

심내막염의 지연성 합병증으로 나타난 승모판 전엽의 ‘Windsock’ Deformity와 천공 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실,¹ 부천 세종병원 내과²

이연아¹ · 김진혁¹ · 이상훈¹ · 전 숙¹ · 임달수²

정승묵² · 최락경² · 홍석근² · 황홍곤²

A Case of Mitral Regurgitation due to Windsock Deformity with Perforations of the Anterior Mitral Leaflet—a Late Complication of Endocarditis

Yeon Ah Lee, MD¹, Jin Hyuk Kim, MD¹, Sang Hoon Lee, MD¹,
Suk Chon, MD¹, Dal Soo Lim, MD², Seung Mook Jung, MD²,
Rack Kyun Choi, MD², Seok Keun Hong, MD² and Hweung Kon Hwang, MD²

¹Department of Internal Medicine, School of Medicine, KyungHee University, Seoul,

²Department of Internal Medicine, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea

ABSTRACT

A valvular perforation is a well-known, and common, complication of infective endocarditis that may adversely affect the clinical outcome. However, a ‘windsock’ deformity of the mitral valve, as a delayed presentation of infective endocarditis, affecting the mitral valve alone, is very rare. A 42-year-old man, who underwent a mitral valvuloplasty and annuloplasty six years previously, suddenly developed pulmonary edema. He had also had a previous history of infective endocarditis, dating back three years. A transthoracic echocardiogram revealed a ‘windsock’ deformity of the anterior mitral leaflet (AML), resulting in an acute severe mitral regurgitation. During the operation, the AML was found to have been damaged by the previous endocarditis, resulting in an aneurysmal change of the central scallop, and a rupture of the roof. A mitral valve replacement was successfully performed, and the patient recovered uneventfully. Here, we report a rare case of a ‘windsock’ deformity of the mitral valve, with two perforations as a delayed complication of a healed infective endocarditis. (Korean Circulation J 2003;33(4):333-337)

KEY WORDS : Windsock deformity ; Mitral valve insufficiency ; Endocarditis.

서론

판막 천공은 감염성 심내막염의 잘 알려진 합병증 중

논문접수일 : 2003년 1월 22일

심사완료일 : 2003년 2월 4일

교신저자 : 황홍곤, 422-711 경기도 부천시 소사구 소사본 2동
92-121 부천 세종병원 내과

전화 : (032) 340-1102 · 전송 : (032) 340-1236

E-mail : aprildaum@hanmail.net

하나로 임상 경과에 악영향을 미칠 수 있다. 최근의 보고들은 판막 천공이 심부전 발생을 빈번히 초래하고 수술적 치료가 필요한 경우가 많기 때문에 이를 조기에 발견하는 것이 중요하다고 강조하고 있다. 승모판막류의 형성 또는 천공은 심한 승모판막 역류와 심부전의 한 원인이 될 수 있고 주로 대동맥 판막 심내막염과 동반되어 나타난다. 한편, 다른 판막의 병변없이 승모판에 국한된 심내막염의 지연성 합병증으로서 승모판막

에 windsock deformity와 천공이 발생하고 이것이 원인이 되어 승모판 폐쇄부전증이 발생한 경우는 외국에서 1예의 보고¹⁾만이 있었고 아직까지 우리나라에서는 보고된 바 없어 이를 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 전○광, 남자 42세.

주 소: 호흡곤란.

현병력: 1996년 세브란스 병원에서 승모판륜 성형술과 승모판막 성형술을 시행받은 환자로 1999년 같은 병원에서 승모판막의 심내막염으로 3개월간 치료 받은 병력있으며 내원 4일 전부터 호흡곤란과 흉부 불쾌감이 심해져 본원 내원함.

과거력: 당뇨병나 고혈압 등의 병력 없음.

가족력: 특이 사항 없음.

개인력: 30 pack year의 흡연력 이외 특이 사항없음.

이학적 소견: 내원시 혈압 140/90 mmHg, 맥박 분당 82회, 호흡 수 분당 24회, 체온 37℃ 였고 급성병색을 나타내고 있었다. 양측 경정맥 확장이 관찰되었다. 심음은 불규칙적이었으며 심첨부에서 강도 3/6정도의 범수축기 심잡음이 청진되었다. 양폐의 기저부에서 호흡음이 감소되어 있었으며, 복부의 간 비종대는 없었고 하지 부종도 없었다.

검사실 소견: 입원 당시 흉부 X-선에서 양 하엽의 흉수가 관찰되었으며(Fig. 1), 동맥혈가스분석 검사는 pH 7.437, 이산화탄소분압 34 mmHg, 산소분압 91.8 mmHg, SaO₂ 97.5%였다. 말초혈액검사에서 백혈구 6410/mm³(호중구 48.5%), 헤모글로빈 15.4g/dL, 혈소판 214000/mm³이었으며, 적혈구침강속도 10 mm/hr, CRP 0.01 mg/dL(정상치 <0.5 mg/dL) 이었다. 혈액화학검사에서 신기능은 BUN 18 mg/dL, Cr 1.0 mg/dL로 정상이었고 Na 141 mmol/L, K 5.1 mmol/L, Cl 108 mmol/L, 총단백 6.6 g/dL, 알부민 4.0 g/dL, 혈당은 90 mg/dL였다. LDH 320 IU/L, total cholesterol 138 mg/dL, total bilirubin 0.4 mg/dL, AST 68 IU/L, ALT 25 IU/L로 간기능도 정상이었고 바이러스 표지자는 HBs Ag(-), anti-HBs Ab(-), anti-HCV(-)였다.

심전도 소견: 정상 심실 반응의 심방세동 소견과 좌심실 비대소견을 보이고 있었다.

방사선학적 소견: 내원 당시 단순 흉부 X-선 촬영은

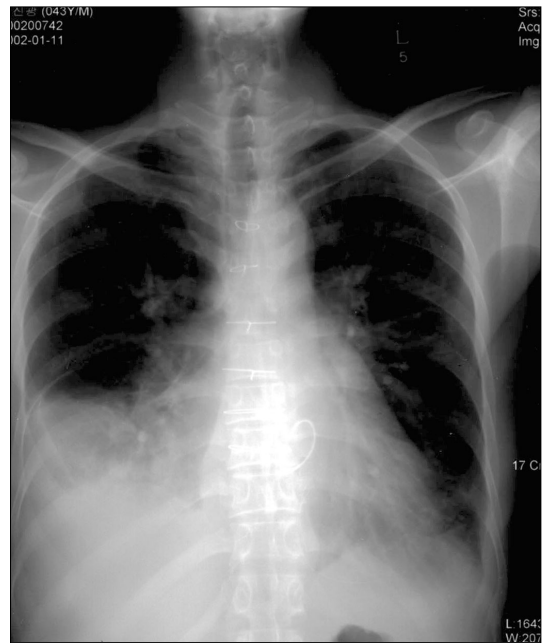


Fig. 1. Chest X-ray at admission showing both pleural effusion and cardiomegaly.

심비대와 함께 양폐문과 혈관음영 확장 및 양측 폐기저부에 흉수를 동반한 폐부종 소견이 관찰되었다. 승모판막 부위에서는 인공 승모판막륜이 관찰되었다(Fig. 1).

심초음파 소견: 경흉부 심초음파상 심방증격이나 심실증격의 결손은 관찰되지 않았으며 좌심실 수축기 내경은 43 mm, 이완기 내경은 62 mm, 좌심방 내경은 51 mm, 좌심실 구출율은 58%였다. 인공 승모판륜이 관찰되었고 승모판 전엽의 가운데 부위에서 작은 반구모양의 aneurysmal dilatation이 관찰되고 있었다. 이는 수축기시 판막륜 위치면에 고착되면서 중증의 승모판 폐쇄부전 소견을 나타내고 있었다. pressure half time으로 측정한 승모판막구 면적은 2.3 cm²이었다(Fig. 2, 3).

관상동맥 조영술 소견: 관동맥 혈류는 정상이었으며 관동맥은 협착이나 폐쇄가 없는 정상소견이었다.

치료 및 경과: 입원 후 환자는 산소요법과 함께 이노제와 digoxin을 투여받아 흉수가 점차 감소되면서 호흡곤란이 호전되었고 입원 14일 후 인공 승모판막 치환수술을 받았다. 수술시 이전의 수술로 인한 심막유착과 심비대가 관찰되었으며 이전에 수술 받은 인공 승모판륜(Carpentier-Edwards ring)은 승모판륜 전방에서 이미 분리되어 있었다. 승모판 전엽의 중앙부위에 직접

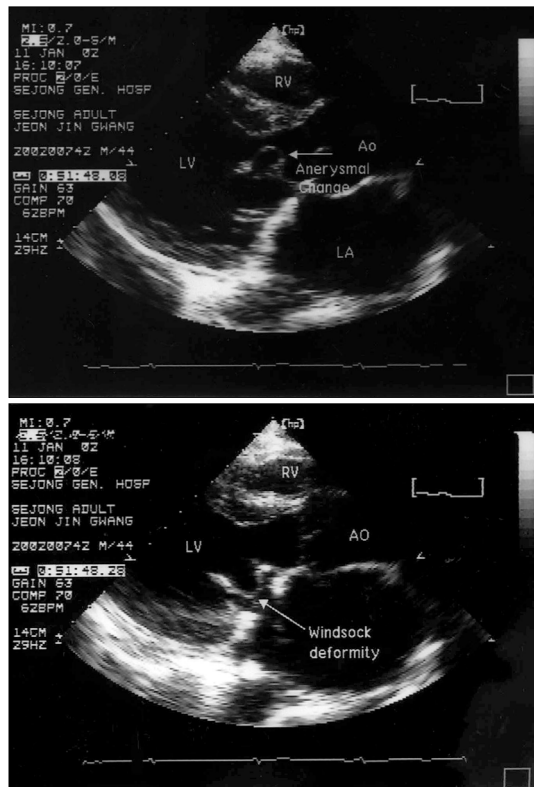


Fig. 2. Transthoracic parasternal long-axis view (Top : mid-diastolic frame, Bottom : end-diastolic frame) shows aneurysmal dilatation of the anterior mitral leaflet.

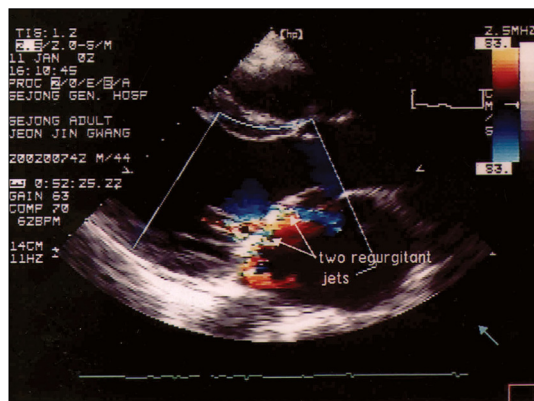


Fig. 3. Transthoracic color-flow Doppler image shows two regurgitant jets traversing the anterior mitral leaflet.

4~5 mm 정도의 천공을 동반하는 Windsock deformity가 관찰되었으며 이의 좌측에 직경 2~3 mm 정도 되는 또 하나의 천공이 있었다. 승모판막의 가장자리 부위와 판막륜 부위에는 이전의 심내막염으로 인한 다수의 우종이 붙어있어 접합장애를 보이고 있었다(Fig. 4). 승모

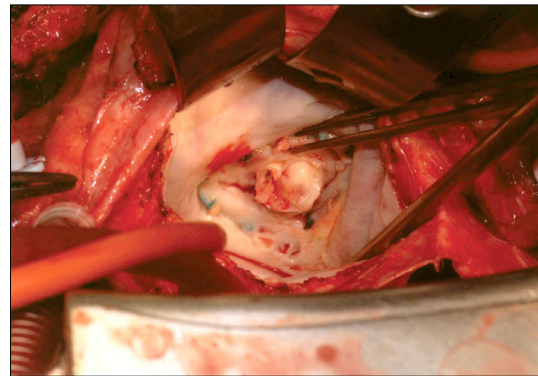


Fig. 4. Close-up view from left atrium : 'windsock' deformity of anterior mitral valve with a central perforation and another small perforation was demonstrated. Partially detached artificial mitral ring was also noted.



Fig. 5. Chest X-ray after mitral valve replacement shows decreased pleural effusion and a artificial mitral valve ring in situ.

판륜에서 분리되어있는 인공승모판륜을 제거한 후 인공 판막(St. Jude bileaflet valve)으로 치환하였다. 수술 후 특별한 문제 없이 경구 항응고제를 투여하며 외래 추적 관찰중이다(Fig. 5).

고 찰

심내막염 후 발생하는 승모판막류 또는 천공은 심한

승모판막 역류의 한 원인이 되며 1729년 Morand가 처음으로 승모판막류를 보고한 이래 산발적으로 증례보고가 있어 왔다. 그러나, 승모판막의 심내막염 치료 후 수년 뒤 승모판막의 windsack deformity와 천공이 나타나고 이로 인해 급성 심부전이 초래된 경우는 우리나라에서 아직까지 보고된 바 없다.

특징적으로 승모판막류는 주로 대동맥판막의 심내막염과 관련되어 발생하는 경우가 많다. 그 이유는 대동맥 판막의 감염성 역류 체트가 승모판막 전엽의 심실쪽 면을 강타하여 판막엽의 감염을 초래할 수 있고 판막류 또는 천공의 형성을 가능하게 하기 때문이다.²⁾ 승모판막류는 좌측 심내막염의 경우 9~10%에서 발견할 수 있고 주로 전엽에 발생하며 크기는 3~30 mm로 가급 sac안에 혈전을 함유하는 경우도 있다.³⁾

일단 승모판막류가 생기면 천공될 확률은 70%가량으로 흔하여 승모판막류에서 역류가 발생하는 주 기전이 된다. 천공에 의한 승모판막 역류는 80%에서 심부전을 동반하므로 대부분 수술이 필요하고 예후가 좋지 않다.³⁾ 반면, 승모판막류의 지연성 천공은 드문 것으로 알려져 있어 천공이 없을 때에는 약물적 치료를 하면서 임상경과를 관찰할 수 있으며 심초음파상 승모판막류의 발견이 곧 수술 적응증을 의미하는 것은 아니다.⁴⁾

최근의 보고들은 판막 천공이 심내막염의 흔한 합병증의 하나이며 천공이 발생하면 심부전 발생과 수술 필요성이 높아지기 때문에 이를 초기에 발견하는 것이 중요하다고 강조하고 있다. 판막 천공은 급성 심내막염 환자의 부검에서 높은 빈도로 발견되는데 비해 심초음파로 진단되는 보고는 매우 적고 불완전하다.^{5,6)} 이전의 보고에 의하면, 판막 천공은 좌측 심내막염의 1/3에서만 이면성 심초음파로 발견되었으며 이들 중 소수만이 판막류에 기인한 것이었다.⁷⁾

심초음파에서 판막 천공은 교련부에서 떨어진 부위의 판막엽이 끊어진 모양으로 관찰되며 색채 도플러 영상에서는 수축기(승모판막 또는 삼첨판막) 또는 이완기(대동맥 또는 폐동맥 판막)동안 판막조직을 가로지르는 고속 편심성 체트로 정의된다.⁵⁾ 승모판막류는 수축기 동안에 좌심방을 향해 불룩해지고 이완기에 함몰되는 주머니 모양의 공동이다. 승모판 전엽의 좌심실쪽에서 편심성 역류체트가 관찰되면 천공을 동반한 작은 전엽류를 의심하여야 한다.

경흉부 심초음파검사는 경식도 심초음파에 비해 승

모판막 전엽류의 발견율이 낮으며(10% vs 50%)⁵⁾ 판막 천공을 발견하는데 있어서도 진단적 민감도가 낮다. De Castro등에 의하면 판막 천공의 발견에 있어서 경흉부 심초음파는 민감도 45%, 특이도 98%이고 경식도 심초음파는 민감도 97%, 특이도 98%였다.⁸⁾ 경식도 초음파의 높은 진단적 정확도는 업조직의 연속성 중단을 거의 1 mm 크기까지 판별할 수 있는 높은 해상도에 기인한다.⁷⁾

Afridi 등⁹⁾은 중증 심내막염의 합병증인 intervalvular pseudoaneurysm이나 ring abscess등과 같은 구조를 판별하는 데 있어서 경식도 초음파의 진단적 특성과 역할을 강조하였다. 색채 도플러 영상을 적절히 이용한다면 경흉부 심초음파로도 판막 천공을 진단할 수 있으나 경식도 초음파가 중증 심부전이나 수술적 치료의 필요성을 더욱 잘 예측할 수 있다고 한다.⁷⁾ 따라서, 혈액학적인 불안정이 존재할 때에 감염이 판막 주위로 연장되었음을 의심함과 동시에 바로 경식도 심초음파를 시행할 것이 권장된다.⁸⁾

감염성 심내막염 환자에서 판막 천공을 예측 할 수 있는 인자는 이전의 감염성 심내막염 병력, 대동맥 판막의 이환 유무, New York Heart Association functional class 등이다.⁷⁾ 판막 천공의 위험인자로서 이전의 심내막염의 역할은 판막엽의 해부학적 구조를 변형시킨다는 것일 것이다. 이 증례의 경우 이전의 심내막염으로 인해 초래된 염증반응의 결과로 판막의 탄성 섬유질 성분이 소실됨에 따라 windsack 변형과 천공이 초래되었다고 생각된다.

요 약

심내막염 후 승모판막류의 형성 또는 천공은 주로 대동맥판막 심내막염과 동반되어 나타나며, 승모판막류의 지연성 천공은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 또한, 승모판막에 국한된 심내막염의 치료 후 수년 뒤 지연성 합병증으로서 windsack deformity와 천공이 병발한 경우는 아직까지 우리나라에서 보고된 바 없다. 저자들은 승모판막 성형술과 심내막염 치료의 과거력이 있는 환자에서 3년 후 급성심부전이 발생하여 검사한 결과 승모판막의 'windsack deformity'와 천공을 발견하였고 이를 승모판막 치환술로 성공적으로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

중심 단어 : Windsock 기형 ; 승모판역류증 ; 심내막염.

REFERENCES

- 1) Paruchuru PK, Adluri K, Patel RL. *Windsock deformity of the mitral valve: a late presentation of endocarditis. Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:88.
- 2) Reid CL, Chandraratna AN, Harrison E, Kawanishi DT, Chandrasoma P, Nimalasuriya A, Rashimtoola SH. *Mitral valve aneurysm: clinical features, echocardiographic pathologic correlations. J Am Coll Cardiol* 1983;2:460-4.
- 3) Vilacosta I, San Roman JA, Sarria C, Iturralde E, Graupner C, Batlle E, Peral V, Aragoncillo P, Stoermann W. *Clinical, anatomic, and echocardiographic characteristics of aneurysms of the mitral valve. Am J Cardiol* 1999;84:110-3.
- 4) Gin KG, Boone JA, Thompson CR, Bilbey JH. *Conservative management of mitral valve aneurysm. J Am Soc Echocardiogr* 1993;6:613-8.
- 5) Cziner DG, Rosenzweig BP, Katz ES, Keller AM, Daniel WG, Kronzon I. *Transesophageal versus transthoracic echocardiography for diagnosing mitral valve perforation. Am J Cardio* 1992;69:1495-7.
- 6) Miyatake K, Yamamoto K, Park YD, Izumi S, Yamagishi M, Sakakibara H, Nimura Y. *Diagnosis of mitral valve perforation by real-time two-dimensional Doppler flow imaging technique. J Am Coll Cardiol* 1986;8:1235-9.
- 7) de Castro S, d'Amati G, Cartoni D, Venditti M, Magni G, Gallo P, Beni S, Fiorelli M, Fedele F, Pandian NG. *Valvular perforation in left-sided infective endocarditis: a prospective echocardiographic evaluation and clinical outcome. Am Heart J* 1997;134:656-64.
- 8) de Castro S, Cartoni D, d'Amati G, Beni S, Yao J, Fiorelli M, Gallo P, Fedele F, Pandian NG. *Diagnostic accuracy of transthoracic and multiplane transesophageal echocardiography for valvular perforation in acute infective endocarditis: correlation with anatomic finding. Clin Infect Dis* 2000;30:825-6.
- 9) Afridi I, Apostolidou MA, Saad RM, Zoghbi WA. *Pseudoaneurysm of the mitral-aortic intervalvular fibrosa: dynamic characterization using transesophageal echocardiographic and Doppler techniques. J Am Coll Cardiol* 1995;25:137-45.