

이중판막 일탈증 1례

한양대학교 의과대학 내과학교실

이방헌 · 김경수 · 김정현 · 임현길 · 이정균

=ABSTRACT=

Combined Mitral and Aortic Valve Prolapse

Bang Hun Lee, M.D., Kyung Soo Kim, M.D, Jeong Hyun Kim, M.D.,
Heon Kil Lim, M.D., Chung Kyun Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Hanyang University

Identification of patients with combined valvular prolapse has important clinical implications, because such patients appear to be early surgical candidates.

Detection of combined valvular prolapse became more feasible with development of 2-dimensional echocardiography and the incidence of combined mitral and aortic valve prolapse is reported to be variable from 3% to 24%.

The authors found a case of combined mitral and aortic valve prolapse detected by 2-dimensional echocardiography. This 30-year-old male patient who admitted because of peptic ulcer bleeding revealed a prolapse of anterior mitral leaflet with regurgitation and also a prolapse of the right coronary cusp into the left ventricular outflow tract but without evidence of aortic regurgitation by Doppler echocardiogram. He discharged without surgical intervention and needs further observation.

KEY WORDS : Combined valvular prolapse · Mitral valve · Aortic valve.

서 론

판막 일탈증은 대개 그 원인을 알 수 없지만 조직학상 myxomatous degeneration이 관찰되며 최근에는 염증후 변성(post-inflammatory change)이 그 원인으로 시사되기도 한다¹⁾. 가장 흔히 침범되는 판막은 승모판이며 그 외 다른 판막에서도 나타날 수 있으나 2개 이상의 판막에 발생하는 경우는 드

물다²⁾. 승모판 및 대동맥판에 동시에 나타나는 경우는 승모판 일탈증 환자의 3%에서 24%까지 보고되고있다^{3,4)}. 그리고 이같은 다중판막 일탈증 환자는 조기 수술을 받아야 할 경우가 많으므로 조기 진단이 중요하다⁵⁾.

국내에서는 아직 문헌상 다중판막 일탈증의 보고가 없는 실정이다. 이에 저자들은 염증후 변성에 기인한 것으로 생각되는 이중판막일탈증(승모판 및 대동맥판) 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○열, 남자 31세, 운전사.

주 소 : 토혈 및 흑색변.

현병력 : 환자는 10년전 운동시 호흡곤란(NYHA 기능등급 II~III)으로 모 대학 병원에 입원 승모판폐쇄부전증으로 진단 받고 수술을 권유받았으나 경제적 사정으로 수술을 받지 못하고 간헐적인 약물 치료로 비교적 잘 지내왔다. 2~3개월 전부터 공복시 속이 쓰렸으며, 금일 아침엔 흑색변 및 토혈로 인해 본원 응급실로 내원하였다.

과거력 : 10년전 건선을 앓았으며, 류마치스열의 병력은 없음.

가족력 : 특이 사항은 없음.

이학적 소견 : 환자는 급성 병색이었으나 체격은 건장하였다. 맥박수 120회/분, 혈압 95/60mmHg, 호흡수 24회/분이었고 안면은 약간 창백하였다. 전신 피부 특히 체간에 인설을 동반한 다발성 홍반성 구진이 있었고 malar flushing이 있었다. 흉부 청진상 호흡음은 정상이었다. 심혈관계 이학적 소견상 동맥과 및 정맥과는 정상이었고, 심첨박동은 강하게 느껴졌고 중쇄골선상의 5번째 늑간강에서 촉진되었다. 제 1심음은 감소되었고 제 2심음은 정상, 제 3, 4심음 및 opening snap은 청취되지 않았다. III/VI 크기의 전수축기 잡음이 심첨부에서 청취되었고 좌측 액와부로부터 방사되었다. 복부 검사상 심와부에 약간의 압통이 있었고, 장음은 증가되었다.

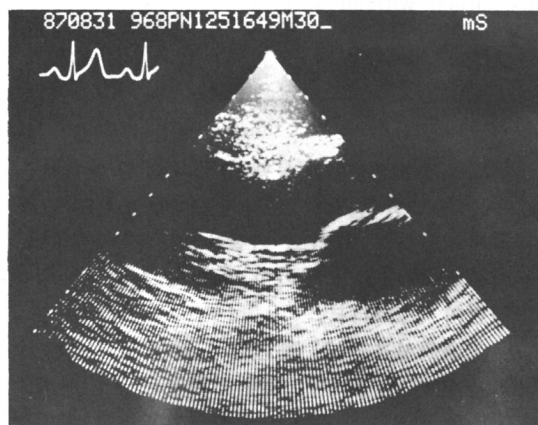


Fig. 1. Two-dimensional parasternal long-axis view showing a prolapse of anterior mitral leaflet into the left atrium during systole.

검사실 소견 : 흉부 X선상 심비대는 없었고 심전도상 동성 조율이었고 좌심방 확장소견 및 심방성 기외수축이 나타났다. 혈액 검사에서 혈액소 8.8g/dl, hematocrit 25.1%, 백혈구 5,700/mm³이었다. 뇨, 혈청 전해질, 간기능 및 신기능은 정상이었다. ASO역가는 1:200미만이었고, CRP는 양성, rheumatoid factor 음성, ANA 음성이었다. 상부 장관 투시 및 위내시경 상 십이지장 궤양이 관찰되었다.

심초음파도 소견 : 이면성 심초음파도(Fig. 1, 2)의 parasternal long axis view상 승모판 전후엽이 두꺼워져있고 좌심방 및 좌심실이 확장되어 있었으며 좌심실 false tendon이 관찰되었다. 수축기에 승모판 전엽이 승모판륜을 넘어 좌심방으로 일탈되고(Fig. 1), 이완기에 대동맥판의 우관침이 대동맥판륜을 넘어 좌심실 유출로로 일탈되었다(Fig. 2). 승모판 전엽이 이완기에 bowing을 보이나 잘 개구되었다. Parasternal short axis view상 승모판 개구면적은 5.02cm²으로 정상 범위이나 승모판이 약간 두꺼워져있고 전.후엽의 접합부전을 관찰할 수 있었다. M-mode상 hammocking type의 승모판 전엽 일탈이 보이며(Fig. 3) 좌심실 유출로에서 이완기에 세동하는(fluttering) 우관침이 관찰되었다. Apical 4 chamber view에서 좌심방에 sampling volume을 두고 관찰한 Doppler 초음파도상 승모판을 통한 수축기 역류가 관찰되었다(Fig. 4).

경 과 : 환자는 항궤양 약제 및 수혈로써 호전

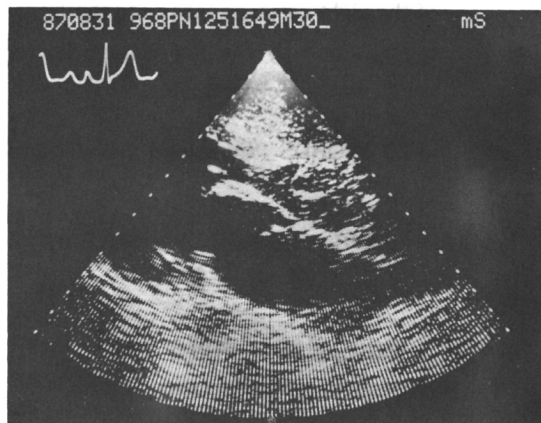


Fig. 2. Two-dimensional parasternal long-axis view showing a marked redundancy and prolapse of the right coronary cusp into the left ventricular outflow tract during diastole.

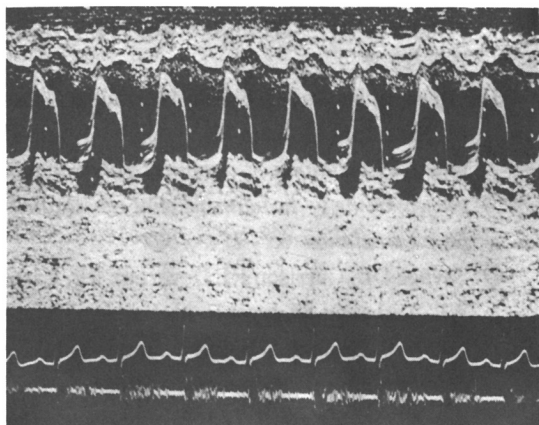


Fig. 3. M-mode echocardiogram of the mitral valve showing a holosystolic hammock prolapse(upper panel) and phonocardiogram showing holosystolic murmur(lower panel).

되었고, 경제사정상 수술을 위한 관혈적 심장검사를 시행치 못하고 퇴원하였다.

고 안

승모판 일탈증은 승모판엽이 수축기시 승모판륜을 넘어 좌심방으로 돌출되어 나타나는 임상 증후군으로 전인구의 5~10%에서 발견된다⁶⁾. 이는 Barlow씨 증후군, floppy valve 증후군, systolic click murmur 증후군, redundant cusp 증후군, ballooning deformity, billowing mitral leaflet 증후군 등으로 불리우기도 한다⁷⁻⁹⁾. 심초음파도^{10,11,12)} 혈관촬영술¹³⁾, 심음도¹⁴⁾, 수술 소견⁷⁾ 등으로 진단내릴 수 있으며 심초음파도 상 2면성 심초음파도에서는 수축기시 승모판엽이 승모판륜을 지나는 평면을 넘어 좌심방으로 돌출되는 소견을 보이며 그 외에 승모판엽의 접합점이 배측에 전위되어있고, 수축기시 심실 중격의 좌심실내로의 돌출등을 관찰할 수 있다. M-mode에서는 수축기에 승모판엽이 좌심방으로 즉 C-D선을 넘어 후방으로 전위하는 소견을 보이고 수축기 전기에 승모판엽의 전방운동이 관찰될 수 있다.

대동맥판 일탈은 비교적 최근에 심초음파도^{5,15,16)}, 수술소견¹⁷⁾ 등으로 진단을 내리게 되었고 그 빈도는 확실히 알려져 있지 않다. 이면성 심초음파도 상 이완기에첨판이 대동맥판륜을 넘어 좌심실 유출

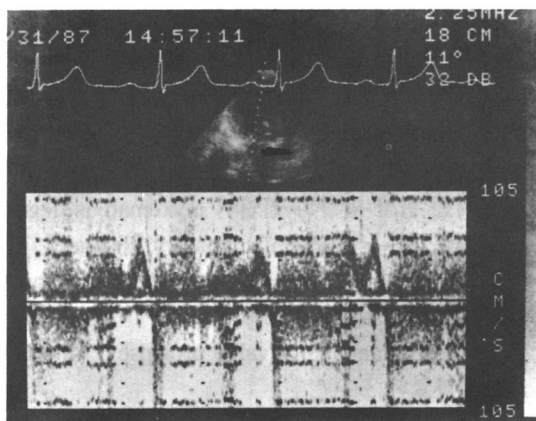


Fig. 4. Doppler echocardiogram showing mitral regurgitation in a patient with mitral valve prolapse.

로 돌출되는 소견을 보이고, M-mode상 심실 유출로에 첨판이 관찰되거나 이완기의 대동맥판의 세동을 관찰할 수 있다¹⁸⁾. 이완기 대동맥판 세동은 심내막염시 flail 혹은 파열된 대동맥에서도 관찰된다.

판막일탈증은 동시에 여러 판막에 나타날수 있으나 그 중 승모판 및 대동맥판 일탈증의 조합은 비교적 드문 것으로 알려져있다²⁾. Rippe³⁾는 승모판 일탈증 환자 400명 중 11명(3%)에서 대동맥판 일탈증을 보고하였고, Mardelli⁴⁾는 75명 중 15명(20%), Satoshi⁵⁾는 50명 중 12명 (24%)으로 보고하였다. 국내에서는 아직도 문헌상 다중판막 일탈증을 찾아볼 수 없다. 이는 인종, 조사 대상의 구성, 진단 기준의 차이등으로 설명될 수 있으나, 다중판막 일탈증의 경우 단일판막 일탈증보다 조기 수술이 필요하며 그 진단이 중요하므로 다중판막 일탈증을 찾으려는 노력이 필요한 것으로 사료된다.

승모판 일탈증은 Marfan씨 증후군¹⁹⁾, Ehlers-Danlos씨 증후군²⁰⁾, Turner씨 증후군¹⁴⁾ 등의 결합조직 질환, 비대성 심근증²¹⁾, 심방중격 결손증²²⁾, 허혈성 심질환²³⁾, 외상²⁴⁾ 등에 의하여, 그리고 대동맥판 일탈증은 심신중격 결손증¹⁵⁾, anuloaortic ectasia, 대동맥 박리, 감염성 심내막염¹⁶⁾ 등에 의해 속발성으로 나타날 수 있으나 대부분의 경우 원인을 알 수 없는 원발성이다. 조직학적으로 pars fibrosa의 collagen 병성으로 인한 myxomatous degeneration과 acid mucopolysaccharide의 증가가 전형적 소견으로 알려져 왔으며 일종의 노쇠과정이라고도 생

각해왔다^{8,9,25,26)}. 그러나 일찌기 Barlow²⁷⁾는 1965년 승모판 일탈증은 류마치스성으로 생길 수 있다고 하였고, 최근들어 판막 일탈의 조직 소견상 류마치스성 판막염의^{26,28)}, 소견을 보이거나 바이러스성 판막염^{29,30)}의 소견을 시사하는 보고가 늘어나고 있다. 이는 판막 일탈의 원인이 myxomatous degeneration뿐 아니라 postinflammatory change에 의해서도 생길 수 있기는 증거가 되며, Takanobu¹⁾는 이를 myxomatous valve prolapse(이하 My. VP)에 대해 postinflammatory valve prolapse(이하 PIVP)라 칭하였다.

이런 생기기전의 차이에 따라 양자는 서로 다른 특성을 나타낸다. My.VP는 myxomatous degeneration에 의한 pars fibrosa의 약화가 주요 소견이며, PIVP시는 그 이외에 염증후 변화인 판막 구조의 파괴, 반흔 조직, 미만성 혈관 신생, 염증세포 침윤 등이 나타난다²⁸⁾. My.VP의 판막은 얇고 크며 미만성으로 침범하는 경향이나 PIVP의 판막은 변형, 건색의 연장 및 파열이 있고 국소적으로 침범한다. 또한 My.VP는 일종의 aging process 이므로 PIVP에 비해 비교적 고령에 나타난다¹⁾. 본 증례는 승모판의 비후 및 변형, 건색의 변형, 국소적인 침범, 젊은 연령 등으로 보아 PIVP에 해당되리라 추정된다.

결 론

저자들은 승모판 폐쇄부전을 동반한 승모판일탈증과 대동맥판 일탈증을 동시에 가지고 있는 이중 판막일탈증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Takanobu T : *Postinflammatory mitral and aortic valve prolapse : a clinical and pathological study. Circulation* 76 : 68, 1987
- 2) Jeresaty RM : *Mitral valve prolapse. New York, Raven Press, 1979*
- 3) Rippe JM, Angoff G, Sloss LJ, Wynne J, and Alpert JS : *Multiple floppy valves : an echocardiographic syndrome. Am J Med* 66 : 817, 1979
- 4) Mardelli TJ, Morganroth J, Natio M, Chen CC, Meixell L, and Parrotto C : *Cross-sectional echocardiographic identification of aortic valve*

prolapse(abstr) Circulation 60(suppl II) : II-204, 1979

- 5) Ogawa S, Hayashi J, Sasaki H, Tani M, Akaishi M, Mitamura H, Sano M, Shoshino T, and Handa S : *Evaluation of combined valvular prolapse syndrome by two-dimensional echocardiography. Circulation* 65 : 174, 1982
- 6) Savage DD, Garrison RJ, Devereux RB, Castelli WP, Anderson SJ, Levy D, McNamara PM, Stokes J, III, Kannel, WB and Feinleib M : *Mitral valve prolapse in the general population. I. Epidemiologic features : The Framingham study. Am Heart J* 106 : 571, 1983
- 7) Read RC, Thal AP, and Wendt VE : *Symptomatic valvular myxomatous transformation(the floppy valve syndrome) : a possible form fruste of the Marfan syndrome. Circulation* 32 : 897, 1965
- 8) Hill DG, Davies MJ, and Braimbridge MV : *The natural history and surgical management of the redundant cusp syndrome(floppy mitral valve). J Thorac Cardiovasc Surg* 67 : 519, 1974
- 9) Pomerance A : *Ballooning deformity(mucoïd degeneration) of atrioventricular valves. Br Heart J* 31 : 343, 1969
- 10) Shah PM and Gramiak R : *Echocardiographic recognition of mitral valve prolapse. Circulation* 42(suppl III) : III-45, 1970
- 11) Demaria AN, King JF, Borgren HJ, Lies JE, and Mason DT : *The variable spectrum of echocardiographic manifestations of the mitral valve prolapse syndrome. Circulation* 50 : 33, 1974
- 12) Gilbert BW, Schatz RA, Von Ramm OT, Behar VS and Kisslo JA : *Mitral valve prolapse : two dimensional echocardiographic and angiographic correlation. Circulation* 54 : 716, 1976
- 13) Ranganathan N, Silver MD, Robinson TI, Kostuk WJ, Felderhof CH, Patt MJ, Wilson JK, and Wigle ED : *Angiographic-morphologic correlation in patients with severe mitral regurgitation due to prolapse of the posterior mitral valve leaflet. Circulation* 48 : 514, 1973
- 14) Hancock WE, and Cohn K : *The syndrome asso-*

- ciated with midsystolic click late systolic murmur. *Am J Med* 41 : 183, 1966
- 15) Aziz KU, Cole RB and Paul MH : *Echocardiographic features of supracristal ventricular septal defect with prolapsed aortic valve leaflet*. *Am J Cardiol* 43 : 854, 1979
 - 16) Mardelli TJ, Morganroth J, Natio M, Chen cC, Meixell L and Parrotto C : *Cross sectional echocardiographic identification of aortic valve prolapse*. *Circulation* 60(suppl II) : II-204, 1979
 - 17) Carter JB, Nethi S, Lee GB, and Edwards JE : *Prolapse of semilunar cusps as causes of aortic insufficiency*. *Circulation* 43 : 922, 1971
 - 18) Chandraratna PAN, Samet P, Robinson MJ, and Byrd C : *Echocardiography of the "floppy" aortic valve. Report of a case*. *Circulation* 52 : 959, 1975
 - 19) McKusick VA : *Cardiovascular aspects of Marfans syndrome : a heritable disorder of connective tissue*. *Circulation* 11 : 321, 1955
 - 20) Cabeen WR Jr, Rega WJ, Kovick RB, and Stern MS : *Mitral valve prolapse and conduction defects in Ehlers-Danlos syndrome*. *Arch Intern Med* 137 : 1227, 1977
 - 21) Chandraratna PAN, Tolentino AO, Mutucumarana W, and Gomez A" : *Echocardiographic observations on the association between mitral valve prolapse and asymmetric septal hypertrophy*. *Circulation* 55 : 622, 1977
 - 22) Betrin A, Wigle ED, Felderhof CH, and Mc-
Loughlin MJ : *Prolapse of the posterior leaflet of the mitral valve associated with secundum atrial septal defect*. *Am J Cardiol* 35 : 363, 1975
 - 23) Aranda JM, Befeler B, Lazzaa R, Embi A, and Machado H : *Mitral valve prolapse and coronary artery disease : clinical hemodynamic and angiographic correlations*. *Circulation* 52 : 245, 1972
 - 24) Reid JVO : *Mid-systolic clicks*. *S Afr Med J* 35 : 353, 1963
 - 25) Frable WJ : *Mucinous degeneration of the cardiac valves : the floppy valve syndrome*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 58 : 62, 1969
 - 26) Kern WH, and Tucker BL : *Myxoid changes in cardiac valves : pathological, clinical and ultrastructural studies*. *Am Heart J* 84 : 294, 1972
 - 27) Barlow JB : *The significance of late systolic murmurs and non ejection clicks*. *J Chronic Dis* 18 : 665, 1965
 - 28) Davies MJ : *Chronic inflammatory, rheumatic and connective tissue diseases affecting valves*. In Davies MJ, editor : *Pathology of cardiac valves*. London, 1980, Butterworths, pp103-106
 - 29) Burch GE, Giles TD, and Colcolough HL : *Viral valvulitis*. *Am Heart J* 78 : 119, 1968
 - 30) Sun SC, Sohal RS, Burch GE, Chu KC, and Colcolough HL : *Coxsackie virus B4 pancarditis in cynomolgus monkeys resembling rheumatic heart lesions*. *Br J Exp Pathol* 48 : 655, 1967