

Ebstein 심기형의 외과적 치료

-1례 보고-

권은수* · 정성운* · 이형렬* · 김종원*

=Abstract=

Surgical Correction of Ebstein's Anomaly -Report of One Case-

Eun Soo Kweon, M.D.*, Sung Woon Chung, M.D.*, Hyung Ryul Lee, M.D.*, Jong Won Kim, M.D.*

Ebstein's anomaly is characterized by the downward displacement of malformed tricuspid valve. The surgical correction is variable. Recently we experienced a case of Ebstein's anomaly.

The patient was 38 year old female. Initially, annular plication was performed but low cardiac output syndrome was developed. The echocardiatic finding revealed the right ventricular hematoma beneath the septal leaflet. On the next day tricuspid valve replacement with Carpentier-Edwards(33 mm) was performed with evacuation of hematoma.

The postoperative course was uneventful and the patient was discharged on the 23rd. Postoperative day.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:1027-30)

Key words : Ebstein's anomaly

증 례

환자는 38세된 여자로서 평소에 별문제 없이 건강히 지내다가 수년 전 직장 신체 검사에서 심장에 이상이 있다는 말을 들었으나 그냥 지내다가 호흡곤란과 가슴이 답답하여 병원에 내원하게 되었다.

이학적 소견(physical examination)상 빈맥과 수축기 심잡음이 들렸고 간이나 비장의 종대는 없었다. 검사실 소견상에도 특별한 이상은 없었다. 흉부단순 X-선 촬영상 중등도의 심비대, 우심연의 확대소견을 보였다(Fig. 1). 심전도상 정상 동율동(normal sinus rhythm), 우각블록(right bundle branch block), 우심방 종대(right atrial enlargement)가 나타났다. 술전 심에코상 삼첨판 폐쇄부전(IV/IV)을 볼 수

있었고, 우심도자 및 우심실조영상에서도 같은 소견을 보여 개심술을 시행하기로 하였다.

수술은 정중흉골절개로 개흉하여 체외순환을 시행하였고 중등도 저체온법으로 체온을 28~32℃ 정도로 유지하였다. 종대된 우심방을 절제한 후 삼첨판막을 관찰한 결과 중격소엽(septal leaflet)이 하방으로 많이 전이되어 있었고 심한 폐쇄부전을 보이면서 우심실의 일부가 심방화 되어 있는 양상을 보여 Ebstein's anomaly임을 확인할 수 있었다.

중격소엽과 후소엽(posterior leaflet) 사이에 약 1cm 정도의 틈새(cleft)가 보여 pledget를 보강한 4개의 2.0 prolene으로 판막성형술(valvuloplasty)을 시행한 후 술자의 손가락 3개가 들어갈 정도로 De Vega's annuloplasty를 즉시

* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

통신저자: 권은수, (602-061) 부산시 서구 아미동 1-10, Tel. (051) 240-7267, Fax. (051) 243-9389

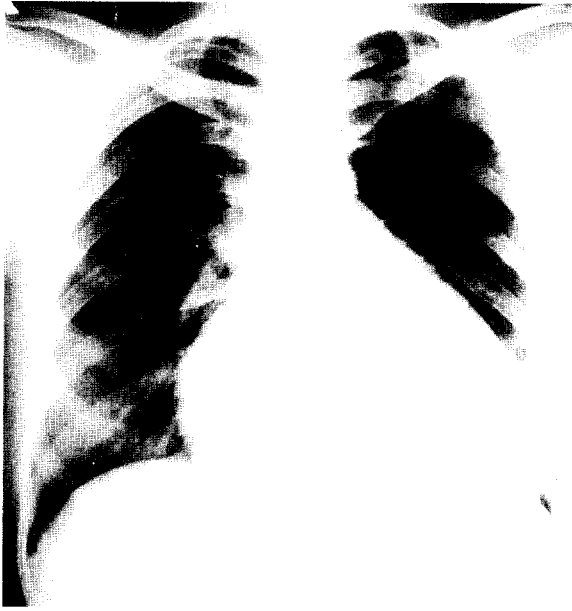


Fig. 1. 흉부단순촬영. 중등도의 심비대와 우심연의 확대를 볼 수 있다.



Fig. 3. 심초음파 소견. 중격소엽 아래, 우심실쪽에 20cc 정도의 혈종을 볼 수 있다.

* RA: Right Atrium, LA: Left Atrium
RV: Right Ventricle, LV: Left Ventricle

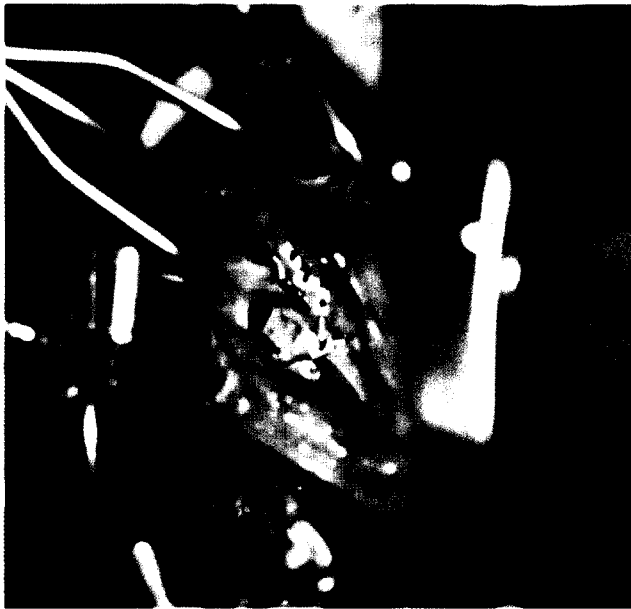


Fig. 2. 수술 소견. Pledget로 보강한 4개의 2.0 prolene으로 판막성형술을 하고 있다.

시행하였다(Fig. 2).

술후 당일 밤까지 환자의 상태는 양호하였으나 다음날 새벽 2시경 부터 혈압과 동맥산소분압이 하강하기 시작하

고 펌프중세의 저심박출증을 보였다. 중환자실에서 심에코를 응급으로 시행한 결과 중격소엽아래에 20cc 정도의 혈종이 발견되었는데(Fig. 3), 혈종의 원인은 판막성형술과 판윤성형술을 시행하는 과정에서 심내막의 손상으로 추정하고, 이로 인한 우심실 압박이 의심되어 즉시 재수술을 시행하였다. 다시 정중흉골절개로 개흉하고 체외순환하에 우심방을 절개하여 혈종을 제거하였고, 이로 인한 혈전색전증의 위험을 고려하여 조직판막(33 mm Carpentier-Edwards)로 치환술을 시행하였다. 술후 저심박출증에 대해 소량의 혈압상승제 및 이뇨제를 사용하였으나 곧 중단하였고, 술후 5일째 호흡기 이탈이 가능하였으며 그후, 창상감염이 발생하였으나 치유되고 큰 문제없이 해결되어 술후 23일째 퇴원하였다(Fig. 4).

고 찰

Ebstein 기형은 드문 질환으로 전체 선천성 심장기형의 1% 미만을 차지하고 있다¹⁾. 이 질환의 경과에는 다양하여 예측하기가 어렵고 대개 유아기에 심부전으로 사망하며 소아기나 성인에서 발육부전, 부정맥 또는 심부전 등을 유발하기도 한다.

해부학적으로는 삼첨판막의 중격소엽(septal leaflet), 또는 후소엽(posterior leaflet)이 우심실 하방으로 이상위치

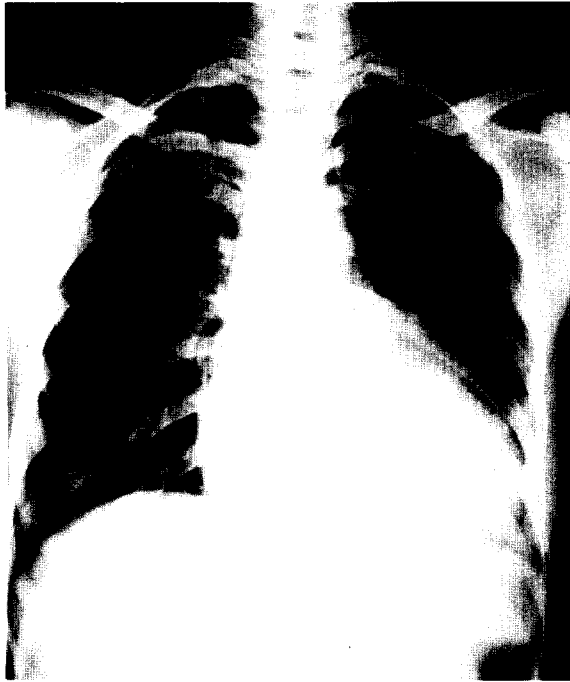


Fig. 4. 술후 퇴원당시 흉부단순촬영. 술전에 비하여 심비대와 우심연의 확대가 감소한 것을 볼 수 있다.

하여 삼첨판폐쇄부전증이 일어나고 동반된 심기형에 따라 다양한 임상증상을 나타낼 수 있다. 외과적으로는 기형의 심한 정도에 따라 3가지 형태로 나누는데, 중격소엽과 후소엽의 전이가 중등도이고 심방화된 심실이 작은 경우를 Type A, 중격소엽과 후소엽의 전이가 심하고, 소엽의 발육부전이 나타나며, 심방화된 심실은 크고, 얇고, 수축성이 없으며, 우심실이 작고, 수축성이 감소된 경우가 Type B, 소엽들이 삼첨판막윤으로 팽창되어 tricuspid-sac 모양으로 나타나는 경우를 Type C로 나누어 볼 수 있다²⁾. Adams 등³⁾에 의하면 우심실은 두 부분으로 나누어지고 이중 근위부는 퇴화하여 심방화가 되어 드물게는 동맥류처럼 변하는 수도 있다고 보고하였다. Waston 등⁴⁾은 Ebstein 기형환자에서 심방중격결손이 동반되는 경우가 약 60%이고, 환자의 약 1/3에서는 폐동맥 협착증이나 발육부전증이 동반된다고 보고하였다.

Ebstein 심기형의 수술적응증은 울혈성 심부전, 심한 청색증, 뇌색전증, 이상 전도도에 의한 빈맥성 부정맥이 있는 경우이며 단순한 불응성 부정맥은 수술의 적응이 되지 않는다. 본 질환의 외과적 치료로는, 울혈성 심부전이 삼첨판폐쇄부전에 의하여 발생한 경우는 주름형성술(plication)을 시행하고, 삼첨판협착증(tricuspid stenosis)이나

작은 우심실로 인하여 우심실 폐색(right ventricular obstruction)이 있는 경우는 치환술을 시행할 수 있고, 우심실의 심한 발육부전이나 우심방의 심한 종대가 있는 경우는 atriopulmonary connection이나 total cavopulmonary connection을 시행할 수 있다²⁾. 1962년 Bernard와 Schire에 의하여 삼첨판막 치환술을 시행함으로써 근치 수술이 시작되었고, 삼첨판막 치환술을 시행하는 경우 대개 조직판막을 이용하고 있으며 주로 Carpentier-Edwards 인공판막이 성적이 좋다고 Rajbehl 등⁵⁾이 보고하였다. 우측 심장에서 Bileaflet 금속판막의 치환술은 혈전증의 가능성, Bileaflet의 개폐장애와 이로 인한 부정맥의 초래 가능성으로 꺼려하는 경우가 많다. 1964년 Hardy 등⁶⁾은 하향편재된 판막소엽을 원래의 판막윤으로 거상시켜, 심방화된 우심실을 폐쇄시키는 주름형성술과 윤성형술(plication & annuloplasty)를 고안하였다. Ebstein 기형의 수술시 고려해야 할 중요한 사항은 심방화된 심실의 plication 여부로 술자에 따라 시행한 경우와 그렇지 않은 경우가 있다. Hardy 등⁶⁾에 따르면 심방화된 우심실의 역기능적 운동이 중요한 혈액역학적 장애요소로 인공판막 치환술시에 plication을 해주는 것이 좋다고 주장하나, 다른 저자 등^{7, 8)}에 의하면 plication없이 수술한 경우에 술후 심초음파 검사상 심방화된 우심실이, 정상리듬에서 전체 우심실의 한 부분으로서 수축하여 만족스런 혈액역학적 기능의 회복을 보였다고 주장한다.

본원의 경우 1차로 윤성형술(annuloplasty)을 시행하였으나 술후 생긴 혈중으로 다시 삼첨판막 치환술을 시행하였고 이후 부정맥의 발생이나 다른 합병증 없이 회복한 1례를 수술 치험하였기에 보고하는 바이다.

References

1. In: Danielson GK. *Ebstein's anomaly*. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 5th. ed. London: International Edition 1991; 1273-81
2. In: Carpentier A. *Malformations of the Tricuspid Valve and Ebstein's Anomaly*. Stark J, De Leval M. *Surgery for Congenital Heart Defects*. 2nd. ed. Philadelphia: W. B. Saunders co. 1994; 615-22
3. In: *Ebstein's malformation*. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery*. 2nd. ed. New York: Churchill Livingstone 1993; 1105-30
4. Waston H. *Natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in childhood and adolescence. An international cooperative study of 505 cases*. *Br Heart J* 1974; 36: 417-27
5. Rajbehl P, Blesovsky A. *Ebstein's anomaly. Sixteen year's ex-*

- perience with valve replacement without plication of the right ventricle. Thorax 1984;39:8-13*
6. Hardy KL, May IV, Webster CA, Kimball KG. *Ebstein's anomaly. A functional concept and successful definite repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:927-48*
7. Nawa S, Kioka Y, Sano K, et al. *Surgical correction of Ebstein's anomaly by tricuspid valve replacement and its late problems. J Cardiovasc Surg 1984;25:142-6*
8. Senoo Y, Ohishi K, Nawa S, Teramoto S, Sunada T. *Total correction of Ebstein's anomaly by replacement with a biological aortic valve without plication of the atrialized ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:243-8*
-