

성인에서 발견된 승모판의 Parachute 기형 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실 순환기내과,¹ 부천세종병원 순환기내과²

진은선¹ · 우태욱¹ · 이승훈¹ · 심재준¹ · 김완중¹ · 정승묵²
박상선² · 최락경² · 임달수² · 홍석근² · 황홍곤²

A Case of Parachute Mitral Valve in an Adult

Eun Sun Jin, MD¹, Tae Wook Woo, MD¹, Seung Hun Lee, MD¹, Jae Jun Shim, MD¹,
Wan Jung Kim, MD¹, Seong Mook Jung, MD², Sang Sun Park, MD², Lak Kyung Choi, MD²,
Dal Su Leem, MD², Seok Kun Hong, MD² and Heong Gon Hwang, MD²

¹Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Kyunghee University Medical College, Seoul,

²Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Sejong Hospital, Bucheon, Korea

ABSTRACT

Parachute mitral valve is a rare congenital cardiac anomaly in which the chordae tendineae of both leaflets of the mitral valve insert into a single papillary muscle. We diagnosed a 54-year-old adult with dyspnea after upper respiratory infection, who was proven to have the parachute mitral valve. To the best of our knowledge, this is the oldest patient reported with this congenital anomaly. The clinical, echocardiographic and MRI findings are described. We recommended surgery for anomalous lesion, but the patient refused. After medical treatment, the patient recovered uneventfully and remained asymptomatic during a follow-up of 13 months. (Korean Circulation J 2003; 33(12):1161-1164)

KEY WORDS : Congenital heart defect ; Mitral valve ; Papillary muscles.

서론

승모판의 parachute 기형은 심장 유두근의 비정상적인 발달로 인해 하나의 유두근에 승모판 양 엽의 건삭이 모두 부착하여 혈액학적 이상을 일으키는 상태로, 주로 승모판 협착증의 형태로 발현되며 승모판 폐쇄부전도 일으키는 경우가 있다. 이 선천성 기형은 소아에서는 드물지 않게 발견되지만, 성인이 되어 발견된 경우는 전세계

적으로 극히 드물며,¹⁾ 국내에서는 보고된 바가 없다. 저자들은, 평소 건강히 지내다 성인이 되어 급성 상기도 감염 후 발생한 호흡곤란 증세의 원인 탐색 중 심초음파로 발견된 승모판의 parachute 기형을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례

환자 : 남자, 54세.

주소 : 호흡곤란(NYHA II~III).

과거력 : 당뇨병 및 고혈압은 없었고 30갑년의 흡연력이 있었으며 현재도 흡연 중이나 음주력은 없었다.

현병력 : 이전 건강상 특별한 문제 없이 지내오던 환자로, 1년 전 감기 앓은 후 발생한 호흡곤란이 증세의 호전

논문접수일 : 2003년 7월 25일

수정논문접수일 : 2003년 8월 25일

심사완료일 : 2003년 8월 29일

교신저자 : 황홍곤, 422-711 경기도 부천시 소사구 소사본2동 부천세종병원 순환기내과

전화 : (032) 340-1103 · 전송 : (032) 349-3005

E-mail : h_k_hwang@hotmail.com

없이 지속되어, 자세한 검사 및 치료를 위해 내원하였다.

신체검사 : 환자는 만성적인 기침, 호흡곤란, 기좌호흡, 운동시 호흡곤란을 호소하였으나 체중감소, 구토, 복부 불편감, 흉통 등은 관찰되지 않았다. 혈압 110/70 mmHg, 맥박수 72회/분, 호흡수 22회/분, 체온 36.3℃였다. 의식은 명료하였고, 만성 병색을 띄고 있었다. 경부정맥은 팽창되지 않았고 결막의 창백하거나 공막의 황달소견은 보이지 않았다. 양폐야에서 수포음이 청진되고 있었으며 심박은 불규칙하며 수축시 심잡음이 청진되었다.

검사실 소견 : 전혈검사에서는 백혈구 11,000/mm³, 헤모글로빈 14.5 g/dL, 헤마토크리트 44.1%, 혈소판 184,000/mm³, 중성구 분획은 58.7%였다. 생화학 검사에서는 BUN 16 mg/dL, Cr 0.9 mg/dL, Na 143 mEq/L, K 4.3 mEq/L, AST 27 U/L, ALT 27 U/L, GGT 49 U/L, T-bil 0.5 mg/dL, D-bil 0.1 mg/dL, Ca 8.9 mg/dL, P 3.9 mg/dL로 특별한 이상소견을 보이지 않았다. 갑상선 호르몬 검사 역시 T3 1.04 ng/mL, 유리 T4 1.67 ng/dL, TSH 1.59 uIU/mL로 정상범위에 있었다.

심전도 및 흉부 X선 검사 소견 : 흉부 X선 검사에서 중등도의 심장비대 소견을 보였으며, 심전도에서는 심실 반응이 정상범위인 심방세동을 보였다.

심초음파도 소견 : 대동맥의 내경은 29 mm로 정상범위였으나 좌심방 내경 59 mm, 좌심실의 확장기와 수축기 내경 각각 55 mm, 41 mm로 좌심방, 좌심실 확대가 있었고 좌심실 구혈률은 44%로 좌심실의 수축기능이 떨어져 있었다. 국소적 심근운동장애(regional wall motion abnormality)는 보이지 않았고 대동맥판은 경도의 폐쇄부전 소견을 보였다. 심실 내부에는 정상적으로 관찰되어야 하는 후내측, 전외측 유두근 중에서 후내측 유두근만이 관찰되었고(Fig. 1), 이 하나의 유두근에 승모판 양엽으로 연결된 건삭이 동시에 부착되어 있음을 확인할 수 있었다. 승모판 전엽에 부착된 건삭이 충분히 길지 않았으므로 승모판 전엽은 확장기 때에 충분히 열리지 않았으며 승모판은 도플러 심초음파로 측정된 승모판구 면적 1.7 cm², 평균 승모판 압력차 4.2 mmHg로 경도의 승모판 협착 소견을 보였다(Fig. 2). 또한, 심실 수축기 시 승모판 전엽이 심하게 탈출(prolapse)되며 이로 인한 Grade III 이상의 심한 승모판 폐쇄부전을 보이고 있었다. 폐정맥 도플러 초음파에서도 수축기의 혈류역전(reversal)을 관찰할 수 있었다. 삼첨판에서도 경도의 폐쇄부전 소견을 보였으며 수축기 폐동맥 압력은 43 mmHg

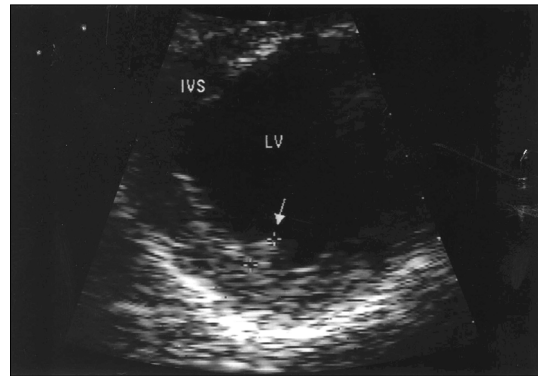


Fig. 1. Parasternal short axis view of LV at the mid-papillary level. The anterolateral papillary muscle is invisible and the arrow (↓) denotes the underdeveloped posteromedial papillary muscle. LV : left ventricle.

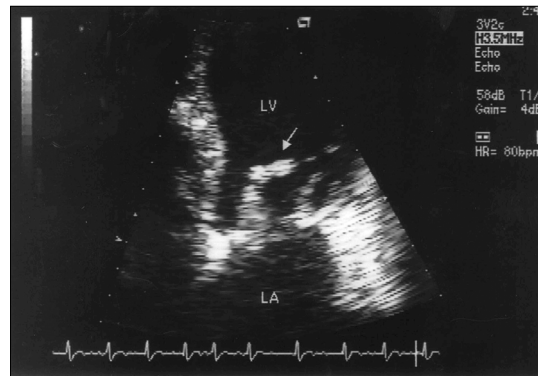


Fig. 2. Apical two chamber view of LV. Mitral valve shows the restricted motion of mitral leaflets with mild thickening of valvular structure. The arrow (↗) denotes the stenotic mitral valve. LV : left ventricle.

로 중등도의 폐동맥 고혈압이 동반되어 있었다. 또한 우심실간의 혈류 이동은 없었다. 심첨 5방 단면도(apical 5 chamber view)에서 이들 심실중격에 약 1.5×2 cm크기의 aneurysmal change가 함께 발견되고 있었으나 좌심실과의 혈류 이동은 없었다(Fig. 3).

심장 MRI : 환자에 있어 자세한 유두근의 모양과 동반 기형 여부를 알기 위해 MRI를 시행하였고, 단축면 상(short axis view)에서 정상에 비해서 미약하게 발달되어 있는 후내측 유두근이 관찰되었으며, 건삭의 부착은 정확히 관찰되지 않았다(Fig. 4).

치료 및 경과 : 입원하여 이노제와 digoxin, 항혈전 치료를 시행하고 환자의 증상은 호전되었으며, 환자에게 증상의 경감 및 기형의 교정을 위해 수술을 권유하였으나 환자가 수술을 거부하여 약물치료하며 추적관찰 중

이다. 현재 환자는 호흡곤란 등의 증상은 호소하지 않으며 양호한 상태로 지내고 있다.

고 찰

승모판의 parachute 기형은 심실 내 유두근 발생 과

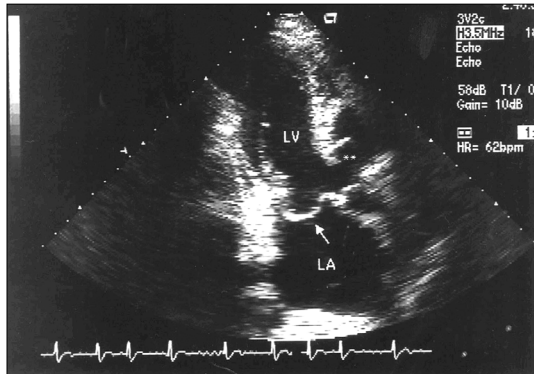


Fig. 3. Apical five chamber view of LV. Regurgitant motion of anterior and posterior mitral leaflets during systole was seen. The arrow (↗) denotes the mitral leaflets and asterix(*) denotes the aneurismal change of left ventricular septum.

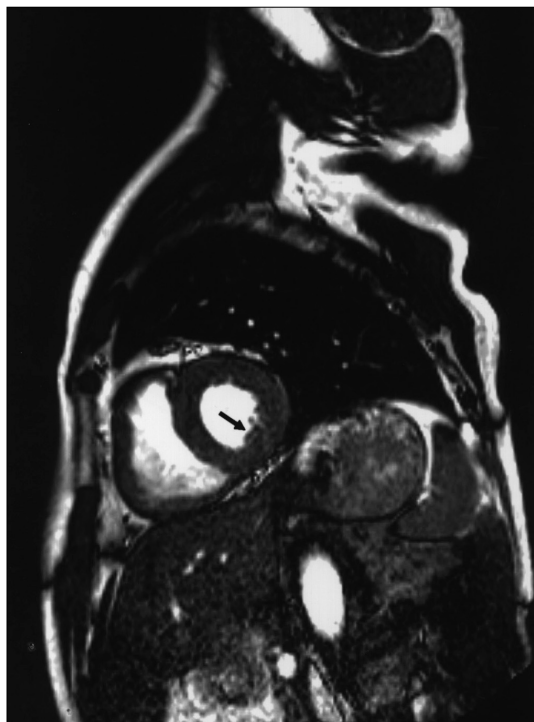


Fig. 4. Cardiac MRI short axis view showed underdeveloped posteromedial papillary muscle (arrow).

정의 문제로 하나의 유두근만이 발생되어, 승모판의 전엽, 후엽이 모두 건삭을 통해 하나의 유두근에 부착되어 그 모습이 마치 낙하산 같다 하여 Schiebler 등²⁾에 의해 붙여진 이름이다. Swan 등³⁾이 1949년에 처음 보고하였으며 Prunier F 등¹⁾은 이 parachute 기형과 좌심방의 판상부환(supravalvular stenosing ring of left atrium (LA)), 대동맥하 협착(subaortic stenosis), 대동맥 축착증(coarctation of the aorta)이 함께 발생한 증례를 모아 Shone 기형으로 보고하였다.

Schachner 등⁴⁾이 40예의 parachute 기형에 대한 문헌을 모아 정리한 바에 따르면, 승모판 parachute 기형의 발생연령은 3개월부터 33세까지 다양한데, 이 중 75%는 10세 이전이었다. 본 증례는 54세 환자의 경우로, 이것이 현재까지 발표된 승모판의 parachute 기형 환자 중 가장 고령일 것으로 생각된다. Shone 기형 중에서, 4가지 형태의 기형이 한꺼번에 나타난 경우는 드물었고, 좌심방의 판상부환(supravalvular stenosing ring of LA)이 55%, 대동맥 축착증(coarctation of aorta)이 52.5%, 대동맥하 협착(subaortic stenosis)이 35% 동반되었다. 다른 심장기형이 동반되는 경우가 많아서 30%에서 이 판상 대동맥판(bicuspid aortic valve)이 동반되었으며, 이 외에도 심실중격결손(ventricular septal defect), 좌측상대정맥 존속(persistent left superior vena cava), 동맥관 개존증(patent ductus arteriosus) 등이 단독 혹은 병행되어 나타났다. 이 외에도 완전 혹은 불완전 대혈관전위(complete or corrected transposition of the great vessel), 관상동맥기형(coronary artery anomaly) 등의 심장기형과 동반될 수 있다.

그러나 본 증례에서는, 심실중격에 심실간의 혈류이동은 없는 동맥류성 변화(anurysmal change)만 발견되고 그 외에 parachute 기형과 흔히 동반되는 대동맥 축착증(coarctation of aorta), 대동맥하 협착(subaortic stenosis), 좌심방의 판상부환(supravalvular ring of LA) 등의 다른 심장기형은 발견되지 않았다.

Parachute 기형 외에도 parachute-like asymmetrical mitral valve라고 하여, 비슷한 양상으로 나타나지만 발생학적으로 차이가 있으며 서로 구별된다는 보고가 있다.⁵⁾ 그러나, 두 질환은 궁극적으로 조직소견을 통해 구별이 가능한 것이므로, 본 환자에서와 같이 수술을 시행하지 않은 경우는 감별이 어렵다.

승모판의 parachute 기형은, 대부분 승모판 자체는 비

후나 협착 소견이 없으나 건삭의 비후 또는 비정상적인 부착으로 인해 임상증상이 나타난다. 임상양상은 승모판 협착, 또는 폐쇄부전 단독의 형태로 나타날 수도 있고, 본 증례에서와 같이 승모판 협착과 폐쇄부전이 동시에 나타날 수도 있다.⁶⁾

주로 호흡곤란의 증세로 발견되고, 이면성 심초음파가 필수적이며 확진적인 검사방법인데, 이면성 심초음파에서 흉골연장축 단면도(parasternal long axis view) 및 단축면 상(short axis)에서 단일 유두근의 존재와 승모판 양엽에 부착된 건삭이 모두 그 유두근에서 기원함을 확인하여 진단한다.⁷⁾ 또한, 최근 심장 MRI의 발달로 parachute 기형의 형태와 다른 기형의 동반여부를 쉽게 확인할 수 있다.⁸⁾

대부분의 경우 소아 시기에 증세의 발현이 흔하기 때문에 성인이 되어서야 발견되는 경우는 극히 드물게 보고되었으며, 성인의 경우 대부분 30대에 발견되었고 아무런 증상없이 우연히 발견되는 경우, 호흡곤란으로 나타난 경우, 단일 유두근에 발생한 심근경색으로 갑자기 심한 승모판 폐쇄부전을 보인 경우 등이 있었다. 소아와 성인 모두에서 이 기형이 발견되면 증상이 있을 경우 수술을 하는 것이 원칙이며 근치적 치료 방법이라 하겠다. 승모판 성형술만 시행한 경우 수술 성적이 좋지 않아⁹⁾ 인공판막을 이용한 승모판 치환술이 권장된다.¹⁰⁾ 성인에게는 해당되지 않겠으나, 소아의 경우에는 성장함에 따라서 판막 치환술을 재시행해야 하는 것이 문제점으로 지적된다.

수술이 불가능할 경우에는 발현양식에 따라 승모판 협착증 또는 폐쇄부전에 대한 치료를 시행한다. 본 증례의 경우도 환자의 수술 거부로 약물치료를 시행하였으며 현재 진단 13개월째 추적관찰 중이나 환자의 상태가 매우 양호하게 유지되고 있어 앞으로의 임상 경과가 주목된다.

요 약

승모판의 parachute 기형은 유두근의 발육부전으로 인

해 발생하는 것으로, 단일 유두근에 건삭이 모두 부착되어 승모판 협착 또는 폐쇄를 나타내는 질환이다. 대부분 소아에서 발견되고 성인이 되어서 발견되는 경우는 극히 드물다. 저자들은 54세 남자환자에서 아무런 증상없이 지내다 상기도 감염 후 발생한 호흡곤란의 원인 검사 중 우연히 발견된 승모판의 parachute 기형을 경험하였고 이면성 심초음파와 심장 MRI로 병변을 확인하였다. 환자가 수술을 거부하여 현재 약물 치료 중이고, 양호한 상태를 유지하고 있다.

중심 단어 : 선천성 심장질환 ; 승모판 기형 ; 유두근.

REFERENCES

- 1) Prunier F, Furber AP, Laporte J, Geslin P. *Discovery of a parachute mitral valve complex (Shone's anomaly) in an adult. Echocardiography 2001;18:179-82.*
- 2) Schiebler GL, Edwards JE, Burchell HB, du Shane JW, Ongley PA, Wood EH. *Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. Pediatrics 1961;27 (Suppl):851.*
- 3) Swan H, Trapnell IM, Dent I. *Congenital mitral stenosis and systemic right ventricle with associated pulmonary vascular changes frustrating surgical repair of patent ductus arteriosus and coarctation of the aorta. Am Heart J 1949;38:914.*
- 4) Schachner A, Varsano I, Levy MJ. *The parachute mitral valve complex: case report and review of the literature. J Thorac Cardiovasc Surg 1975;70:451-7.*
- 5) Oosthoek PW, Wenink AC, Macedo AJ, Gittenberger-de Groot AC. *The parachute-like asymmetric mitral valve and its two papillary muscles. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:9-15.*
- 6) Deutsch V, Yahini JH, Shem-Tov A, Neufeld HN. *The parachute mitral valve complex: angiographic observations. Chest 1974;65:262-8.*
- 7) Shapira OM, Conelly GP, Shemin RJ. *Ischemic papillary muscle dysfunction in an adult with a parachute mitral valve. J Cardiovasc Surg 1995;36:163-5.*
- 8) Roche KJ, Genieser NB, Ambrosino MM, Henry GL. *MR findings in Shone's complex of left heart obstructive lesions. Pediatr Radiol 1998;28:841-5.*
- 9) Malm JR, Bowman FO Jr, Jesse MJ, Blumenthal S. *Open heart surgery in the infant. Am J Surg 1970;119:613-6.*
- 10) Terzaki AK, Leachman RD, Ali MK, Hallman GL, Cooley DA. *Successful surgical treatment for the parachute mitral valve complex. J Thorac Cardiovasc Surg 1968;56:1-10.*