

Ebstein 心畸形의開心術 4 例*

(三尖瓣膜 代置移植術 및 右心室 Plication)

林承平**·梁起敏***·李寧均**

— Abstract —

The Surgical management of Ebstein's anomaly : A Report of 4 cases of tricuspid valve replacement and plication of the atrialized right ventricle

Seung Pyung Lim, M.D.,** Ki Min Yang, M.D.*** and Yung Kyoon Lee, M.D.**

Ebstein's anomaly had been amenable to reparative surgery since 1962. However, neither the role of surgery in Ebstein's anomaly nor the surgical procedure of choice for its correction are clearly defined.

Whether or not the atrialized right ventricle, which plays a major role in the functional abnormalities, should be obliterated in all cases remains unsolved. Four cases of Ebstein's anomaly treated surgically at Seoul National University Hospital were reported. All had closure of the atrial septal defect, obliteration of the atrialized right ventricle by plication, and insertion of a tricuspid bioprosthesis and an epicardial ventricular pacemaker. One patient had a pulmonic valvotomy due to stenotic bicuspid pulmonic valve also. All but one had discharged with a good result.

緒 論

Ebstein 心畸形은 1866 年 W. Ebstein 이 처음 기술한 이래 많은 症例들이 報告되었으나 모든 先天性 心臟疾患의 1% 가량을 차지하는 比較的 드문 疾患으로서, 그 基本異常은 右心側の 房室판인 三尖瓣膜의 後葉과 中隔葉의 畸形 및 發育不全으로 인한 三尖瓣膜의 機能障害와, 三尖瓣膜의 下向偏位와 이에 따른 右心室의 心房化로 인한 右心室 收縮機能障害등이다. 따라서 外科의 治療는 上記 두가지 問題를 同時에 해결하는데에, 중점을 두어야 할 것이다. 즉 三尖瓣膜의 機能을 正常化 시키

고 心房화된 右心室을 除去함으로써 右心室의 收縮機能을 호전시키는 方法을 택해야 할 것이다. 지금까지 報告된 外科의 治療에는 姑息의인 動脈系-肺動脈間物合術, Glenn 手術을 비롯하여 plication 人工瓣膜 代置術 등이 있으나 아직도 外科의 治療의 適應 및 適合한 手術方法에 관해서는 논란의 여지가 많은 疾患이다.

서울大學校病院 胸部外科에서는 Ebstein 心畸形 4 例를 根治手術方法인, 右心室 plication 및 三尖瓣膜代置術(TVR)을 병행함으로써 좋은 結果를 얻었기에 문헌고찰과 함께 報告하는 바이다.

症 例 I

患者는 17 歲된 女子로서 青色症 및 運動時 呼吸困難을 主訴로 入院하였다. 患者는 어렸을 때부터 잦은 상기도감염과 운동시 호흡곤란을 호소하였으며 入院 6 年前부터는 呼吸困難이 더욱 惡化되면서 青色症이 나타나기 始作하였다. 最近에는 일상적인 活動도 매우 어렵게 되었고 入院 1 年前부터는 자주 意識상실을 경험하였으며 전신쇠약감 및 피로감이 계속되었다. 家族歴이나 過

* 本論文은 1979 年 11 月 16 日 第 43 次 大韓胸外科學會 月例 集談會에서 發表하였음.

** 서울大學校醫科大學 胸部外科學教室

*** 中央大學校 醫科大學 胸部外科學教室

** Department of Cardio-thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University Hospital

*** Department of Thoracic Surgery, Sacret Heart Hospital, Chung Ahng University

去歴上 特記할 事項은 없었다.

理學的 所見: 入院當時 患者의 意識은 명료하였으나 무기력해 보였고 심한 靑色症을 보였다. 血壓은 140/110 mmHg, 脈搏은 分當 84 回로 규칙적이었으며 體溫은 36.5°C로 正常이었다. 胸部聽診上 呼吸音은 正常이었고 心音은 規則的이었으며 第三度の 거친 收縮期雜音이 胸骨左緣을 따라 第3에서 第5 筋間사이에서 크게 들렸고 第2音의 分離가 있었다. 肝은 2 橫指間 觸知되었고 靑色症 및 손가락 및 발가락에서 鼓指(Clubbing of fingers)를 볼 수 있었다. NYHA Class III였다. 기타 理學的 所見上 異常은 없었다.

檢査所見: 血液學的 檢査上 血色素 19.7 gm%, 赤血球 平均容積 68%, 白血球 6800/mm³로 심한 赤血球過多症을 보였으며 기타 소변검사, 대변검사 및 生化學檢査는 모두 正常범위에 속했다. 胸部單純 X-線所見上 中증의 心肥大를 보이면서 우심연의 돌출로 인하여 심장은 전체적으로 원형으로 보였다. 心電圖檢査에서는 不完全右脚遮斷(incomplete RBBB) 및 右心房擴大所見을 보였다.

心에코檢査에서는 三尖瓣膜의 닫힘이 지연되고(0.827 sec) 右心房의 심한 肥大를 보였다(Fig. 1).

右心導子檢査에서는 上下空靜脈과 右心房 사이에 산소

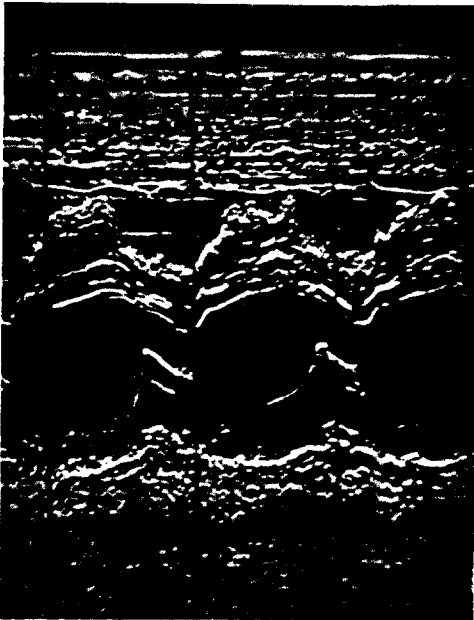


Fig. 1. Echocardiogram from a patient with Ebstein's anomaly(case I). The anterior tricuspid leaflet and the septal tricuspid leaflet are recordable. The Mc Tc interval is 0.827 seconds.

포화도 차이가 11%로서 心房中隔缺損이 있음을 알았고 右心室造影術로서 心房化된 右心室이 閉鎖不全의 三尖瓣膜을 통해서 右心房과의 자유로운 유통을 볼 수 있으며 나머지 右心室의 收縮은 正常的인 것 같았다.

手術所見 및 경과: 以上の 所見을 綜合하여 Ebstein 心畸形 및 心房中隔缺損症이라는 診斷아래 手術을 시행하였다.

手術所見을 보면 심한 心肥大, 특히 右心房이 매우 커져 있었고 1.5×1.5 cm 크기의 心房中隔缺損이 있었다. 三尖瓣膜은 下向偏位되어 심한 閉鎖不全症을 보였으며, 前葉은 해부학적 관막윤에서 짧아져 돛대 모양으로 퍼져 있었고 後葉과 中隔葉은 發育이 不良하고 미분화된체로 右心室內壁과 융합되어 있었다. 그리고 관막윤에서 下向偏位된 三尖瓣膜까지의 右心室은 心房化되어 있었다. 따라서 手術은 30°C 정도의 低體溫法을 併行한 體外循環法을 利用하여 大動脈을 차단한 후 右心房을 切開하여 心房中隔缺損을 一次縫合術로 閉鎖한 후, 三尖瓣膜을 切除하고 心房化된 右心室을 縫合하는 三尖瓣膜上轉移術을 실시하였다. 그리고 原來的 三尖瓣膜輪에 Carpentier-Edwards 33 mm의 人造辨膜을 移植하였다. 術後 發生된 수 있는 不整脈에 대비하여 心搏動機 wire(pacemaker wire)를 右心室에 附着하였다.

手術後 患者는 術前에 보이던 靑色症은 완전히 사라지고 呼吸困難없이 自由로운 活動이 가능해졌고 術後 5 日째부터는 肝肥大도 없어졌다. 또한 염려되었던 不整脈도 術後 나타나지 않았다. 胸部聽診上 心雜音은 없어졌으며 胸部單純 X-線所見上 心肥大도 많이 감소하였다.

血液學的 檢査上 血色素 14.5 gm%로 術前 보이던 赤血球過多症도 없어졌다. 그리고 心電圖上 염려되었던 不整脈은 나타나지 않았다. 患者는 術後 11 日만에 Digoxin과 Coumadin 투여 및 주기적인 check를 지시 받고 건강한 모습으로 퇴원하였다.

症 例 II

患者는 18 歲된 女子로 心悸亢進(palpitation) 및 靑色症을 主訴로 入院하였다. 患者는 10 歲때부터 運動時 심한 心悸亢進 및 靑色症이 나타나기 始作했으며 이는 휴식을 취함으로써 호전되었다고 한다. 入院 5 年前부터는 운동뿐만이 아니라 정신적인 긴장에 의해서도 上記症狀이 나타났으며 별다른 치료없이 호전되었으나 그 빈도가 잦아지기 시작했다고 한다. 그리고 最近에는 2~3 日間 계속되기도 했다고 한다. 家族歴이나 過去歴上 特記할 事項은 없었다.

理學的 所見: 入院當時 患者는 무기력해 보였고 靑色

症을 나타냈으나 意識은 명료하였다. 血壓은 110/70 mmHg, 脈搏은 分當 68 회로 규칙적이었으며 體溫은 36° 2' C로 正常이었다. 胸部聽診上 呼吸音은 正常이었고 心音은 규칙적이었으나 第三度の 收縮期雜音이 心尖部에서 腋窩部로 放射되었으며 또한 胸骨左緣을 따라시 第2 내지 第5 筋間에서 크게 들렸다. 第2 心音이 第4 筋間에서 크게 항진되어 있었다. 肝肥大는 없었으며 鼓指는 뚜렷하지 않았다. NYHA Class IV였으며 기타의 理學的 所見은 正常이었다.

檢査所見: 血液學的 檢査上 血色素 16.0 gm%, 赤血球 平均容積 43%, 白血球 5700/mm³ 으로 赤血球過多症은 보이지 않았다. 기타 소변검사, 대변검사 및 생화학검사는 모두 정상범위에 속했다. 胸部單純X-線 所見上 中等도의 心肥大와 心尖部가 側下方으로 치우쳐있음을 보이고 폐동맥간부는 평형이며 폐혈관음영도 거의 정상으로 보여 승모판막질환을 의심케 하는 소견을 보였다. 心電圖檢査에서는 靜脈洞性不整脈(sinus arrhythmia)와 WPW Syndrome(type B)을 보였다. 심에코검사에서는 三尖瓣膜閉鎖遲延 및 右心室肥大的 所見을 보였다. 右心導子檢査에서는 心房中隔缺損이 있음을 시사하는 所見을 나타냈으며 右心室造影術로는 閉鎖不全의 三尖瓣膜을 통하여 右心房과 右心室의 자유로운 유통을 볼 수 있으며 또한 心房化된 右心室로 보여지는 filling defect도 보인다. 또한 左心室造影術에 의하여 약간(第1度)의 승모판막폐쇄부전증이 동반됨을 알 수 있다.

手術所見 및 경과: 以上の 所見들을 종합하여 Ebstein 心畸形, 心房中隔缺損症 및 僧帽瓣膜閉鎖不全症이라는 診斷아래 手術을 시행하였다. 手術所見을 보면 右心室은 커져 있었고 2×1.5cm 크기의 心房中隔缺損이 있었으며 三尖瓣膜의 中隔葉은 없었으며 前葉 및 後葉의 發育은 매우 不良하여 미분화된 상태였다. 三尖瓣膜輪은 늘어나 있었고 瓣膜輪에서 下向偏位된 三尖瓣膜까지의 右心室은 매우 얇은 壁으로 心房化되어 있었다. 30 °C 정도의 低體溫法을 併行한 體外循環法을 利用하여 大動脈을 차단한 후 右心室을 切開하여 心房中隔 缺損을 一次縫合術로 閉鎖한 후 三尖瓣膜을 절제하고, 心房化된 右心室을 Plication을 실시하였다. 그리고 Hancock 35mm의 人造瓣膜으로 三尖瓣膜移植術(TVR)을 시행하였다. 또한 心室縫合直前に pacemaker wire를 右心室에 附着하였다. 患者는 皮膚縫合時 心室性細動(ventricular fibrillation)이 나타나서 人工 心搏動機를 作動하는 등 여러가지 方法을 시도하였으나 끝내 심장마비로 死亡하였다.

患者는 26 歲된 男子로서 運動時 呼吸困難 및 心悸亢進을 主訴로 入院하였다. 患者는 入院 7年前까지는 아무런 불편없이 정상생활을 유지하여 왔으나 그후 서서히 運動時 呼吸困難 및 心悸亢進을 느껴왔다. 症狀은 점점 惡化되어 青色症과 손가락 및 발가락에 鼓指(Clubbing)이 나타나기 시작했다. 家族歴과 過去歴에서는 特記할 事項이 없다.

理學的 所見: 入院當時 患者는 비교적 健康해 보였으나 심한 青色症을 보였다. 血壓은 150/120mmHg, 脈搏은 分當 130 회로 규칙적이었으나 빠른 편이었고 體溫은 36 °C로 正常이었다. 胸部聽診上 呼吸音은 正常이었고 心音은 發作的으로 速脈(paroxysmal tachycardia)을 나타내며, scratch type의 四調律(quadruple rhythm)이 들렸다. 肝은 觸知할 수 없었으며 四肢에서는 青色症 및 鼓指를 나타냈으며 기타 理學的 所見上 異常은 없었다. NYHA Class III였다.

檢査所見: 血液學的 檢査에서 血色素 23.2 gm%, 赤血球 平均容積 72%, 白血球 6600/mm³ 으로 매우 심한 赤血球過多症을 보였으며 尿檢査에서 알부민(+++), 대변검사에서는 潛血反應(+++)을 보였으며 生化學檢査等 기타의 검사소견은 모두 正常범위에 속했다. 胸部單純X-線所見에서는 中等도 이상의 心擴大와 肺動脈血流量減少를 보였다. 또한 右心緣의 돌출로 인하여 전체적으로 원형을 이루고 있다. 心電圖檢査에서는 WPW 症候群(Type B), 右心室擴大 및 左心室肥大的 所見을 보이고 있으며, 심에코검사에서는 三尖瓣膜閉鎖遲延(0.95 sec) 및 右心室의 심한 肥大를 보였다(Fig. 2). 右心

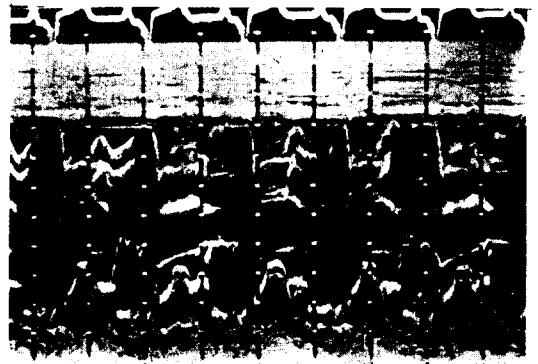


Fig. 2. Echocardiogram from a patient with Ebstein's Anomaly (case II) shows abnormally wide McTc interval (0.95 seconds).

導子檢査에서 上下空靜脈과 右心房間의 산소 포화도 차이가 8%로서 心房中隔缺損이 있음을 보여주었고 右心室造影術로는 分離된 두개의 右側 chamber가 造影된 후 右心室流出路가 보였다. 또한 閉鎖不全의 三尖瓣膜을 통해 右心房과 心房화된 右心室間的 自由로운 유통을 볼 수 있다.

手術所見 및 경과: 以上の 모든 結果를 綜合하여 Ebstein 心畸形 및 心房中隔缺損이라는 診斷아래 手術에 임했다. 手術所見은 심한 心擴大를 보였으며 특히 右心房이 커져 있었고 1.5×1.5 cm의 크기의 心房中隔缺損이 있었다. 三尖瓣膜은 下向偏位되어 있었고 특히 中隔葉이 밑으로 잘게 쳐져 있었으며 前葉과 後葉은 未分化상태로 右心室側에 附着되어 있었다. 그리고 瓣膜輪에서 下向偏位된 三尖瓣膜까지의 右心室은 心房化 되어 있었으며 壁은 매우 얇았다. 30℃ 정도의 低體溫法을 併行한 體外循環法을 利用하여 大動脈을 차단한 후 右心房을 切開한 후 心房中隔缺損을 一次縫合術로 閉鎖한 후 未分化된 三尖瓣膜을 切除하였다. 그리고 원래의 三尖瓣膜輪에 Ionescu-Shiley 33mm의 人造瓣膜을 移植하였으며 心房화된 右心室은 拳上轉移術(plication)로 右心室外部에서 교정하였다. pacemaker wire 를 右心室에 縫着하였다.

手術後 患者는 術前에 보이던 靑色症은 완전히 사라지고 呼吸困難없이 자유로운 步行이 可能해졌다. 術後 不整脈(分當 5~6個의 premature ventricular contraction)이 나타났으나 Lidocaine의 투여로 곧 없어지게 되었다. 胸部聽診上 心雜音은 없었으나 不整脈이 가끔 나타났다. 胸部單純X-線所見도 術前의 心肥大가 상당히 감소되었으며 肺血管의 音影도 상당히 증가되었다. 血液學的 檢査에서도 血色素 11.0gm%로 術前 보이던 赤血球過多症도 없어졌다. 心電圖에서는 sinus tachycardia, 完全右脚遮斷, 第一度 房室전도차단 및 prolonged Q-T interval을 보였으며 퇴원할 때까지 자주 변했다. 즉 心房細動 및 premature ventricular contraction 등이 자주 나타났다. 患者는 術後 16日만에 健康한 모습으로 퇴원하였으며 계속적으로 Inderal, Digoxin 및 Coumadin을 투여하고 주기적인 follow-up check 결과 手術後 1年째인 現在 아무런 부작용 없이 健康한 生活을 누리고 있으며 心搏動은 分當 82회로 규칙적이며 心電圖上 不完全 右脚遮斷 및 1° A-V block을 나타내고 있다.

症 例 IV

患者는 20歲된 女子로서 運動時 呼吸困難과 靑色症

을 主訴로 入院하였다. 6歲때 처음으로 心臟疾患이 있음을 알았으나 生活에 지장없이 또한 아무런 치료없이 지내왔다. 入院 2年前 運動時 呼吸困難을 느끼기 始作했으며 그후 서서히 惡化되면서 靑色症이 나타났다고 한다. 家族歴이나 過去歴上 特記할 事項은 없었다.

理學的 所見: 入院當時 患者는 약간 肥大해 보였고, 知能이 떨어져 보였다. 血壓은 120/80mmHg, 脈搏은 分當 80회로 규칙적이었으며 體溫은 36° 4' C로 正常이었다. 외관상 前胸壁이 약간 돌출되어 있었고 胸部聽診上 呼吸音은 正常이었고 心音은 三調律(triple rhythm)로서 第三度の 收縮期雜音이 胸骨左緣을 따라 第4~5筋間에서 크게 들렸다. 또한 震顫音(thrill)이 觸知되었다. 肝은 一橫指間 觸知되었고 四肢浮腫은 없었으나 靑色症 및 鼓指는 있었다. 기타 理學的 所見上 異常은 없었다.

檢査所見: 血液學的 檢査에서 血色素 18.3gm%, 赤血球 平均容積 61%, 白血球 5100/mm³으로 약간의 赤血球過多症을 보였으며 소변검사, 대변검사 및 생화학검사는 모두 정상범위에 속했다. 胸部單純X-線所見은 중등도의 심비대 및 폐혈관염영감을 보였다. 心電圖檢査에서는 完全右脚遮斷 및 -90°의 left axis deviation을 보였으며 심에코에서는 右心室肥大 및 三尖瓣膜 閉鎖遲延의 所見을 보이고 있다. 右心導子檢査에서 上下空靜脈과 右心房間 산소포화도 차이가 9%로서 心房中隔缺損이 있음을 보여주고 있으며 右心室 造影術로는 右心室에 心房화된 右心室과의 경계로 보이는 notching을 보이고 있으며 閉鎖不全의 三尖瓣膜을 통한 右心房으로의 심한 역류를 보이고 있다. 또한 肺動脈瓣膜의 심한 비후 및 doming 그리고 심한 狹窄部末梢의 확장(post-stenotic dilatation)을 보임으로써 肺動脈瓣膜狹窄症(PS)이 있음을 보여주고 있다.

手術所見 및 경과: 以上の 모든 所見을 綜合하여 Ebstein 心畸形, 心房中隔缺損 및 肺動脈 瓣膜狹窄症이라는 診斷下에 手術을 시행하였다. 手術所見은 중등도의 심비대가 있었으며 persistent Left Superior Vena Cava가 있었고 右心房은 커져 있었다. 心房中隔缺損은 4×5 cm의 거대한 것이었으며 三尖瓣膜은 下向偏位되어 있었으며 특히 後葉 및 中隔葉이 未分化된 상태로 下向偏位되어 右心室內壁에 附着되어 있었다. 그리고 瓣膜輪에서 下向偏位된 三尖瓣膜까지의 右心室은 心房化되어 있었으며 壁은 매우 얇아져 있었다. 또한 肺動脈瓣膜은 二瓣(bicuspid)으로 狹窄狀態였다. 肺動脈瓣膜切開를 한 후 右心房을 切開하여 心房中隔缺損을 一次縫合術로 閉鎖하였다. 下向偏位된 三尖瓣을 附着部가까이에서 切除하고 瓣附着部를 正常 瓣膜輪에 縫着하

기 위하여 여러개의 結節縫合을 瓣輪周圍를 완전히 돌면서 針絲를 걸었다. 그리고난 후 針絲의 바늘끝을 生體組織으로 만든 Ionescu-Shiley(33mm) 組織瓣膜을 瓣輪에 縫合하였다. 이와 같이 하여 心房화된 右心室을 機能上 完全히 除去하기 위한 三尖瓣攀上轉移術과 三尖瓣膜代置術을 同時에 시행하였다(Fig. 3). 手術直後 血壓이 40mmHg, 그리고 不整脈이 發生하여 pacemaker wire를 右心室에 附着하고 사용하였으나 手術이 끝난 후부터는 전혀 사용할 필요가 없었다.

術後 患者는 靑色症이 없어지고 대신 흉조를 머무며 호흡근란없이 자유로운 보행이 가능해졌다. 혈액학적 검사상 혈색소 12.3gm%로 술전 보이던 혈구과다증도 없어졌다. 수술경과가 매우 순조로와 술후 12일째 Coumadin 투여 및 주기적인 follow-up을 지시받고 경과 퇴원하였다. 흉부정진상 술전 들리던 심잡음도 들리지 않았고 흉부단순 X-선소견상 폐혈관음영도 매우 증가했으며 술전 보이던 심확대도 매우 호전되었다. 心電圖上 68회의 규칙적인 洞調律, 不完全右脚遮斷을 보이고 있다. 術後 8개월째인 現在까지 아무런 불편없이 일상생활을 해나가고 있다(Table 1).

考 按

Ebstein 心畸形은 1866年 W. Ebstein에 의하여 처음으로 알려진 疾患으로 발생빈도는 약 1% 정도로 드물지만 임상적 변화의 다양성 때문에 外科的 手術適應,

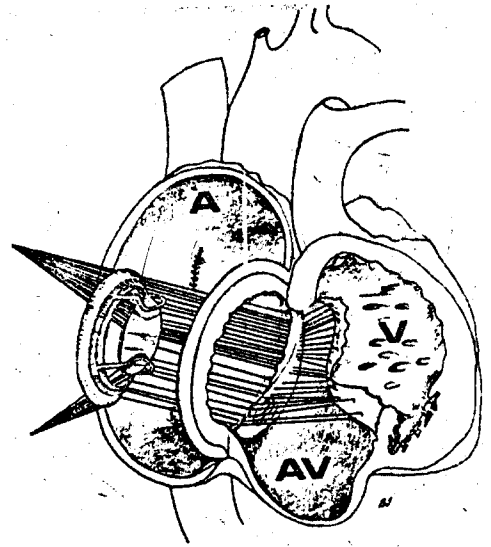


Fig. 3. Intermediate stage in the repair of Ebstein's anomaly, portrayed with a tissue prosthesis. Interrupted mattress with pledgets sutures transpose septal and posterior leaflets to normal plane and reduce excessive annular circumference as well as obliterate the atrialized right ventricle.

Table 1. Summary of preoperative clinical findings in 4 patients with Ebstein's anomaly

Case	Age	Sex	Symptoms	Auscultation	CE on X-Ray	EKG	Cath. & Angio. Dx
I	17	F	Cyanosis, Clubbing, exertional dyspnea, fatigue, Syncope: N YHA class III	harsh systolic murmur	+++	RBBB, RAE	Ebstein's Anomaly, ASD
II	18	F	Palpitation, Cyanosis, Syncope, Fatigue, NYHA class IV	Systolic and diastolic murmur along LSB and at apex	++	WPW syndrome (Type B), Sinus arrhythmia	Ebstein's Anomaly, ASD, MR suspicious
III	26	M	Cyanosis, palpitation, Clubbing, Dyspnea, NYHA class III	quadruple rhythm	+++	WPW syndrome (Type B), RAE, LVH,	Ebstein's Anomaly, ASD
IV	20	F	Exertional dyspnea, Cyanosis, Clubbing, NYHA class III	triple rhythm	+++	RBBB	Ebstein's Anomaly, ASD, Pulmonic stenosis, persistent left SVC

手術方法 및 後에 있어서 아직도 많은 問題를 갖고 있다¹⁾. 本 疾患의 基本的인 畸形은 三尖瓣膜의 附着部가 三尖瓣輪口에서 右心室쪽으로 下向偏位됨과 동시에 右心室의 一部分이 心房化되어 右心室의 機能저하를 초래하며 三尖瓣膜의 中隔葉과 後葉의 發育不全 및 偏位에 따른 三尖瓣膜機能의 異常이다. 그러나 上記한 原因에 의한 症狀는 정도에 있어서 매우 다양하며 전혀 症狀가 없는 경우에서부터 靑色症 및 울혈성 心不全의 증세까지 나타낼 수 있으나 보통은 쉽게 피로하고 運動時 呼吸困難 및 不整脈등을 호소한다.

合併畸形으로는 가장 흔한 것이 心房中隔缺損 또는 卵圓孔의 開存이며, Watson²⁾은 93例의 剖檢에서 60%를 報告했으나 著者들은 全例에서 心房中隔缺損症이 동반되었고 一例에서는 肺動脈瓣膜狹窄症까지도 겸하였다.

心電圖上 대부분 右心擴大, 完全 또는 不完全 右腳遮斷등이 나타나며 그외에 上心室性 또는 心房性 期外收縮, 房室解離, 發作性 頻脈등의 不整脈이 동반되는 경우가 있다^{3,4)}. 著者들이 경험한 예는 2예에서 完全右腳遮斷 그리고 2예에서는 WPW 症候群을 보였다. 특히 右心導子檢査時, 心電圖變化에 유의하여야 하며 Watson²⁾은 363名의 右心導子檢査도중 13例의 死亡과 6例의 心停止를 집계 보고하였고 1953年 Campbell과 1956年 Wood는 臨床적으로 Ebstein 心畸形이 의심되면 心導子檢査를 시행하지 말아야 한다고까지 主張하였다.

Ebstein 心畸形에 대한 治療方法은 原則적으로 外科治療의 對象이 되지만 어떤 경우든 運動能力, 症狀등을 검토하여 手術適應을 定해야 한다⁵⁾. Mayo clinic에서 發表한 手術適應을 보면 中 또는 重症의 靑色症, paradoxical embolism 塞栓症, 右心室流出路狹窄, NYHA functional class III 또는 IV 및 心擴大가 점차 진행될 경우를 들고 있고 禁忌로는 잘 調節되지 않는 心房性 不整脈(atrial dysrhythmia)를 들고 있으나⁶⁾ 右心導子檢査의 위험이 높고, 어릴 때의 수술 특히 姑息的인 手術方法의 위험이 매우 높아 手術을 全的으로 찬성할 수만은 없다고 했다²⁾. 그리고 手術治療에 있어서도 다음과 같은 目的을 가져야 한다¹⁾. 즉 1) 올바른

해부학적 위치로의 三尖瓣膜의 再배치(relocation of the tricuspid valve in the correct anatomic position)

- 2) 瓣膜機能의 回復(Restoration of valve competency or patency)
- 3) 機能적인 右心房의 動脈瘤的 異常증대의 除去(elimination of aneurysmal enlargement of the functional right atrium)
- 4) 機能적인 右心室容積의 回復(Restoration of the functional right ventricular cavity)
- 5) 心房間 分路의 矯正(Repair of shunts at the atrial level)

따라서 Ebstein 心畸形에 대한 手術療法이 여러가지 考察되었는데 姑息的인 方法으로 全身動脈-肺動脈間物合術⁷⁾을 시도하였으나 結果는 만족스럽지 못하였다. 그 후 1959年 Gasul의 報告에 의하면 上空靜脈-右肺動脈間物合術에 의하여 성공적으로 靑色症을 없애고 右心室의 심한 부하를 감소시키고 전신상태를 호전시켰으나 不整脈에 의한 급사를 방지하지 못하였다. 이러한 사실은 三尖瓣膜과 右心室의 畸形이 그대로 남는 한 이 疾患의 後에는 별로 좋은 영향을 못미친다는 것을 시사하고 있다⁸⁾. 따라서 根治療法이 개발되었다. Barnard와 Schrie⁹⁾는 原來的 瓣膜輪에 人工瓣膜을 移植함으로써 外科的 矯正方法을 發表하였으며 Cartwright¹⁰⁾와 Lilleher¹¹⁾는 각각 畸形의 程度에 依하여 下向偏位된 三尖瓣膜을 除去하고 그 자리에 人工瓣膜을 移植하는 方法을 고안하였다. 1958年 Hunter와 Lilleher¹²⁾는 右心室內로 偏位된 三尖瓣의 附着部를 本來的 瓣輪에 縫着하여 心房化된 右心室과 三尖瓣膜閉鎖不全을 除去할 目的으로 三尖瓣攀上轉移術을 시도하였고 그 成功例가 1964年 Hardy¹³⁾에 의해 報告된 후 많은 例가 報告되었다. Bahnsen¹⁴⁾도 이 方法을 利用하여 2名의 患者를 성공적으로 치료하였다. 著者들은 全例에서 三尖瓣攀上轉移術 및 三尖瓣膜代置術을 시행하였다. McFaul⁶⁾등도 12년간 47예의 Ebstein 心畸形을 人工瓣膜代置術로 치료하면서 좋은 結果를 얻었다고 報告했다. 최근 Watson²⁾에 의하여 세계적으로 집계 분석된 505예의 Eb-

Table 2. Right Heart Catheterization Data

Case	O ₂ Saturation(%)					Pressure(mmHg)		
	PA	RV	RA	SVC	IVC	PA	RV	RA
I	-	59.2	60.0	51.5	46.5	-	14/2	8/0
II	-	78.3	80.2	75.8	-	-	36/0	6/3
III	78.2	78.1	76.8	68.2	-	38/16	36/11	7/4
IV	-	77.2	76.1	67.2	72.2	-	-	10/4

stein 心畸形 外科적으로 治療한 58 例에서 다음과 같은 結論을 얻었다고 한다. 즉 첫째 다른 심장기형이 동반된 경우 手術위험도가 높고⁸⁾ 둘째 Lillehei와 Gannon¹¹⁾ 등이 시사한 바와 같이 姑息的인 方法은 아무런 이득이 없으며 셋째 三尖瓣膜代置術에 대한 반응은 "all or none" 이며 넷째 15 세 이하의 환자에 있어서는 functional class 가 우위임에도 불구하고 手術사망율은 매우 높다(56%)는 것이다. Ebstein 心畸形的 治療에 있어서 三尖瓣膜代置術은 우선 심장이 正常成人만큼 자랄 때까지 기다려야 한다는 點, 어떤 종류의 판막을 사용할 것인가, 心房화된 右心室의 除去가 꼭 필요한 것인가 그리고 판막대치술시 전도계의 손상을 피할 수 있을 것인가 등 많은 어려운 문제가 남아 있다. 이에 대해 Jugdutt⁸⁾ 등은 心房화된 右心室의 除去가 矯正手術에 있어서 중요한 요소라고 결론을 짓고 있다.

結 論

서울大學校病院 胸部外科學教室에서는 Ebstein 心畸形 4 例에 대한 三尖瓣膜代置術 및 三尖瓣膜上轉移術로 좋은 結果를 얻었기에 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Timmis, H.H., Hardy, J.D. and Watson, D.G.: *The surgical management of Ebstein's anomaly. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 53:385, 1967.
2. Watson, H.: *Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence; An International Co-operative study of 505 cases. Br. Heart J.*, 36:417, 1974.
3. Hardy, K.L. and Roe, B.B.: *Ebstein's anomaly, further experience with definite repair. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 58:553, 1969.
4. Lillehei, C.W., Kalke, B.R. and Carlson, R.G.: *Evolution of corrective surgery for Ebstein's anomaly. Circulation*, 35:111, 1967(Suppl.1).
5. Quoted from "Roe, B.B.": *Ebstein's anomaly, Gibbon's Surgery of the chest, 3rd ed, W.B. Saunders Co. p. 1170, 1976.*
6. McFaul, R.C., Davis, I., Giulian, E.R., Ritter, D.G. and Danielson, G.K.: *Ebstein's malformation; Surgical experiences at the Mayo Clinic, J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 72:910, 1976.
7. Scott, I.P., Dampsey, J.T., Timmis, H.H. and McClenathan, J.E.: *A surgical approach to Ebstein's Disease. Circulation*, 27:574, 1963.
8. Jugdutt, B.J., Brooks, C.H., Sterns, L.P., Callahan, J.C. and Rossall, R.E.: *Surgical treatment of Ebstein's anomaly. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 73:114, 1975.
9. Barnard, C.N. and Schrie, V.: *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. Surgery*, 54:302, 1963.
10. Cartwright, R.S., Smeloff, E.A., Bkake, J.R., Fong, W., Huntby, A.C. and Caylor, G.G.: *Total correction of Ebstein's anomaly by means of tricuspid replacement. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 47:755, 1964.
11. Lillehei, C.W. and Gannon, P.G.: *Ebstein's malformation of tricuspid valve. Method of surgical correction utilizing a Ball-valve prosthesis and delayed closure of atrial septal defect. Circulation*, 31:9, 1965 (suppl. 1).
12. Hunter, S.W. and Lillehei, C.W.: *Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Dis. Chest*, 33:297, 1958.
13. Hardy, K.L., May, I.A., Webster, C.A., and Kimball, K.G.: *Ebstein's anomaly A functional concept and successful definitive repair. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 48:927, 1964.
14. Bahnson, A.E., Fyler, D.C. Miettinen, O.S. and Nadas, A.S.: *Ebstein's Anomaly. Clinical profile and natural history, Am. J. Cardiol.*, 28:84, 1971.