Annulus dilatation		7
Annuloplasty	7	
Prolapse of anterior mitral leaflet		16
Annulplasty	5	
Valvuloplasty	7	
Chordae shortening	4	
Prolapse of posterior mitral leaflet		2
Annuloplasty	1	
Valvuloplasty	1	
Cleft of mitral valve		5
Closure of cleft	5	
Restrictive leaflet motion		2
Annuloplasty	1	
Papillary muscle splitting	1	

추적조사는 3개월에서 46개월로 평균 24개월이었으며 이때 모두 심초음파를 시행하여 승모판막부전의 정도를 측정하였으며 생존곡선과 승모판부전의 재발 및 재수술의 위험도는 Kaplain-Mayer의 방법으로 산출하였다.

결 과

수술사망은 없었다. 수술후 합병증은 부정맥이 4예로 3예가 상심실성빈맥, 1예가 심실성빈맥이 나타났으며 이들은 모두 약물치료로 정상심박동으로 돌아와 모든 환아에서 정율동으로 퇴원하였다. 그 이외에 3일이상 호흡기 치료를 필요로한 경우가 3예였으며 늑막삼출액으로 흉관을

Table 4. Complications

Arrhythmia	4
Respiratory insufficiency	3
Pleural effusion	2
Endocarditis	1
Oral moniliasis	1

삽입한 예가 2예, 구강 moniliasis와 패혈증이 각각 1예 있었다(Table 4).

만기사망은 2예에서 발생하였는데 1예는 승모판부전이 심해(Grade VI) 심부전으로, 1예는 승모판부전은 없었으나 폐렴에 의한 패혈증으로 각각 2개월과 3개월에 사망하였다. 이들의 생존율을 살펴보면 46개월시 92.5%를 보이고 있다(Fig. 1).

생존환아 30예중 6예에서 digoxin과 이뇨제를 투여하고 있으며 재수술시 판막치환을 시행한 2예에서 항응고제만을 투여하고 있다. 또한 4예를 제외하고 전예에서 NewYork Heart Association Fuctional Class I 또는 II를 보이고 있으며 나머지 4예는 승모판부전이 심한 3예와 승모판부전은 경미하나 반복적인 심낭삼출액이 발생된 경우로 약물치료중이다.

재수술은 2예에서 시행하였다. 각각 24개월과 31개월된 여아로 교정수술후 3개월과 7개월에 심한 승모판폐쇄부전으로 다시 판막교정을 시도하였으나 수술시 시행한 경식도 초음파에서 승모판폐쇄부전이 계속 심하게 남아 있어 판막치환술(St. Judc #23, St. Judc #25)을 시행하였다.

수술직후 1예에서 수술전과 같은 승모판폐쇄부전이 grade III로 남아 있었으며 나머지 전예에서 grade II 이내로 좋아진 결과를 보였다. 그러나 주기적인 추적관찰 결과 판막교정의 실패가 관찰되어 12개월과 40개월시 판막교정 실패의 회피율이 각각 68.7%와 61.8%를 보였으며 재수술의 회피율은 12개월과 40개월시 95%와 92.5%로 매우 적은 것을 보이고 있다(Fig. 2).

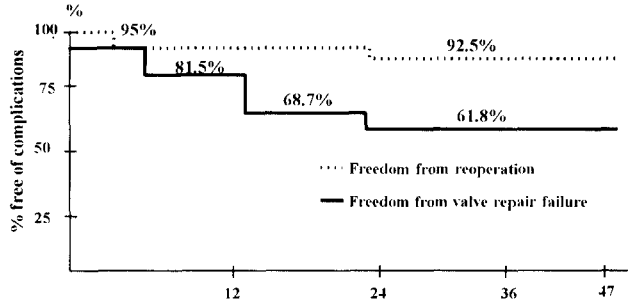

Fig. 1. Actuarial rate of freedom from reoperation and valve repair failure

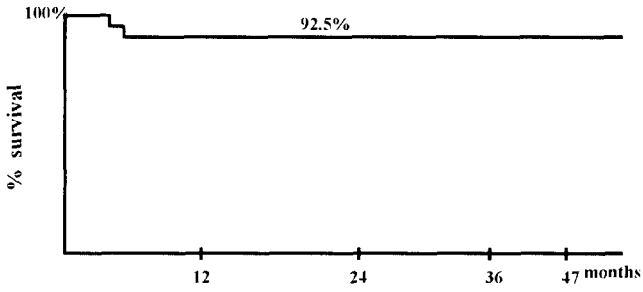

Fig. 2. Actuarial Survival Rate

고 찰

소아에서 승모판의 수술에 대해서는 여러가지 문제를 안고 있다. 즉 판막의 치환은 기계판막이나 조직판막 모두에서 여러가지 문제를 야기시키므로 자신의 판막을 보전하는 교정수술이 강력히 요구되고 있다[6~8].

승모판폐쇄부전증의 분류는 Carpentier등[9]에 의해 3가지로 분류를 하여 단지 판막윤의 확장만을 보이거나 판막에 열이 있는 경우, 전. 후 또는 양쪽에 판막의 탈출이 있는 경우, 그리고 판막의 운동장애를 보이는 경우등으로 분류하고 있다. 본 경우에서는 판막의 탈출을 보이는 경우와 판막윤의 확장을 보인 경우가 주된 원인으로 나타났다.

동반된 심장기형은 Stellin등[3]은 50%, Coles등[10]은 승모판협착증을 포함하여 70%, Uva등[11]은 80%에서 있었다하며 본 경우에서는 32예중 26예로 81%를 보이고 있다. 심기형의 종류로는 주로 좌심실 유출로협착을 일으키는 대동맥교약증, 대동맥판막협착증,대동맥판막하협착등이 많음을 보고하였다. 그 이외에 심실중격결손증, 심방중격결손증 그리고 동맥관개존증등이 동반된다하며, 이번 경우에서는 심실중격결손증이 동반된 심기형이 69%를 차지하였고 좌심실 유출로협착은 없었다.

수술 방법은 판막의 병리적 병변이나 각기관에 따라 여러방법을 보고하고 있으며, 판막의 성장을 방해하거나 혈전 또는 색전의 위험성을 배제하기 위하여 인공 윤은 사용하지 않고 있다[12, 13].

승모판의 폐쇄부전증은 판막을 치환하던지 판막을 교정하는 수술적 방법이 치료의 원칙이다. 판막의 치환은 대부분 저심박출증으로 인한 사망을 보고하였다[1, 7~9]. 최근 들

어서는 상당히 향상된 결과를 보고하고 있으나 승모판 협착증과 같이 보고한 Adatia[14], Zweng[15]에 의하면 30%의 조기사망을 보고하고 있다. 이러한 판막의 치환은 조직판막의 경우 소아에서는 빠른 조직판막의 실패를 보여 재수술의 가능성이 높으며[16] 금속판막의 경우 판막의 내구성은 좋으나 환아가 성장함에 따라 보다 큰 판막으로 치환을 요하게 되며 또한 항응고제의 사용으로 출혈의 위험성과 혈전의 위험성을 평생 안고 살아야 한다. 승모판의 교정에서는 Aharon등[13]은 4%, Okita등[12]은 1.5%, Coles등[10]은 2.9%의 조기사망을 보고 하며 이번 경우에서도 조기사망은 없음으로 판막치환에 비해 월등히 좋은 결과를 보고하고 있다.

만기사망으로는 판막치환의 경우 Schaff등[17]은 10년 생존률이 76%, Borkon등[18]은 5년 생존률이 53%, Kadoba등[19]은 5년 생존률이 43%로 발표하여 만기성적이 매우 낮은 것을 보이고 있으나 승모판의 교정에 있어서는 Aharon등[13]은 5년 생존률이 82%, Uva등[11]은 6년 생존률이 100%등의 매우 양호한 결과를 보고하고 있다. 이번 경우에서는 46개월 생존률이 92.5%를 보이고 있다. 재수술의 빈도는 보고자에 따라 다른데 재수술회피율은 Uva등[11]은 7년에 61.2%, Okita등[12]은 15년에 89%등을 보고하고있으며 이번 경우에서도 47개월에 92.5%를 보였다.

이와 같은 결과는 소아에서 판막을 조직판막으로 치환하였을 경우 Williams등[16]은 5년후 재수술회피율이 48%를 보인다고 보고한 것과 비교를 할때 매우 좋은 결과이다. 소아에서 판막교정의 주된 문제는 승모판폐쇄부전이 재발되는 경우인데 Okita등[12]은 44%만이 폐쇄부전 정도가 경도였음을 보고하고 있으며 이번 경우에서는 40개월시 61.8%를 보여 판막의 교정시 재수술의 위험성은 최소화할수 있지만 판막의 완전한 교정에는 미흡함을 알수 있다.

결 론

본 연세대학교 심장혈관센타에서는 1991년 1월부터 1995년 5월까지 32명의 소아가 승모판 폐쇄부전으로 교정수술을 받았다. 나이는 평균 24개월이며 체중은 평균 9.6Kg이었다.

수술사망은 없었으며 만기사망이 2예에서 발생되어 술후 46개월의 생존률이 92.5%를 보였다. 재수술은 2예에서 시행하였으나 모두 교정에는 실패하여 금속판막으로 판막치환술을 시행하였다. 그러므로, 소아에서 승모판폐쇄부전은 비록 판막교정의 실패의 부담은 있지만, 판막치환의 여러 합병증을 피할 수 있고 낮은 수술사망율(0%)과 만기사망율(6.25%)을 보이므로 되도록이면 판막의 재건술등으로 치료를 해야 할것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes B. Congenital mitral disease. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes B. *Cardiac surgery,* 2nd ed. New York : Churchill Livingstone, 1993:1343-59
2. Van der Horst RL, Hastreiter AR. Congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1967;20:773-83
3. Stellin G, Bortolotti U, Mazzucco A, et al. Repair of congenitally malformed mitral valve in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:480-5
4. 오 상준, 김 근호. 승모판폐쇄부전에 대한 판막성형술의 성적. 대흉외지 1985;18:62-68
5. 장 봉현, 한 승세, 김 규태. 승모판막질환의 판막재건술. 대흉외지 1988;21:70-81
6. Wada J, Yokoyama M, Hashimoto A, et al. Long-term follow-up of artificial valves in patients under 15 years old. *Ann Thorac Surg.* 1978;29:519-21
7. Sanders SP, Levy RJ, Freed MD, Norwood WI, Castenada AR. Use of Hancock porcine xenograft in children and adolescents. *Am J Cardiol* 1980;46:429-38
8. Milano A, Vouhe PR, Baillot-Vernant F, et al. Late results after left-sided cardiac valve replacement in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:218-25
9. Carpentier A, Branchini B, Cour JC, et al. Congenital malformations of mitral valve in children: pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72:854-66
10. Coles JC, Williams WG, Wadanabe T, et al. Surgical experience with reparative techniques in patients with congenital mitral valvular anomalies. *Circulation* 1987;76(suppl III):III-117-22
11. 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
12. 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
13. 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
14. Adatia I, Jonas R, Moore P, Keane JF. Supraannular mitral valve replacement in early childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994;306A
15. Zweng TN, Blucy MK, Mosca R, Callow LB, Bove EL. Mitral valve replacement in the first 5 years ofr life. *Ann Thorac Surg* 1989;47:720-4
16. Willwams DB, Danielson GK, McGoon DC, et al. Porcine heterograft valve replacement in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:446-50
17. Schaff H, Danielson GK, Di Donato RM, et al. Late results after Starr-Edwards valve replacement in children. *J Thorac*

Cardiovasc Surg 1984;88:583-9

18. Borkon AM, Soule L, Reitz BA, Gott VL, Gardner TJ. Five year follow-up after valve replacement with the St. Jude Medical valve in infants and children. *Circulation. 1986*;74(Pt 2):I110-5

19. Kadoba K, Jonas RA, Mayer JE, Castenada AR. Mitral valve replacement in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:762-8

=국문초록=

소아에서의 선천성 승모판 폐쇄부전은 다른 기형의 동반과 함께 일찍 심부전을 일으키게 되나 기계판막과 조직판막 모두 소아에서는 합병증과 재수술을 요하는 바 자신의 조직을 최대한 이용하여 교정하는 것이 바람직하다. 1991년 1월부터 1995년 5월까지 15세이하의 소아에서 선천성승모판폐쇄부전증으로 32예에서 교정수술을 시행하였다. 나이는 3개월에서 9년 7개월(평균 24.0±26.1) 이었으며 남아가 16예, 여아가 16예였다. 26예(81%)에서 심장기형을 동반하였으며 이중 심실중격결손증이 18예를 차지하고 있었다. 수술시 승모판막의 병리적 소견을 보면 판막윤의 확장만을 보인 경우가 7예, 판막첨의 탈출증이 18예, 판막에 열이 있는 경우가 5예 그리고 판막첨의 운동장애를 보인 경우가 2예 있었다. 판막의 교정은 판막윤 성형술만을 시행한 경우가 14예, redundant leaflet을 교정한 경우가 6예, 판막열을 폐쇄한 경우가 5예, 판막삭의 축소를 시행한 경우가 4예, 판막의 부분절제가 2예, 유두상근의 분리를 1예에서 시행하였다. 수술사망은 없었으며 만기사망은 심부전과 패혈증으로 2예에서 발생되었다. 추적관찰시 8예에서 교정된 판막의 부전이 재발되어 이중 2예에서 재수술을 시행하여 판막을 인공판막으로 치환하였다. 모든 환아의 46개월의 생존율은 92.5%를 보였으며 재수술회피율은 12개월, 46개월시 95%와 92.5%를 보였고 판막교정의 실패율은 12개월, 46개월시 68.7%와 61. 8%를 보였다.

그러므로 소아에서 승모판의 교정수술은 비록 판막교정의 실패율은 높지만 낮은 사망과 낮은 재수술의 위험성을 보이기 때문에 소아에서 승모판폐쇄부전증은 가능한 판막의 재건으로 치료해야 할것으로 생각된다.