

승모판폐쇄부전증을 가진 소아 환자에서 승모판성형술의 임상적 고찰

심형태* · 서동만* · 윤태진* · 박정준* · 정성호*
 엄주연* · 장원경* · 김영휘** · 고재곤** · 박인숙**

Mitral Valve Repair for Mitral Regurgitation in Pediatric Patients

Hyung Tae Sim*, Dong Man Seo*, Tae Jin Yun*, Jeong-Jun Park*, Sung-Ho Jung*,
 Ju Yeon Uhm*, Won Kyoung Jhang*, Young Hwue Kim**, Jae Kon Ko**, In Sook Park**

Background: Compared to adult patients, mitral regurgitation in pediatric patients is uncommon and it shows a wide spectrum of morphologic abnormalities. We retrospectively evaluated the midterm results of mitral valve repair in pediatric patients. **Material and Method:** Between December 1993 and August 2006, mitral valve repair was performed in 35 patients who were aged less than 18 years. The mean age was 5.3 ± 5.3 years and the mean body weight was 20.0 ± 16.3 kg. 18 patients had associated cardiac anomalies. The most common pathologic finding was leaflet prolapse (n=17). The most common method of repair was the double orifice technique (n=15). **Result:** There was no early mortality. Eight patients underwent reoperation (24.2%), and five of them required mitral valve replacement. Among the four ring annuloplasty cases, two have developed mitral stenosis. Four out of the 14 double orifice cases required reoperation. One case of early mortality and one case of late mortality occurred in the reoperation cases. The 5-year survival rate and the freedom from reoperation rate were $93.3 \pm 4.6\%$ and $76.1 \pm 8.2\%$, respectively. The 5-year freedom from mitral valve replacement rate was $83.6 \pm 6.7\%$. There was no significant risk factor for reoperation. **Conclusion:** The midterm results of mitral valve repair are very acceptable in pediatric patients compared to the adult cases, although the reoperation rate is slightly higher.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:536-545)

Key words: 1. Mitral valve, repair
 2. Mitral valve insufficiency
 3. Child

서 론

승모판폐쇄부전증의 치료에서 성인 환자의 경우 승모판성형술은 이미 치환술에 비해 수술 사망률 및 생존율에 있어서 더 나은 결과가 입증되고 있고, 재수술률도 성형술의 발전과 더불어 치환술에 가까운 결과를 보이

고 있다[1]. 또한 승모판성형술은 건삭이나 판막 주변부 구조물을 보존하여 심장 기능을 잘 유지할 수 있고, 장기간의 항응고 요법이 필요하지 않으며, 이에 따른 출혈의 위험이 없고 또한 색전의 위험도 낮아 판막 치환술에 비해 선호되는 바이다[1].

그러나, 소아 환자의 승모판 치환술은 성인의 경우와

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장외과

Division of Pediatric Cardiac Surgery, Department of Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

**울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장외과

Division of Pediatric Cardiology, Department of Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

†본 논문은 제1회 아시아-태평양 소아심장학회(The First Asia-Pacific Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. November 1~4. 2006 in Bangkok, Thailand)에서 구연되었음.

논문접수일 : 2007년 4월 24일, 심사통과일 : 2007년 7월 2일

책임저자 : 서동만 (138-736) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 소아심장외과

(Tel) 02-3010-3575, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: dmseo@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Table 1. Distribution of pathology for mitral regurgitation

Mitral valve abnormality	No
Leaflet prolapse	17
Anterior	13
Posterior	0
Both	4
Cleft leaflet	7
Short chordae	6
Annular dilatation	5
Infarcted papillary muscle	2
Papillary muscle hypoplasia	1
Chordae rupture after SBE	1

SBE=Subacute bacterial endocarditis.

달리 작은 크기의 판막륜, 좌심방, 좌심실 때문에 기술적으로 쉽지 않고 인공판막과 판막륜의 크기 차이로 판막륜 상부에 판막을 거치시켜야 하는 문제점이 있으며, 어른에 비해 인공 판막의 석회화와 변성이 쉬우며, 성장함에 따라 재수술의 필요성이 높고, 지속적 항응고제의 사용 등 여러 문제점이 있다[2]. 또한, 소아 환자의 승모판 폐쇄부전증은 성인 환자에 비해 상대적으로 드물고, 다양한 형태의 병리학적 소견을 보이며[3], 따라서 이에 대한 수술적 치료도 다양한 방법이 제시되고 있으나, 정형화된 수술 방법이 확립되지 못하고 있는 실정이다. 또한, 승모판 성형술을 시행할 때 거의 필수적인 링을 이용한 판막륜의 안정화(stabilization)를 가하기 어렵다는 점도 기술적으로 커다란 제약으로 작용하고 있다.

소아 환자의 승모판 성형술에 대한 연구 결과는 국내 외로 많지 않다. 특히 국내에서는 홍유선 등[4]이 발표한 단기 성적에 관한 연구 외에는 거의 없는 상태이다. 이에 저자들은 승모판폐쇄부전증을 가진 소아 환자에 대하여 시행된 승모판성형술의 중단기 성적을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법

1) 대상

1993년 12월부터 2006년 8월까지 승모판폐쇄부전증으로 승모판성형술을 받은 18세 이하의 환자 35명을 대상으로 하였다. 이중 단심실, 방실중격결손증은 연구 대상에서 제외하였다. 대상 환자의 평균 나이는 5.3±5.3세(4개월~17세)로 1세 이하가 6명으로 전체의 17%를 차지하고 있었으며 남자가 18명 여자가 17명이었다. 환자들의

Table 2. Associated cardiac anomalies

Type of lesion	No. (total=18)
VSD	9
ASD	2
AR with Marfan syndrome	2
ALCAPA	2
Kawasaki disease	1
LVOTO	1
Left main coronary osteal atresia	1

VSD=Ventricular septal defect; ASD=Atrial septal defect; AR=Aortic regurgitation; ALCAPA=Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction.

평균 체중은 20±16.3 kg (5.9~69.5 kg)이었다.

총 30명의 환자에서 술 전 울혈성 심부전 증상이 있거나 디곡신, 이뇨제 등의 약물을 복용하고 있었다. 술 전 승모판폐쇄부전의 정도는 좌심방 크기에 상대적인 역류성 제트의 길이에 따라 분류하였는데[5] Grade II가 9예, III, IV가 각각 16예, 10예였다.

2) 병리적 소견 및 동반기형

승모판폐쇄부전의 병리학적 이상 소견은 판막의 탈출증(leaflet prolapse)이 17예로 가장 많았고, 이중 전엽이 13예, 전·후엽 모두 탈출증을 보이 경우가 4예 있었다. 또한 판막에 열(cleft leaflet)이 있는 경우가 7예, 짧은 건삭(short chordae)을 보인 경우가 6예, 판막륜의 확장(annular dilatation)을 보인 경우가 5예, 허혈성유두상근(infracted papillary muscle)을 보인 경우가 2예, 유두상근형성부전(hypoplasia)이 1예 있었고, 후천적 병변인 심내막염에 의한 건삭파열(chordae rupture)이 1예 있었다(Table 1). 총 18예에서 동반된 심장 기형이 있었으며, 이중 심실중격결손이 9예로 가장 많았고, 주관상동맥-폐동맥 이상 연결증(ALCAPA), 좌측 주관상동맥기시부 폐쇄(left main coronary osteal atresia) 등도 각각 2예, 1예 있었다(Table 2).

3) 수술의 적응증 및 방법

승모판폐쇄부전의 수술의 적응증은 Grade III, IV의 중등도 이상의 폐쇄부전이 있고 심부전 증상이 있거나, 폐동맥고혈압(체동맥 혈압의 반 이상)이 있을 때 혹은 경과 관찰 중 심비대가 심해지고 좌심실부전이 있을 때 시행하였다. 그리고 Grade II의 폐쇄부전의 경우에도 수술

Table 3. Type of operation

Type of operation	No
Double orifice technique	15
Suture annuloplasty	14
Partial plication annuloplasty (unilateral)	8
Partial plication annuloplasty (bilateral)	2
Wooler annuloplasty	3
Strip annuloplasty	1
Cleft repair	7
Papillary muscle splitting	5
Ring annuloplasty	4
Carpentier Edward ring	2
Duran ring	2
Leaflet resection	4
Anterior leaflet triangular resection	2
Bileaflet resection	1
Anterolateral commissural resection	1
New chordae formation	2

이 필요한 동반된 기형이 존재하고 분명한 병리학적인 승모판의 이상이 보이거나, 경과 도중 좌심실 부전이 심해질 때는 수술을 시행하였다.

수술은 모든 환자에서 중등도 저체온(28°C)하에 심폐기를 이용하였으며 심정지액으로는 결정성 심정지액을 사용하였다. 수술적 접근법은 24예에서 심방간구(intera-trial groove) 뒤로 좌심방을 절개하여 시행하였고, 심방중격결손이나 심실중격결손이 있었던 11예에서는 우심방 절개-심방중격을 통하여 수술을 시행하였다. 승모판성형술의 방법은 이중입구 성형술(Double orifice technique)이 15예로 가장 많이 시행되었다(Table 3). 이 방법은 양측 판막엽의 중앙부의 가장자리를 봉합하여 이중입구를 만드는 방법[6]으로 본 연구에서는 판막의 탈출증이 있는 경우에서 주로 시행되었지만(n=13), 허혈성유두상근과 유두상근형성부전이 있는 1예에서도 각각 시행되었는데, 이들은 유두상근의 이상에 의한 상대적인 판막의 탈출증이 있어 이중입구 성형술을 시행하였다. 그 다음으로 봉합판막륜 성형술(suture annuloplasty)이 많이 시행되었는데, 본 연구에서는 세가지 종류의 봉합판막륜 성형술을 적용하였다. 이중 가장 많이 시행된 Paneth 판막륜성형술[7]은 중심섬유체(central fibrous body)의 경계 부위에서부터 판막륜 주변을 2~3 mm 간격으로 두고 pledget을 대고 주름지게 봉합한 후 두 번째 pledget과 절찰하는 방법으로 본 연구에서는 일측성으로 8예, 양측성으로 2예

Table 4. Type of operation according to the pathology of mitral regurgitation

	No.	Reop.
Leaflet prolapse		
Anterior		
Double orifice technique	4	2
Double orifice technique+ unilateral suture annuloplasty	4	1
Double orifice technique+ anterior leaflet resection	1	
Ring annuloplasty+bileaflet resection	1	1
Bilateral suture annuloplasty	1	
Wooler annuloplasty	1	
Both		
Double orifice technique	3	1
Ring annuloplasty+anterolateral commissural resection	1	
Cleft leaflet		
Cleft repair	5	
Cleft repair+Strip annuloplasty	1	
Cleft repair+Kay annuloplasty	1	
Short Chordae		
Papillary muscle splitting	2	
Papillary muscle splitting+ wooler annuloplasty	1	1
Papillary muscle splitting+ unilateral suture annuloplasty	1	
Papillary muscle splitting+ double orifice technique+ anterior leaflet resection+ unilateral suture annuloplasty	1	
Annular dilatation		
Ring annuloplasty	2	1
Bilateral suture annuloplasty	1	
Infarcted papillary muscle		
Double orifice technique	1	1
New chordae formation	1	
Papillary muscle hypoplasia		
Double orifice technique	1	
Chordae rupture after SBE		
New chordae formation+ unilateral suture annuloplasty	1	
Total	35	8

Reop.=Number of reoperation; SBE=Subacute bacterial endocarditis.

Table 5. Concomitant associated surgical procedures

Surgical procedures	No.
VSD patch closure	9
LA reduction plasty	3
ASD patch closure	2
Coronary artery reimplantation	2
TVP	2
Coronary patch angioplasty	1
Aortic root remodeling	1
LVOTO relieve	1

VSD=Ventricular septal defect; LA=Left atrium; ASD=Atrial septal defect; TVP=Tricuspid valvuloplasty; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction.

시행하였다. 또한 교련부(commisural site)에 pledget을 이용하여 mattress suture를 시행한 Wooler-Kay 판막륜성형술[8]을 3예에서 시행하였다. 그리고 판막륜의 확장 1예에서 Teflon-felt strip을 이용하여 판막륜성형술을 시행하였다. 이러한 복합판막륜성형술은 3예에서만 단독으로 시행되었고 나머지 대부분은 다른 수술법을 일차로 시행한 후에 식염수테스트(saline injection test)에서 잔류역류가 보이는 경우에 추가적으로 시행되었다. 그리고 7예의 판막에 열이 있는 경우에 판막열 봉합술(cleft repair)을 시행하였다. 이중 2예는 판막륜의 확장이 동반되어 있어 판막륜성형술을 같이 시행하였다. 또한 짧은 건삭을 보이는 5예의 경우에서 유두상근분리술(papillary muscle splitting)을 시행하였다. 이중 2예의 경우에는 단독으로 시행하였고, 나머지 3예에서는 판막륜성형술을 추가적으로 시행하였다. 특히 1예의 경우에는 판막륜성형술 뿐만 아니라 판막의 탈출이 동반되어 있어 판막엽의 절제 후 이중입구성형술을 같이 시행하였다. 그리고 링을 이용한 판막륜성형술(ring annuloplasty)이 4예 있었는데, 판막륜의 확장이 있는 경우 2예에서 시행되었고 판막탈출증 2예에서는 탈출된 판막엽의 절제 후 링을 삽입하였다. 또한 판막엽절제술(leaflet resection)을 시행한 4예 중 나머지 2예는 판막탈출증이 있는 2예에서 이중입구성형술을 하면서 같이 시행되었다. 그리고 신건삭형성술(new chordae formation)은 허혈성유두근 1예, 심내막엽에 의한 건삭파열 1예에서 각각 시행되었다(Table 4).

총 21예의 동반 질환에 대한 교정술을 동시에 시행하였다(Table 5). 이중 대동맥판폐쇄부전 있는 2명의 환자 중 1명의 Marfan 증후군 환자에서 대동맥근부재건술을

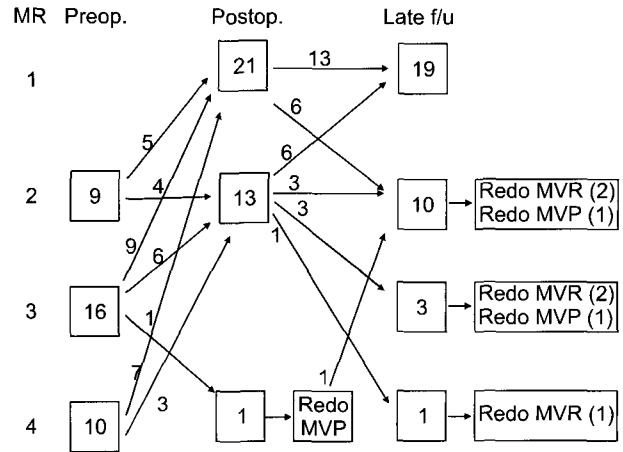


Fig. 1. Change of mitral regurgitation. MR=Grade of mitral regurgitation; preop.=preoperative; postop.=postoperative; f/u=follow-up; Redo=Reoperative; MVP=Mitral valvuloplasty; MVR=Mitral valve replacement.

시행하였고, 주관상동맥-폐동맥 이상연결증(ALCAPA)이 있는 2명의 환자에서 관상동맥이식술(reimplantation)을 시행하였다. 또한 좌측 주관상동맥기시부 폐쇄(Left main coronary ostial atresia) 환자 1명에서 관상동맥 혈관성형술을 시행하였다. 그리고 심실중격결손교정 후 삼첨판폐쇄가 생긴 2명의 환자에서 삼첨판성형술을 시행하였고, 다른 동반 기형 없이 좌심방이 심하게 확장되어 있었던 3명의 환자에서 좌심방 축소술을 시행하였다. 수술 중 경식도 심초음파는 모든 경우에서 시행하지 못했고 14예의 경우에서만 시행되었다.

4) 추적관찰 및 통계처리

평균 추적 조사기간은 47.5±39개월(2~183개월)이었고, 모두 경흉부 심초음파를 시행하여 승모판폐쇄부전의 정도 및 좌심실 구출률 등을 측정하였다. 조사 기간 동안 2명의 추적 손실이 있었다. 생존 곡선은 Kaplan-Meier 방법을 이용하였고, 승모판폐쇄부전의 재수술의 위험인자의 분석은 Cox regression models를 이용하여 p값이 0.05 미만일 때 유의하다고 판정하였다.

결 과

1) 조기 사망 및 합병증

수술 후 조기 사망은 없었다. 수술 당시 평균 체외순환 시간은 113.3±4.8분, 평균 대동맥 겸자시간은 59.3±

Table 6. The reoperations

	1st op. age	Reop. interval (months)	Pathology of MR	1st operation	Cause of reoperation	2nd operation
1	13 Yr.	89.2	Annular dilatation	Ring annuloplasty (CE28)	MSR (MR2)	MVR (MIRA27)
2	14 Mo.	6.1	Short chordae	Papillary m. splitting Wooler procedure	Residual MR	MVR (SJ21)
3	5 Yr.	28.7	Leaflet prolapse	Ring annuloplasty (duran ring 25) Leaflet resection	MSR (MR2)	MVP
4	8 Yr.	4.9	Leaflet prolapse Short chordae	Double orifice	MSR (MR2)	MVR (SJ29)
5	21 Mo.	2.6	Infarcted papillary muscle	Double orifice	Residual MR	MVR (SJ27)
6	25 Mo.	0.0	Leaflet prolapse	Double orifice	Residual MR	MVP
7	7 Yr.	2.4	Leaflet prolapse	Double orifice	Residual MR	MVP
8	34 Mo.	15.9	Leaflet prolapse	Double orifice Suture annuloplasty	Residual MR	MVR (SJ27)

Yr=Years, Mo=Months; CE=Carpentier Edward ring; MSR=Mitral stenosis with regurgitation; MR=Mitral regurgitation; MIRA=Edwards MIRA valve; SJ=Saint Jude medical valve; MVP=Mitral valvuloplasty.

32.5분이었다. 수술 후 평균 인공호흡기 치료 기간은 19.3±54.3시간이었고, 평균 중환자실 재원 일수는 2.9±3.5일, 평균 총 재원일수는 11±13.3일이었다. 수술 후 합병증은 출혈로 인한 재수술 1예, 술 후 신경학적 손상이 2예 있었다. 술 후 신경학적 손상은 모두 재수술 환자에서 발생하였는데 그중 한명은 재수술 시 흉골절개 도중 출혈로 인한 부정맥으로 뇌의 허혈성 손상을 입어 인지 기능의 장애가 발생한 경우이고, 다른 한명은 첫 수술 후 갑자기 발생한 심폐정지로 심폐소생술을 시행하면서 재수술을 시행한 환자인데 술 후 척추신경이 허혈성 손상을 입어 하지 마비가 발생한 경우이다.

수술 후 승모판폐쇄부전의 정도는 수술 직후 1예의 경우를 제외하고 모든 환자에서 Grade I, II로 감소되었다 (Fig. 1). 1예는 25개월 된 여아로 이중입구성형술 시행 후 수술 후 1일째 급성 승모판폐쇄부전으로 심폐 소생술 시행 후 재수술을 시행하였는데, 재수술 소견상 이중입구를 만든 실이 끊어져 있어 이를 다시 봉합하였다.

2) 재수술

수술 직후 시행한 1예를 포함하여 총 8예의 재수술이 있었다(Table 6). 재수술은 승모판 협착증을 동반한 폐쇄

부전증으로 3예에서, Grade III 이상의 폐쇄부전이 재발한 경우 5예에서 시행되었다. 승모판협착이 생긴 3예 중 2예는 링을 이용한 판막륜성형술을 시행받은 경우였다. 이 중 1예(patient 3)는 승모판탈출로 판막엽절제 후 링을 삽입한 경우로 재수술 소견상 링 주위로 조직이 자라서 판막륜의 성장을 방해하여 판막협착을 유발하고 있었고, 판막엽절제 후 봉합한 실의 일부가 떨어져 있는 소견을 보였다. 그래서 재수술시에 링을 제거하고 남아있는 조직으로 재봉합(reapproximation)한 후 떨어져 있는 판막엽 일부를 다시 봉합하였다. 이중입구성형술을 시행한 5예에서 재수술이 있었는데 1예는 승모판협착이 생겨 재수술을 시행받았고 나머지 4예는 승모판폐쇄부전이 남아 있어 재수술을 시행하였다. 이 중 3예(patient 5, 6, 7)의 경우에서 재수술 소견상 이중입구를 만든 판막엽 조직의 일부가 떨어져 있는(cut through) 소견이 관찰되어 2예(patient 6, 7)에서 다시 이중입구성형술을 시행하였다. 총 8예의 재수술에서 승모판치환술이 5예, 성형술이 3예 시행되었다. 재수술 시에 승모판성형술을 시행한 3명의 환자 중 1예(patient 7)에서 다시 승모판폐쇄 부전이 재발하여 약 1년 후 타 병원에서 승모판치환술을 시행받았다. 일차 수술 후 재수술까지의 평균 기간은 5.5개월(1일~

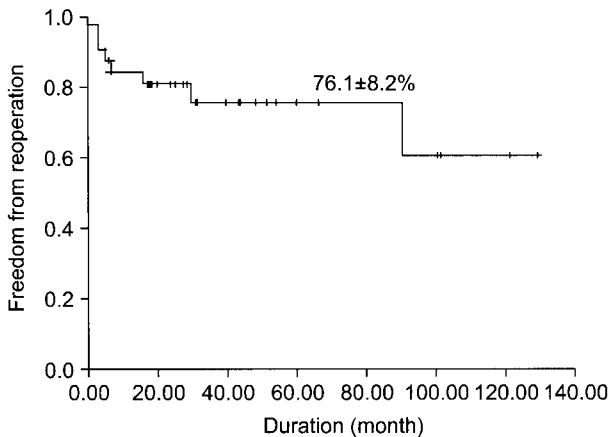


Fig. 2. Actual freedom from reoperation after mitral valve repair.

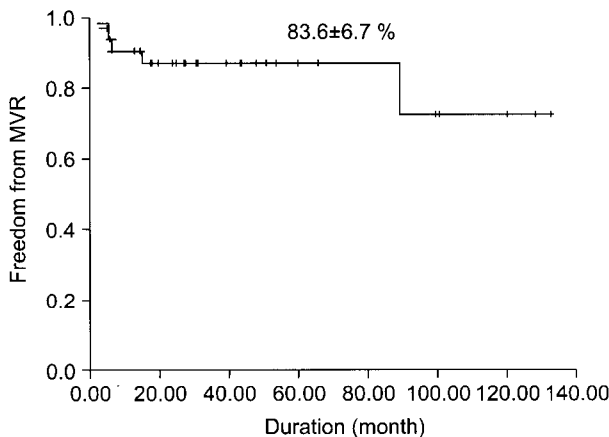


Fig. 3. Actual freedom from mitral valve replacement (MVR).

89.2개월)이었다.

재수술 후 조기사망 1예, 만기사망이 1예 있었다. 조기 사망은 14개월 된 여자 환자(patient 2)로 짧은 건삭으로 유두상근 분리술과 Wooley 판막륜성형술을 받고 술 직후 Gr2의 폐쇄부전이 남아있었던 환자로 승모판폐쇄부전과 심부전이 진행하여 승모판치환술을 다시 시행하였으나, 술 후 1일째 저심박출증이 지속되어 사망하였다. 만기 사망은 앞에서 언급된 술 후 1일째 재수술을 받았던 환자(patient 6)로 술 후 퇴원 후 경과 관찰 도중 14개월 후에 심부전, 폐렴, 심장성 천식에 의한 급성 호흡 부전으로 사망하였다.

3) 추적관찰

생존 환자 중 총 7명이 항응고제를 제외한 digoxin, ACE inhibitor, 이뇨제 등을 복용하고 있다. 이중 2명은

Table 7. Risk factor for reoperation by univariate analysis in pediatric patients with mitral valve repair for mitral regurgitation

Variables	Hazard ratio	95% CI	p value
Ring annuloplasty	2.13	0.42 ~ 10.69	0.36
Double orifice technique	4.74	0.91 ~ 24.66	0.06
Combined operation	0.01	0.00 ~ 7.45	0.19
Age < 12 months	0.03	0.00 ~ 36.76	0.34
Leaflet prolapse	2.38	0.55 ~ 10.27	0.24
Annuloplasty	1.54	0.38 ~ 6.36	0.54

재수술 시 승모판치환술을 받은 후 좌심실 구출율의 감소로 복용 중이고, 나머지는 Grade II의 폐쇄부전이 남아 있는 환자들이다. 하지만 생존 환자 모두에서 New York Heart Association Functional Class (NYHA) I 또는 II를 보이고 있다. 환자들의 5년 생존율은 93.3±4.6%, 5년 재수술의 회피율은 76.1±8.2%, 5년 승모판치환술의 회피율은 83.6±6.7%였다(Fig. 2, 3). 통계학적으로 의미 있는 재수술의 위험인자는 발견할 수 없었다(Table 7).

고 찰

성인 환자에서 승모판 질환의 병변에 따른 승모판성형술의 연구 결과를 살펴보면, David 등[9]은 퇴행성(degenerative) 승모판쇄부전증에 대해 시행된 승모판성형술은 12년 생존율 75%, 12년 재수술 회피율 94%의 결과를 발표하였고, Yau 등[10]은 류마티스성 승모판질환에 대한 승모판성형술은 10년 생존율 약 88%, 10년 재수술 회피율 약 72%의 결과를 보고하면서 치환술에 비해 재수술률은 높지만 색전증 및 출혈의 가능성을 줄여 더 나은 장기 생존율을 보인다고 주장하였다. 허혈성 승모판폐쇄부전으로 인한 판막 성형술의 경우, Gillinov 등[11]은 1년, 5년 생존율을 각각 82%, 58%로 보고하면서 56, 36%인 판막 치환술에 비해 더 나은 생존율을 보인다고 하였다. 한편 성인 환자의 승모판 치환술의 결과를 살펴보면, Emery 등은 기계판막의 경우 단기 사망률 9%, 15년 생존율 61%, 재수술 회피율이 97%라고 보고하였다[12]. 이처럼 성인 환자에서 승모판성형술은 치환술에 비해 재수술률은 다소 높지만 생존율 면에서 우수한 결과를 보이고 있다. 하지만 성인 환자의 승모판치환술은 성형술에 비해 상대적으로 수술이 간단하고 쉬우며 그 결과의 차이가 크지 않다. 따라서 성인 환자의 경우 모든 경우에 승모판 성형술을 적용하기보다는 환자의 나이 등을

고려하여 승모판 성형이 성공적으로 시행될 가능성이 높고 장기적으로 내구성이 적절하다고 판단되는 경우에 선택적으로 승모판 성형술을 시행하는 것이 적절하다고 할 수 있겠다[13].

반면에, 소아의 경우는 판막 치환술이 기술적으로 쉽지 않고 그 결과가 성인에 비해 월등히 나쁘다. 실제로 Kojori 등이 발표한 소아 환자의 승모판 치환술의 결과를 보면, 단기 사망률 16%, 15년 생존율 62%, 10년 재수술 회피율 51%로 높은 수술 사망률과 재수술률을 보였다[2]. 따라서 소아의 승모판 질환의 경우 판막 성형술이 더 우선적으로 고려되어야 하겠다. 소아 환자의 승모판 성형술에 대한 여러 연구 결과를 살펴보면, Prifti 등[14]은 94명의 환자를 대상으로 5년 생존율 89.2%, 재수술 회피율 76.3%의 결과를 발표하였고, Wood 등[15]은 45명의 환자에서 15년 생존율 86.5%, 재수술 회피율 81.7%의 결과를 보였고, 가장 큰 대단위 연구로 Chauvaud 등[16]은 138명의 환자에서 10년 생존율 88%, 재수술 회피율 67.7%의 결과를 발표하였다. 본 연구에서는 환자들의 5년 생존율이 93.3%, 재수술 회피율 76.1%의 결과를 보여 다른 연구 못지 않은 좋은 결과를 보였다.

본 연구에서 가장 주된 승모판의 병리적 소견은 승모판의 탈출(leaflet prolapse)이었다. 승모판의 탈출에서 후방엽 탈출의 경우는 탈출된 판막엽을 절제 후 판막륜성형술을 시행하는 것이 이미 보편화되어 있지만, 본 연구에서 대부분을 차지한 전방엽의 탈출이나 전·후방엽 모두 탈출이 있는 경우는 보다 복합적인 원인에 의한 경우가 많아 아직 정형화된 방법이 없고 판막엽 절제 이외에 늘어난 건삭이나 유두상근을 축소(chordae or papillary muscle shortening)하거나, 건삭 이전 혹은 재건(chodal transfer or new chordae formation)하는 등 여러가지 방법이 제시되고 있다[17]. 하지만 위의 방법들은 상대적으로 어렵고 많은 수술 시간이 소요되어 건삭이나 판막하부구조물의 기형이 복잡한 소아 환자의 경우 수술 중 지속적인 심근 허혈을 유발할 수 있다. 실제로 Chauvaud 등이 발표한 대단위 연구결과를 보면, 79명의 승모판 탈출이 있는 소아 환자에서 위에 열거한 방법들을 이용하여 승모판성형술을 시행한 결과 10명의 환자에서 재수술이 시행되어 약 12%의 재수술률을 보여 다른 병변에 비해 비교적 높은 재수술률을 보였다[16]. Uva[18], Sugita 등[19]의 결과에서도 소아환자에서 건삭이나 판막하부구조물(subvalvar apparatus)의 이상이 심한 승모판의 탈출이 있는 경우 높은 재수술률을 보이는 것을 확인할 수 있

다. 최근 Minami 등[20]은 전방엽의 탈출이 있는 소아 환자를 대상으로 신건삭 형성술을 시행하여 약 5년간 경과관찰 결과 5년 재수술 회피율 94.8%의 우수한 성적을 발표하였다. 하지만 성인과 달리 성장의 가능성을 고려해야 하는 소아 환자에서 성장 가능성이 없는 신건삭의 사용으로 인한 문제가 발생할 수 있으므로 보다 장기적인 추적 관찰에 대한 결과가 필요하다.

본 연구에서 승모판 탈출 시에 4예의 경우를 제외하고 모두 이중입구성형술을 시행하였다. 이중입구성형술을 시행하지 않은 4예 중 2예는 링을 이용한 판막륜성형술을 시행하였고, 나머지 봉합판막륜성형술만을 시행한 2예의 경우는 각각 심방중격결손(ASD), 심실중격 결손(VSD)의 동반 기형이 있었고, 술 전 폐쇄부전의 정도가 Grade II 정도로 심하지 않은 경우였다. 이중입구성형술은 성인 환자에서 일반적인 성형술로 해결하기 어려운 전방엽의 탈출증, 전·후방엽의 탈출증, 교련부 병변, 심내막염 병변, 심한 판막륜의 석회화를 동반한 후방엽의 탈출증 등과 같은 복합적인 병변에 비교적 쉽게 적용할 수 있는 방법이다[6]. 본 연구에서 승모판 탈출 이외에 짧은 건삭을 보인 경우와 허혈성 유두상근 및 유두상근 형성부전을 보인 경우에도 각각 1예 시행되었는데, 이들의 경우에도 상대적인 승모판 탈출이 복합된 경우였다. Alfieri 등[21]은 260명의 성인 환자를 대상으로 이중입구성형술을 시행하여 5년 재수술 회피율이 약 90%라는 좋은 결과를 발표하였다. 소아 환자에 대한 이중입구성형술의 결과에 대한 보고는 거의 없으나 이 방법은 복잡한 원인에 의한 승모판탈출이 많은 소아 환자에서 비교적 쉽게 적용할 수 있고, 성장가능성이 없는 인공 구조물을 사용하지 않기 때문에 승모판의 성장을 방해하지 않는 등의 장점이 있다고 생각한다.

총 15예의 이중입구성형술을 시행한 결과 5예에서 재수술을 시행하여 33%의 비교적 높은 재수술률을 보였다. Maisano 등은 3D 모델을 통한 연구에서 이중입구판막을 통한 혈류는 이중입구의 모양이나 그 대칭성과 상관없이 총 판막면적만이 연관성이 있다고 주장하였다[22]. 또한 이중입구성형술 시행 후 승모판막의 면적을 최대 60%까지 감소시켜 승모판협착을 유발할 수 있지만, 승모판막륜이 커져있는 경우에 선택적으로 시행하면 판막협착의 가능성을 줄일 수 있다고 하였다[22]. 실제로 본 연구에서는 대부분 좌심실 내경과 승모판막륜의 직경이 상당히 늘어난 경우에 이중입구성형술을 시행하였으며 단 1예의 경우에서만 승모판협착으로 재수술을 시

행하였다. 이 환자는 첫 수술시에 판막탈출 외에 유두상근이 짧고 비후되어 있었고 짧은 건삭의 소견이 같이 있었다. Mace 등은 이처럼 짧은 건삭이 있는 경우 이중입구 성형술을 시행하면 이중입구 각각에 대해 낙하산 승모판막(parachute mitral valve)처럼 단일 유두상근에 의해 승모판협착을 유발할 수 있다고 하였다[23]. 실제로 짧은 건삭과 승모판 탈출이 함께 있었던 다른 1예에서 유두상근 분리술을 같이 시행했던 경우에는 승모판협착이 발생하지 않았다. 향후 이중입구성형술 시에 승모판협착을 줄이기 위해 유두상근 및 건삭의 길이가 충분한지를 꼭 확인할 필요가 있다고 생각된다.

나머지 4예의 재수술은 승모판폐쇄부전이 재발한 경우였고 재수술 사이의 간격은 1일~16개월로 비교적 짧았다. 재수술 시에 4예 중 3예에서 이중 입구를 만든 판막엽 조직의 일부가 떨어져 있는(cut through) 소견이 관찰되었다. 이점은 Alfieri 등이 발표한 결과[21]에서 260명의 성인 환자를 대상으로 약 7년간 경과관찰에서 단 2명에서만 이중입구 봉합사가 끊어진 소견을 보인 것에 비하면 상당히 대조적인 결과이다. 소아 환자에 대한 이중입구성형술의 장기 결과가 거의 없는 상황에서 정확한 비교가 어렵지만, 성인에 비해 소아의 판막엽 조직이 약하기 때문에 이중입구 봉합의 내구성이 낮을 가능성을 생각해 볼 수 있겠다. Nielson 등은 양(sheep)을 이용한 급성 허혈성 승모판폐쇄부전 실험모델을 통해 이중입구를 유지하는 봉합사에 걸리는 장력은 이완기(diastole)에 최대가 되며 판막륜의 크기가 클수록 높게 걸린다고 주장하였다[24]. 즉, 허혈성 승모판폐쇄부전과 같이 판막륜이 늘어나 있거나 지속적으로 늘어날 가능성이 있는 경우 링 등을 이용한 판막륜의 안정화가 필요한 것을 간접적으로 예시하고 있다. 실제로 Alfieri 등[21]은 링을 이용한 판막륜성형술을 시행하지 않은 환자에서 술 후 승모판폐쇄부전이 의미있게 많았다고 보고하였다. 본 연구에서도 폐쇄부전이 재발한 4예 중 단 1예에서만 판막륜성형술을 같이 시행하였고 나머지는 이중입구성형술만을 시행하였다. 결론적으로, 향후 이중입구성형술의 재수술률을 줄이기 위해서는 승모판막륜의 크기가 충분히 큰 경우에 시행하고, 유두상근과 건삭의 길이가 충분한지를 확인하고 판막륜성형술을 같이 시행하여 이중입구 봉합의 내구성을 높이는 방법을 모색해야겠다.

승모판성형술에서 판막륜성형술(annuloplasty)은 이차적인 판막륜의 확장을 예방하고 판막륜의 모양을 정상으로 유지하도록 하는 승모판성형술에서 필수적인 술식이

다[25]. 본 연구에서 사용된 판막륜성형술은 인공 구조물을 사용하지 않은 봉합 판막륜성형술을 14예로 가장 많이 시행하였고, 링을 이용한 판막륜성형술이 4예 시행되었다. 소아 환자의 경우 성인과 달리 링이나 인공 구조물의 사용이 제한적이다. 이는 링의 사용이 판막륜의 성장을 방해하고 링 주위로 섬유화가 진행되어 승모판협착을 유발할 가능성이 높은 데 그 이유가 있다[26]. 본 연구에서도 링을 이용한 환자 4명 중 2명이 승모판협착이 생겨 재수술을 시행하였다. 물론 Chauvaud 등[16]은 판막엽을 크게 만들어 보다 큰 링을 사용한다면 승모판협착을 예방할 수 있다고 하면서 소아 환자에서도 링의 사용이 적절하다고 주장하기도 하였다. 하지만 Sugita[19], Ohno 등[27]은 소아 환자에서 봉합판막륜성형술을 이용하여 훌륭한 결과를 보고하면서 봉합사만으로도 충분한 내구성과 강도를 유지할 수 있어 판막 협착 가능성을 배제할 수 없는 링의 불필요성을 주장하였다. 본 연구에서도 봉합 판막륜성형술 시행 후 판막륜의 재확장으로 재수술을 시행한 경우는 없어서 소아 환자에서 봉합사를 이용한 판막륜성형술은 적절한 방법이라고 생각된다.

승모판성형술 시에 수술 중 경식도 초음파를 이용하여 그 결과를 조기에 확인하는 것이 무엇보다 중요하다. 수술 중 경식도 초음파를 시행하면 승모판폐쇄부전의 위치와 원인을 보다 정확하게 알 수 있고 재성형 여부를 수술장 내에서 판단할 수 있어 조기 재수술의 가능성을 줄일 수 있다[28]. 본 연구에서는 14예의 경우에서만 수술 중 경식도 초음파를 시행하였고 이중 재수술한 경우는 3예가 있었다. 비록 재수술의 경우가 있기는 하지만 향후 경식도 초음파를 적극적으로 활용한다면 조기 성적 및 재수술률의 향상을 가져올 수 있을 것이라 생각된다.

본 연구에서 6명의 환자가 1세 이하에서 승모판성형술을 시행 받았다. 이중 5예의 경우에서 심실중격결손(VSD)을 동반하고 있었고 1예에서 주관상동맥-폐동맥 이상연결증(ALCAPA)이 동반되었다. 모든 환자에서 승모판성형술은 동반된 심장 기형의 수술과 같이 시행되었다. 승모판의 병리적 소견은 판막륜확장이 1예, 짧은 건삭을 보인 경우가 2예, 판막에 열(cleft)이 있는 경우 1예, 유두상근 형성부전 1예, 허혈성 유두상근을 보인 경우 1예였다. 술 전 승모판폐쇄부전의 정도는 Grade II가 5예, Grade III가 1예였다. 재수술한 경우는 없었고 최근까지 Grade II 이하의 좋은 경과를 보였다. 1세 이하의 경우 작은 심장 크기에 따른 수술적 어려움과 판막 조직이 약하기 때문에 여러 연구에서 재수술 및 사망률의 위험인

자로 보고하고 있다[14,18]. 그래서 동반 기형이 없는 경우 증상이 심하지 않으면 가능한 한 좀 더 성장한 후에 수술하는 것이 일반적인 생각이다. 하지만, 본 연구의 경우와 같이 다른 기형으로 수술을 시행해야 할 경우, Grade II 이상의 승모판 폐쇄부전이 있고 판막엽의 탈출, 판막열, 건삭 및 유두상근의 이상 등의 교정 가능한 분명한 병리적 소견을 보인다면 적극적인 교정이 필요할 것으로 생각된다.

본 연구에서 18예에서 동반된 다른 심장 기형이 있었다. Wood 등[15]은 동반 기형이 있는 경우보다 복잡한 승모판막 기형, 동반기형으로 인해 감소된 심장기능 등으로 더 높은 초기 사망률을 보인다고 보고하였다. 또한, Serraf 등[29]은 승모판막 질환과 동반된 기형을 한번에 같이 교정해 주는 것이 나누어서 하는 것보다 더 좋은 결과를 보였다고 얘기하면서, 동반기형이 있는 경우, 적극적인 승모판막 질환 교정을 강조하였다. 본 연구에서는 모든 경우에서 한번에 동반기형을 같이 교정하였지만 사망 및 재수술에 유의한 차이는 없었다. 따라서 동반 기형이 어느 정도 위험요인이 될 수 있겠지만, 적극적으로 한번에 같이 교정하는 것이 필요할 것으로 생각된다.

본 연구의 제한점은 첫째로 후향적 연구라는 점과 둘째, 다양한 승모판막의 병리 소견에 비해 그에 해당하는 환자수가 적었고 따라서 적용된 수술수기의 방법에 따른 결과의 차이 등에 대한 정확한 비교가 어려웠던 점 들 수 있겠다.

결 론

소아 환자에서 시행된 승모판성형술은 훌륭한 중, 단기 성적을 보였다. 비록 상당한 재수술의 위험이 남아있지만, 소아 환자에서 승모판성형술은 성인 환자의 결과에 비교해 보아도 합당한 방법이라고 생각된다. 승모판의 병리적 소견에 대한 깊이 있는 이해와 이에 상응하는 적절한 수술방법의 선택, 그리고 수술 중 경식도 심초음파를 이용한 적극적인 교정 등으로 향후 재수술률을 줄일 수 있을 것이라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Shuhaiber J, Anderson RJ. *Meta-analysis of clinical outcomes following surgical mitral valve repair or replacement.* Eur J Cardiothorac Surg 2007;31:267-75.
2. Kojori F, Chen R, Caldarone CA, et al. *Outcomes of mitral valve replacement in children: a competing-risks analysis.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;128:703-9.
3. 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.
4. Hong YS, Park YH, Park HK, Cho BK, Rho HK. *Surgical result of congenital mitral regurgitation in children.* Korean J Thrac Cardiovasc Surg 1997;30:373-7.
5. Miyatake K, Izumi S, Okamoto M, et al. *Semiquantitative grading of severity of mitral regurgitation by real-time two-dimensional Doppler flow imaging technique.* J Am Coll Cardiol 1986;7:82-8.
6. Maisano F, Torracca L, Oppizzi M, et al. *The edge to edge technique: a simplified method to correct mitral insufficiency.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:240-6.
7. Burr L, Krayenbuhl C, Sutton M, Paneth M. *The mitral placcation suture: a new technique of mitral valve repair.* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;73:589-95.
8. Wooler GH, Nixon PG, Grimshaw VA, Watson DA. *Experiences with repair of the mitral valve in mitral incompetence.* Thorax 1962;17:49-57.
9. David TE, Ivanov J, Armstrong S, et al. *A comparison of outcomes of mitral valve repair for degenerative disease with posterior, anterior, and bileaflet prolapse.* J Thorac Cardiovasc Surg 2005;130:1242-9.
10. Yau TM, El-Ghoneimi YA, Armstrong S, Ivanov J, David TE. *Mitral valve repair and replacement for rheumatic disease.* J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:53-61.
11. Gillinov AM, Wierup PN, Balckstone EH, et al. *Is repair preferable to replacement for ischemic mitral regurgitation?* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:1125-41.
12. Emery RW, Krogh CC, Arom KV, et al. *The St. Jude medical cardiac valve prosthesis: a 25-year experience with single valve replacement.* Ann Thorac Surg 2005;79:776-83.
13. Savage EB. *Overview of mitral valve repair.* In: Savage EB, Bolling SF. *Atlas of mitral valve repair.* 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2006;21-5.
14. 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.
15. 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.
16. 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.
17. Gillinov AM. *Repair of anterior leaflet prolapse: introduction.* Semin Thorac Cardiovasc Surg 2004;16:160.
18. 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;109:164-74.
19. Sugita T, Ueda Y, Matumoto M, Ogino H, Nishigawa JI, Matsuyama K. *Early and late results of partial placcation annuloplasty for congenital mitral insufficiency.* J Thorac

- Cardiovasc Surg 2001;122:229-33.
20. Minami K, Kado H, Sai S, et al. *Midterm results of mitral valve repair with artificial chordae in children.* J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:336-42.
 21. Alfieri O, Maisano F, Bonis MD, et al. *The double orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:674-81.
 22. Maisano F, Redaelli A, Pennati G, Fumero R, Torracca L, Alfieri O. *The hemodynamic effects of double-orifice valve repair for mitral regurgitation: a 3D computational model.* Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:419-25.
 23. Mace L, Dervanian P, Houyel L, et al. *Surgically created double-orifice left atrioventricular valve: a valve-sparing repair in selected atrioventricular septal defects.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:352-65.
 24. Nielsen SL, Timek TA, Lai DT, et al. *Edge-to-edge mitral repair tension on the approximating suture and leaflet deformation during acute ischemic mitral regurgitation in the ovine heart.* Circulation 2001;104:I-29-35.
 25. Schwartz CF, Gulkarov I, Bohmann K, Colvin SB, Galloway AC. *The role of annuloplasty in mitral valve repair.* J Cardiovasc Surg 2004;45:419-25.
 26. Stellin G, Bortolotti U, Mazzucco A, et al. *Repair of congenitally malformed mitral valve in children.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95:480-5.
 27. Ohno H, Imai Y, Terada M, Hiramatsu T. *The long term results of commissure placcation annuloplasty for congenital mitral insufficiency.* Ann Thorac Surg 1999;68:537-41.
 28. Zias EA, Mavroudis C, Backer CL, et al. *Surgical repair of the congenitally malformed mitral valve in infants and children.* Ann Thorac Surg 1998;66:1551-9.
 29. Serraf A, Zoghbi J, Belli E, et al. *Congenital mitral stenosis with ir without associated defects: an evolving surgical strategy.* Circulation 2000;102:166-71.

=국문 초록=

배경: 소아 환자에서의 승모판폐쇄부전은 성인에 비해 상대적으로 드물고 다양한 형태의 병변을 보인다. 또한 수술 기법도 덜 정형화되어 있으며 그 결과에 대한 보고는 드물다. 본 연구는 이러한 다양한 원인에 의한 승모판폐쇄부전이 있었던 소아 환자에 대해 시행된 승모판성형술의 결과를 후향적으로 분석하고자 하였다. 대상 및 방법: 1993년 12월부터 2006년 8월까지 승모판폐쇄부전으로 수술 받은 18세 이하의 환자 35명을 대상으로 하였다. 수술 당시 평균 연령은 5.3 ± 5.3 세였고 평균 체중은 20.0 ± 16.3 kg이었다. 술 전 승모판폐쇄부전의 정도는 Grade II가 9예, III, IV가 각각 16예, 10예였다. 18예에서 심장 기형을 동반하고 있었으며 심실중격결손이 9예로 가장 많았고, 주관상동맥-폐동맥 이상 연결증, 좌측 주관상동맥기시부 폐쇄 등도 각각 2예, 1예 있었다. 승모판의 병리적 소견은 판막엽의 탈출증이 17예로 가장 많았고, 판막에 열이 있는 경우가 7예, 짧은 건삭을 보인 경우가 6예, 판막륜의 확장을 보인 경우가 5예, 허혈성유두상근을 보인 경우가 2예, 유두상근형성부전이 1예 있었고, 심내막염에 의한 건삭파열이 1예 있었다. 승모판성형술은 이중입구성형술이 15예로 가장 많이 시행되었고, 봉합판막륜성형술 14예, 판막열 봉합술 7예, 유두상근 분리술 5예, 링을 이용한 판막륜 성형술 4예, 판막엽 절제술 4예, 신건삭 형성술 2예 각각 시행되었다. 술 후 평균 추적 관찰 기간은 47.5 ± 39.0 개월(2~138개월)이었다. 결과: 수술 후 조기 사망은 없었다. 술 후 승모판폐쇄부전의 정도는 1명의 환자를 제외하고 모두 의미 있는 감소를 보였다. 8명(24.2%)이 재수술을 시행 받았고 이 중 5명은 승모판치환술을 받았다. 재수술의 원인으로는 승모판 협착이 3예, 잔류 승모판폐쇄부전이 5예였다. 승모판협착은 링을 이용하여 수술한 4명의 환자 중에서 2명이 발생하였고, 폐쇄부전은 이중입구성형술을 시행 받은 환자 14명중에서 4명에서 발생하였다. 재수술 후 조기 사망 1명, 만기 사망 1명이 있었다. 환자들의 5년 생존율은 $93.3 \pm 4.6\%$, 5년 재수술의 회피율은 $76.1 \pm 8.2\%$, 5년 승모판치환술의 회피율은 $83.6 \pm 6.7\%$ 였다. 통계학적으로 의미 있는 재수술의 위험인자는 발견할 수 없었다. 결론: 승모판폐쇄부전이 있는 소아 환자에서 시행된 승모판 성형술은 양호한 중단기 성적을 보였으나 비교적 높은 재수술의 가능성은 남아 있어 향후 재수술의 원인과 대책에 대한 좀더 깊이 있는 연구가 필요하다고 생각한다.

중심 단어 : 1. 승모판 성형술
2. 승모판폐쇄부전증
3. 소아