

Ebstein기형에 부분 인공판윤을 이용한 금속형 St. Jude Medical 인공판막 대치술

이 종 국* · 조 재 민*

—Abstract—

Ebstein's anomaly ; St. Jude Medical valve replacement using partial artificial annulus formation — A Case Report —

Chong Kook Lee, M.D.* , Jae Min Cho, M.D.*

Ebstein's anomaly is characterized by a downward displacement of a malformed tricuspid valve. The ideal surgical management of Ebstein's anomaly is not yet established. Recently we experience one case of Ebstein's anomaly, which was treated successfully by partial artificial annulus formation, and tricuspid valve replacement with St. Jude Medical valve. We have achieved excellent results with mechanical valve replacement and partial artificial annulus formation using wessex pericardial patch.

On follow up for 4 years, the patient is well and in functional class I.

서 론

Ebstein기형은 매우 드문 선천성 심장기형으로 이의 치료에 대한 의견은 아직 논란의 여지가 있다. Ebstein기형은 삼첨판의 중격엽과 후엽이 우심실쪽으로 내려앉아 있어 본래의 삼첨판윤 위치에서 인공판막 치환술을 시행할 경우 His 속의 손상 가능성이 높아 Barnard 이래 관상정맥동의 상연의 우심방쪽에 판윤을 봉합하는 것이 일반적이다¹⁾. 삼첨판막 대치술을 시행하는 경우 대개 조직판막을 이용하고 있으며 주로 Carpentier Edward 인공판막이 성적이 좋은 것으로 되어 있다²⁾. 우측 심장에 있어 Bileaflet 금속판막의 대치술은 혈전증의 가능성과 Bileaflet의 개폐장애와

이로인한 부정맥의 초래 가능성으로 꺼려하는 경우가 많은데 본 환자의 경우에서 우심방쪽에 부분 patch를 이용하여 인공판윤을 형성 금속판막을 부착시킴으로써 넓은 판윤에 대한 어려움을 해소하고 leaflet의 개폐 장애로 인한 부정맥의 가능성을 줄임으로서 좋은 성적을 얻었기에 보고하고자 한다.

증 례

환자는 16세된 남자로서 청색증 및 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 국민학교 5학년때부터 상기 증상이 있어 왔으며 중학교때부터 증상이 더욱 악화되었다 한다. 환자의 가족력이나 과거력상 특이사항은 없었다.

이학적 소견 : 내원당시 환자의 의식은 명료하였으나 만성피로감을 보였으며 심한 청색증을 보였다. 혈압은 110/70mmHg, 맥박은 분당 70회였으며, 체온은

*연세대학교 원주의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Yonsei University Wonju Medical College

36.7°C로 정상을 보였다. 청진상 호흡음은 정상이었으며 심박동은 불규칙하였으며 Grade I의 확장기 심잡음이 삼첨판막부위에서 들렸다. S₁은 항진되었고 S₂는 분리되어 들렸다. 간비대가 있었고 Clubbing finger가 관찰된 것 이외에 기타 이학적 소견상 이상은 없었다. 환자는 NYHA functional class III였다.

검사소견 : 혈액소견상 혈색소, 적혈구 평균용적, 백혈구, 기타 소변검사, 대변검사 및 생화학 검사는 모두 정상범위였다. 단순 흉부X-선 검사상 중증의 심비대를 보였다(Fig. 1). 심전도 검사상 완전 우각차단(complete RBBB) 및 우심방 확대소견을 보였고 간헐적으로 junctional rhythm을 보였다. 심초음파 검사상 우심방의 심한 확대소견 및 삼첨판막 부전 소견을 관찰할 수 있었다. 심도자 검사상 상대정맥과 우심방의 산소포화도 차이가 17%로 심방중격결손증이 있음을 알았고, 삼첨판막을 통한 혈액의 역류를 관찰할 수 있었다.

수술소견 및 방법 : 수술소견상 심비대가 전체적으로 있었고 우심방절개시 심방중격결손증이 관찰되었는데 크기는 30×20mm였다. 또한 심방중격결손부위에 vegetation을 관찰하였다. 삼첨판막은 후엽과 중격엽이 심하게 발육부전을 보이며 우심실쪽으로 하향 편위되어 있었으며 심방화된 우심실을 관찰할 수 있었는데 매우 얇아져 있었다. 수술은 체외순환법 및 28°C의 저체온법을 이용하여 시작하였으며 대동맥 차단후 심

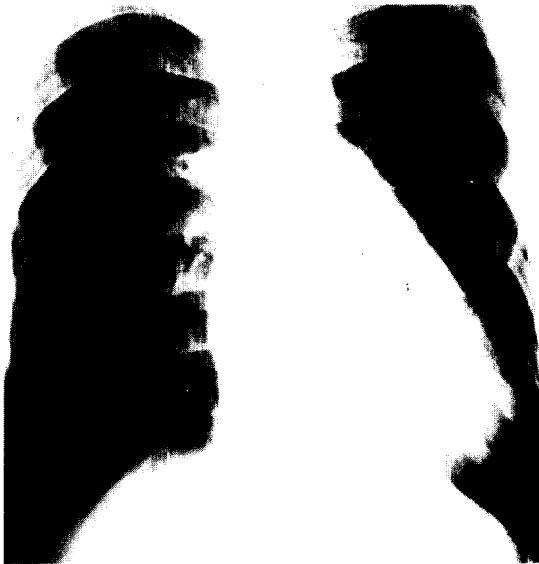
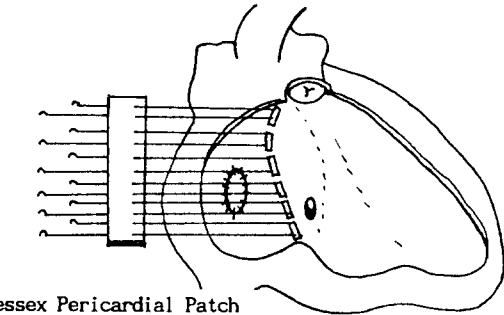
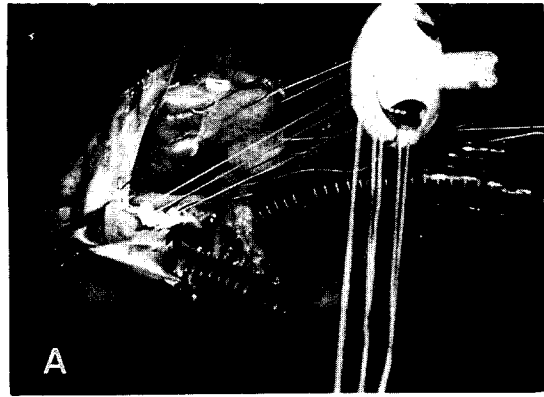
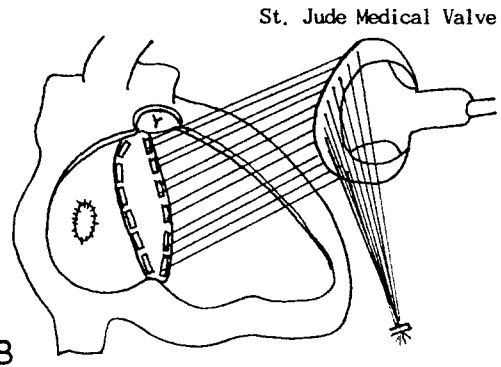


Fig. 1. Preoperative chest x-ray



Wessex Pericardial Patch
(7 x 1.25Cm, double layer)



St. Jude Medical Valve

Fig. 2. Operative finding

A. Photographic finding.

B. Schema of the operative technique.

These figures show the technique of fixing the valve just on the artificial annulus so as not to disturb the conduction system and the valve motion.

↑ : Wessex Pericardial Patch

정지액을 주입하였으며 우심방을 절개하였다. 처음에 심방중격결손을 wessex pericardium을 이용하여 봉합하였으며 삼첨판막을 절개후 심방화된 심실을 plication하였다. 삼첨판막대치술 전 관상정맥동 상연의

우심방쪽 벽에 wessex pericardial patch(0.35mm thickness, double layer)를 이용하여 인공판막을 조성하여 판막을 부착시킬 수 있게 하였다(Fig. 2). 판막은 St. Jude Medical 33mm 판막을 이용하였다. St. Jude Medical 판막은 bileaflet으로 고식적인 방법으로 판막대치술시 판막개폐에 따라 심실격벽과 가까운 쪽의 판막이 심실격벽과 닿아 판막부전 및 부정맥을 유발하여 치명적인 결과를 초래할 수 있으므로 여기에서는 wessex pericardial patch를 관상정맥동 상연에 부착하여 인공판막을 형성함으로써 판막을 부착시 leaflet 개폐의 축을 정상적인 판막위치에 둬므로서 판막이 격벽에 닿지 않게 할 수 있었다. 수술후 심박동은 sinus 리듬과 nodal 리듬이 반복되었으며 혈압은 110/70mmHg였고, 좌심방압은 12mmHg로 양호하였다. 수술후 서맥 및 nodal 리듬분제로 영구적인 epicardial pacing lead를 부착하였고 술후 인공심박

동기가 필요하였으나 정상리듬을 회복하여 영구적 심박동기의 부착을 보류하였다. 환자의 수술후 심전도상 first degree AV block와 술전에 보였던 완전우각차단(complete RBBB) 소견을 보였으며 청색증은 소실되었고 증상이 호전된 상태로 퇴원하였다. 환자의 추적조사 결과 functional class는 III에서 I으로 좋아졌으며 심초음파상 삼첨판막의 기능은 좋았으며 우심방 확대소견은 계속 관찰되었다.

환자는 술후 31개월에 감기증상으로 재입원하였으며 이때 실시한 심전도상 정상리듬 및 완전우각차단 소견을 보였다. 최근에 시행한 검사상에서는 심전도상 서맥 및 완전우각차단 소견을 보이며 심초음파상 삼첨판막기능은 좋았으며 우심방확대 소견을 볼 수 있었다(Fig. 3).

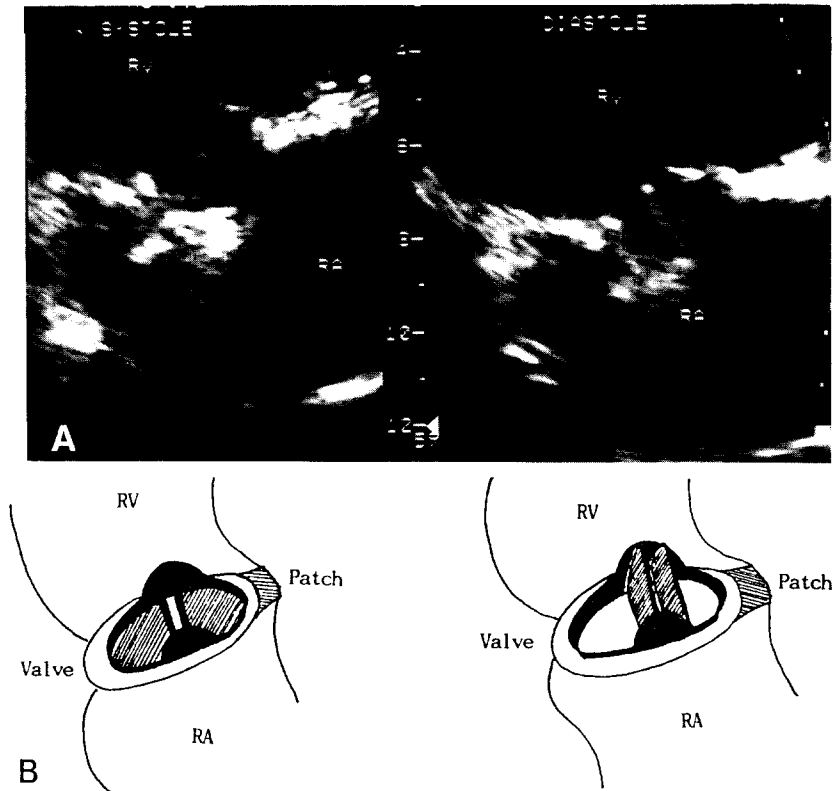


Fig. 3. Postoperative echocardiographic finding
a. There was found the well functioning St. Jude Medical valve.
It was noted enlarged right atrium and right ventricle
b. Schema of echocardiographic finding
RV : Right ventricle, RA : Right atrium

고 안

Ebstein기형은 선천성 심장기형중 보기드문 질환으로 모든 선천성 심장기형중 1%미만으로 알려져 있으며 이의 외과적 수술에 대해 아직도 논란의 여지가 있다. 이 기형의 기본적인 소견은 삼첨판막의 부착부가 삼첨판윤구에서 우심실쪽으로 하향 편위된 것과 동시에 우심실의 일부가 심방화되어 우심실의 기능저하를 초래하며 삼첨판막의 중격엽과 후엽의 발육부전 및 편위에 따른 삼첨판막 기능부전을 특징으로 한다¹⁾.

Ebstein등²⁾에 의해 시작된 삼첨판막 대치술은 Hardy등³⁾에 의한 성형술과 plication 술식보다 더 선호되고 있으며⁴⁾ 최근까지 여러 사람들에 의해서 시행되고 있다. 본 환자의 경우에서도 삼첨판막 대치술을 시행하였다. Ebstein기형은 어떤 다른 심장 기형에서 보나도 더 부정맥 발생빈도가 높아 수술전 검사시나 수술시 또는 수술후에 갑자기 치명적인 부정맥이 나타날 수 있기 때문에 항상 유념하여야 하며⁵⁾ 보고자에 따라 술전 검사시 혈관 조영술의 위험성이 높으며 Ebstein기형이 심초음파관으로도 진단이 가능하기 때문에 진단시 혈관조영술의 불필요성을 강조한 경우도 있다⁶⁾. 또한 2-D 심초음파 소견만으로도 수술시 소견과 별차이 없음을 보고하며 Ebstein기형의 판막대치술의 필요 여부를 술전에 평가할 수 있는 유용한 방법으로 보고된다. 즉 삼첨판막 대치술을 필요로 하는 환자의 경우 더욱 심하고 더욱 다양한 구조적 및 기능적으로 비정상 소견을 보이며 삼첨판막 전엽의 비운동성과 기능적 우심실장의 축소가 주된 적응증으로 되어 있어 판막대치술을 필요로 하는 실제 요구 평가의 척도로 이용된다. Ebstein기형의 수술적응증은 NYHA(New York Heart Association) functional class III 이상, 청색증이 의미있게 증가하고 뇌색전증이나 이상전도로에 의한 빈맥성 부정맥이 있는 경우로 알려져 있다⁶⁾. 본 환자는 내원당시 심한 청색증과 심부전증 및 뇌색전증의 병력이 있었다. Ebstein기형의 수술은 방실결절 및 His bundle의 손상을 주기 쉽기 때문에 이의 방지가 중요하다. Barnard등은 Ebstein기형의 수술시 인공판막의 부착을 관상정맥동 뒷쪽에 심방부위에 봉합을 하여 관상정맥동이 우심실로 배출되게 하여 방실결절과 His bundle의 손상을 예방하였으며 넓은 새로운 관윤에 맞는 Ivalon을 제작하여 봉합 교정하였다¹⁾.

많은 다른 술자들 역시 인공판막을 부착시 관상정맥동의 상연 위로 우심방벽에 부착시키는 방법을 이용하여 심전도로의 손상을 방지하였다⁷⁾.

술자에 따라 해부학적 판막을 위치에 인공판막을 고정했는데 8예중 3례에서 완전 방실불통이 생겼고 2명에서 사망하였으며 1명은 인공심박동기를 필요로 하였다⁸⁾. 다른 보고자⁹⁾에 따르면 인공판 우방측 고위 봉합술(Tricuspid valve supraannular Imposition : TVSI)로 양호한 성적을 얻었다한다. TVSI방법으로 완전 방실차단을 예방하고 우심실내 유두근과 건색을 보존하여 우심실의 수축력을 저해하지 않고 수술직후 심근수축력 회복에 도움을 주었다. 판막대치술에 문제가 되는 것은 심방쪽에 판막을 부착시 넓은 관윤에 맞는 큰 판막을 부착하는 것과 판막 부착시 관상정맥동 뒷쪽 심방쪽에 판막을 고정함으로써 Bileaflet 판막 부착시 두판엽중 관상정맥동에 가까운 판엽이 심실격벽 주위 조직의 상해를 받아 조금 덜 열리고 조금 늦게 닫히는 결과를 초래할 수 있다. 또한 판막이 심전도로에 자극을 주어 부정맥의 유발을 초래할 수 있다¹⁰⁾. 최근까지 판막대치술을 시행한 대다수의 경우 조직판막을 이용하여 판막대치술을 시행하였으며 무슨 조직판막을 사용하여야 하는 문제는 아직 의문의 여지가 있으나 P. Rajbehl등은 Carpentier Edwards 조직판막 사용으로 3례에서 모두 판막과 관련된 합병증이 없이 성적이 우수하다고 보고하였다⁸⁾. 삼첨판막 위치에 금속판막의 치환은 대동맥 및 승모판막 위치보다 기능부전 및 혈전증의 합병증이 발생률이 높아 조직판막을 선호하는 경향이 있으나 조직판막의 경우 수명이 제한되어 있으며 후에 재수술의 위험성이 문제라 하겠다⁶⁾. 삼첨판막 위치에서 조직판막의 수명은 비교적 우수하며 항응고제 사용이 불필요하나 판막조직의 석회화 변성으로 인한 판막부전을 초래한다.

Di Lello등은 Ebstein기형에서 Starr-Edwards caged-ball prosthesis를 삼첨판막 대치술시 사용하여 21년간 추적조사한 결과 양호한 성적을 얻어 삼첨판막 대치술시 금속판막 사용의 가능성에 대한 좋은 결과를 보여주었다¹²⁾. 삼첨판막 대치술시 심전도로 손상을 방지하기 위해 관상정맥동 상연의 우심방쪽에 판막을 부착시키는데 이때 넓은 새로운 관윤에 맞는 큰 판막을 사용하는데 문제가 있으며 앞서 말한바와 같이 관상정맥동에 가까운 판막으로 인한 부정맥 발생의 위험이 내재하기 때문에 금속판막 부착의 어려움이 있다. 본

환자에서는 인조 patch를 이용하여 삼첨판막 전엽부위의 정상적인 판운을 제외한 심방쪽에 새로운 부분적 판운을 형성하여 이 인공판운에 판막을 부착함으로써 이 어려움을 해결하였다. 일반적으로 급속판막인 St. Jude Medical Valve는 다른 판막에 비해 혈전생성률이 비교적 낮는데 일반적인 판막질환에서 삼첨판막 치환시의 판막에 따른 연간 혈전발생률을 조사한 것을 보면 kay-shiley 40%, Björk Shiley 2.7%, Smeloff-cutter 6.7%, Carpentier-Edwards 0%, Hancock 0.8%, St. Jude Medical이 2.3%로 보고되었다¹³⁾.

St. Jude Medical 판막은 양측판막이 완전개폐가 충분히 이루어지고 혈류의 조기 저류를 최소화하고 판막구의 순간적인 폐쇄를 없애므로 방실간 압력차이를 최소화하여 삼첨판막 대치술시 용이한 것으로 알려져 있다¹⁴⁾. 그러나 항응고제 사용은 고려되어야 하며 항응고제 사용시 판막과 연관된 혈전 발생률은 매우 낮은 것으로 되어있다. 본 환자의 경우 환자의 인식부족으로 항응고제를 6개월간 복용하지 않고 방치되었으나 혈전 발생에 의한 합병증은 발생되지 않았으며 현재는 항응고제를 복용중에 있다.

Ebstein기형의 수술시 또하나 고려되어야 할 중요한 점은 심방화된 심실의 plication 여부로 술자에 따라 plication을 실시한 경우와 그렇지 않은 경우가 있다. Hardy등에 따르면 심방화된 우심실의 역기능적 운동이 중요한 혈액학적 장애요소로 인공판막 대치술시에도 plication해 주는 것이 좋다고 주장하나²⁾ 다른 저자들에 따르면³⁾ plication없이 수술한 경우 술후 심초음파 검사상 심방화된 우심실이 정상리듬에서 전체 우심실의 한 부분으로서 수축하며 만족스런 혈액학적 기능의 회복을 보였다고 주장한다. 다른 많은 보고에도³⁾ 심방화된 우심실의 plication없이 삼첨판막 대치술만으로도 만족스런 결과를 얻었다 한다. 즉 심방화된 우심실이 얇아졌다 하더라도 조직학적으로 정상근육세포로 되어 있으며 기능적 우심실의 역할을 수행한다고 한다. 삼첨판막 대치술과 함께 Ebstein기형시 주의하여야 할 것은 이상전도에 의한 빈맥성 부정맥의 동반이 많기 때문에 수술시 Electrophysiologic study를 통해 비정상적인 전도를 차단함으로써 부정맥을 제거하고 또한 술후 동반될 수 있는 완전 방실차단의 위험에 대처하기 위해 영구적 전극을 심실에 부착시키는 것이 술후 예후에 좋을 것이다.

Ebstein기형의 수술성적을 살펴보면 Marc AS등¹⁵⁾

은 삼첨판막 대치술 4례중 2례에서 심판 판막의 석회화 변성에 따른 판막부전으로 2.5년 및 7.5년후에 재수술이 필요하였으며 Michael pasqae등¹⁶⁾은 삼첨판막 치환술 총 11례중 Ebstein기형 6례가 포함되어 있는데 이중 3명이 술후 사망하였으며 3명중 2명은 9년, 6.5년후 재수술이 필요하였다. 또한 대부분의 조직판막은 치환술후 6-9년만에 심한 석회화 변성을 보여 재수술을 필요로 하였다. 삼첨판막의 장기 성적을 보면 대부분 판막 변성으로 인한 재수술시 문제가 되며 지속적인 조직판막의 사용은 문제점으로 지적되고 있다.

결 론

본 연세대학교 원주의과대학 흉부외과교실에서는 16세된 남아에서 Ebstein기형에 대한 치료시 인조 patch로 인공판운을 형성하고 St. Jude Medical 판막을 이용한 삼첨판막 대치술을 시행하여 4년간 추적조사한 결과 좋은 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

REFERENCES

1. Barnard CN, Schrire V : *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. Surg* 1963 ; 54 : 302-308
2. Hardy KL, May IV, Wabester CA, Kimball KG : *Ebstein's anomaly. A functional concept and successful definite repair. J Thorac & Cardiovas Surg* 1964 ; 48 : 927
3. S Nawa, Y Kioka, S Sano, K et al : *Surgical correction of Ebstein's anomaly by tricuspid valve replacement and its late problems. J Cardiovas Surg* 1984 ; 25 : 142-146
4. Sealy WC, Gallagher IJ, Pritchett ELC, Wallace AG : *Surgical treatment of tachyarrhythmias in patients with both an Ebstein's anomaly and a kent bundle. J Thorac & Cardiovas Surg* 1978 ; 75 : 847
5. Akira Shina, James B, Seward, Abdul J, Tajik, et al : *Two-dimensional echocardiographi-surgical correlation in Ebstein's anomaly : preoperative determination of patients requiring tricuspid valve plication VS replacement. Circulation* 1983 ; 68(3) : 534-544

6. Douglas DH, James BS, Darid JD, Ctordon KD : *Surgical repair of Ebstein's anomaly : selection of patients and early and late operative results. Circulation* 1985 ; 72(II) : 70 - 77
7. Oguz Tasdemir, S Fehmi katircioglu, Tevfik Tezcaner, et al : *Surgical treatment of Ebstein's anomaly : Valve replacement and reconstruction. J Cardiovasc Surg* 1989 ; 30 : 740 - 743
8. P Rajbehl, A Blesovsky : *Ebstein's anomaly : sixteen year's experience with valve replacement without plication of the right ventricle. Thorax* 1984 ; 39 : 8 - 13
9. 김삼현 : Ebstein's 기형의 개심수술 8례. 대한흉부외과학회지 1981 ; 14(4) : 388 - 398
10. Tetsuro Takayama, Yasuhiko Wanivushi, Hisayoshi Suma, et al : *Late results of TVSI for Ebstein's anomaly. 日胸外會誌* 1991 ; 39(1) : 46 - 51
11. 김진국 : Surgical experience of congenital tricuspid stenosis - A report of case - 대한흉부외과학회지 1988 ; 21(4) : 700 - 705
12. Francesco DL, Robert JF, Donald CM, et al : *Tricuspid valve replacement for Ebstein's anomaly in childhood with a Starr-Edwards caged-ball prosthesis. 21-year follow up. Chest* 1988 ; 94 : 1096 - 1097
13. Franci SW, Jean-Louis Leclerc, F. Deuvaert, et al : *Tricuspid valve replacement - A comparative experience with different valve substitutes. Proceedings of the 4th international symposium on the St. Jude Medical valve, March 11 - 14, 1984*
14. Arun KS, Fredric DC, Darid OW, et al : *Follow up assessment of St. Jude Medical prosthetic valve in the tricuspid position : Clinical and hemodynamic Results. Ann Thorac Surg* 1984 ; 37 : 324
15. Marc AS, Stevent RC, Charles LM, et al : *Late(5 to 132 Months) clinical and hemodynamic results after either tricuspid valve replacement or annuloplasty for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Am J Cardio* 1984 ; 54 : 627 - 632
16. Michael Pasqve, William GW, John GC, et al : *Tricuspid valve replacement in children. Ann Thorac Surg* 1987 ; 44 : 164 - 168