

# Ebstein 기형의 외과적 치료

## - 11례 -

김우찬\* · 이선희\* · 김시훈\* · 윤정섭\* · 김치경\* · 조건현\* · 왕영필\* · 곽문섭\*

=Abstract=

### Surgical Correction of Ebstein's Anomaly

-11 cases-

Woo Chan Kim, M.D.\*, Sun Hee Lee, M.D.\*, Si Hoon Kim, M.D.\*, Jeong Seob Yoon, M.D.\*,  
Chi Kyung Kim, M.D.\*, Keon Hyon Jo, M.D.\*, Young Pil Wang, M.D.\*, Moon Sub Kwack, M.D.\*

Ebstein's anomaly is an unusual and a rare congenital cardiac malformation but characteristic abnormality of the development of the tricuspid valve, right atrium and ventricle. The characteristic findings are a displaced tricuspid valve with a septal leaflet spiralling into the right ventricle. The surgical correction is variable and are left unsolved problem in surgical treatment of anomaly.

Between January 1988 & December 1995, we experienced 11 cases of Ebstein's anomaly and associated cardiac anomalies are ASD, PFO, ASD with VSD. The typically displaced tricuspid valve leaflet was found in all cases. In the NYHA functional classification, three were in class II, seven were in class III, and one was in class IV.

Nine patients were operated by tricuspid annuloplasty & plication with Danielson's method and two patients were done by tricuspid valve replacement with plication, and in all cases associated anomaly was corrected. Postoperatively, five patients suffered from complication - low cardiac output syndrome, arrhythmia and wound infection. There was no operative mortality and the postoperative courses were relatively good conditions with more improvement of symptoms.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 1202-6)

**Key words:** 1. Ebstein's anomaly

## 서 론

1866년 Wilhelm Ebstein<sup>1)</sup>에 의해 처음으로 기술된 Ebstein 심기형은 삼첨판막의 선천적 결손으로 생기는 선천성 심기형으로, 3개의 삼첨판막중 중격판막첨과 후판막

첨이 원래의 판막륜 위치보다 하향인 우심실 쪽으로 전이 되어 부착되는 상태가 특징으로 삼첨판의 폐쇄부전이나 협착이 생김으로써 다양한 임상증세를 보이는 심장질환이다. 초기에는 Blalock-Taussig술식<sup>2)</sup>이나 Glenn 술식<sup>3)</sup> 등의 고식적인 방법으로 일시적인 증세호전을 시키는 치료를

\* 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,  
Catholic University College of Medicine, Seoul, Korea

† 본 논문은 가톨릭중앙의료원 학술연구비의 보조로 이루어진 것임.

논문접수일: 96년 6월 24일 심사통과일: 96년 7월 30일

책임저자: 김우찬, (150-010) 서울특별시 영등포구 여의도동 62, Tel. (02) 789-1114 Fax. (02) 785-3677

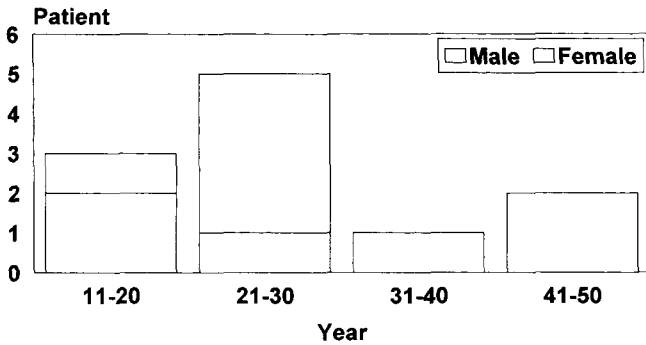


Fig 1. Age and sex distribution.

하였으나, 1962년 Barnard와 Schrire<sup>4)</sup>에 의해 인공판막을 이용한 삼첨판대치술을 시행함으로써 근치적 수술이 시작되었으며, 1964년 Hardy 등<sup>5)</sup>에 의해 삼첨판막 성형수술이라는 또 다른 개념의 수술법을 도입하여 좋은 결과를 얻었다. 그러나 그 이후 약간씩 변형된 수술법으로 여러 결과를 얻어냈지만, 아직도 높은 사망률을 고려해 볼 때, 판막 성형술을 택할 것인지 혹은 판막대치술을 택할 것인지 등의 가장 좋은 수술법이 무엇이나는 것에 대해 의견이 분분하며 수술시에 발견되는 개개인의 해부학적인 기형의 정도 및 변형에 따라 수술 방법이 달라져야 할 것이며, 청년기 이후 연령에서는 비교적 좋은 예후를 기대할 수 있으나 일찍 증상이 발현된 영유아기의 Ebstein 기형은 아직도 높은 사망률로 치료에 어려움이 많다.

### 방법 및 결과

본 가톨릭의과대학 흉부외과학 교실에서는, 1988년 1월 1일부터, 1995년 12월 31일까지 7년간, 11례의 Ebstein 기형 환자를 경험하여 근치수술을 시행하였다.

이 11명의 환자중 남자가 5명 여자 6명으로 여자가 많았으며, 평균 연령은 29.6±세 이었다. 연령분포는 최소 11세부터 50세까지였으며 20대가 5명으로 가장 많았다(Fig 1).

주증상으로는 운동시 호흡곤란이 전례에서 있었으며, 그 외에 발작성 빈맥 3례, 심부전 2례, 청색증이 1례 있었다. 발작성 빈맥을 보인 예에서는 빈번한 빈맥으로 일시적 의식상실을 경험하였다. 환자의 수술전 NYHA functional class는 class II가 3명, class III가 7명, class IV 1명 이었다. 증상의 발현으로부터 내원까지의 기간은 2개월에서 3년까지로 다양하였다.

심전도 소견으로는 전반적으로 정상동율동을 보였으며, 심방세동 1례, large P wave와 W-P-W 증후군 각각 2례, 불

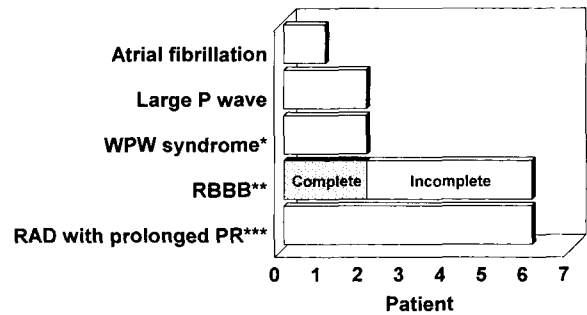
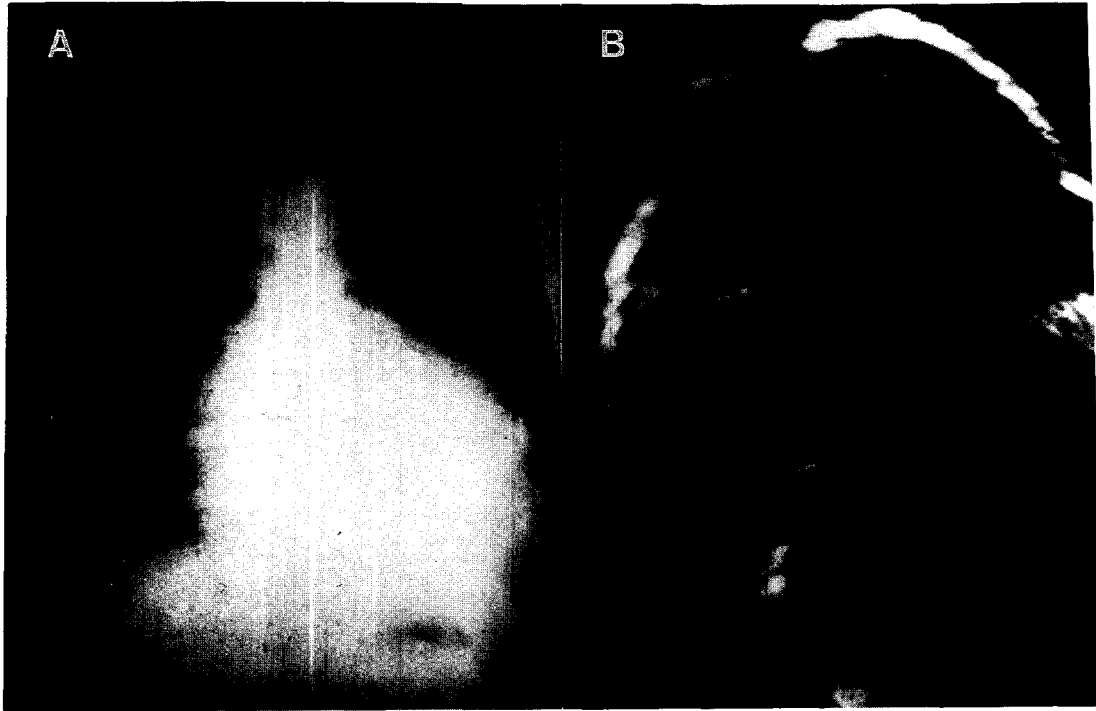


Fig. 2. Cardiac rhythm abnormalities.

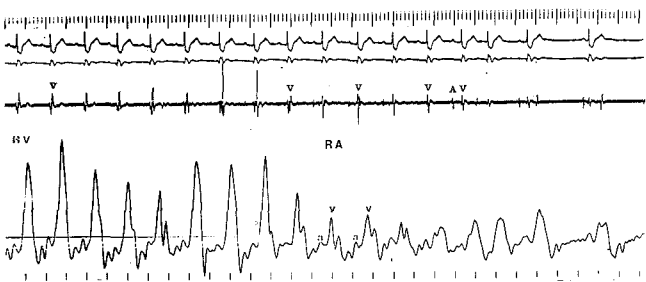
\* Wolff-Parkinson-White syndrome, \*\* Right bundle branch block, \*\*\* Right axis deviation with prolonged PR interval

완전 우각블록과 우측 편위 각각 6례 이었다(Fig 2). 단순 흉부 방사선 소견상 심흉비가 55%이하는 1명, 55~64% 4명, 65~74% 5명, 그리고 75%이상은 1명으로 거의 모든 예에서 특징적인 항아리 형태의 심비대소견을 보이고 있었으며 폐혈관음영은 4명은 정상 소견이었고 7명은 감소된 혈관분포를 보였다(Fig 3A). 술전 심초음파검사에서는 우심방이 상당히 커져있고 심방화된 우심실을 볼 수 있으며, 삼첨판막의 중격판막첨이 승모판막보다 상당히 아래쪽으로 전위되어 있었다. 또한 중등도 이상의 삼첨판 폐쇄 부전이 관찰되었고 우심방의 비대 및 심방화된 우심실벽의 역행성 운동을 볼 수 있었다(Fig 3B). 심도자 소견상 우심방 압력은 평균 10mmHg 정도로 약간 상승되었으며, 우심실압, 우심실확장기압, 폐동맥압은 정상범위였다. 대동맥혈 산소 포화도는 86%에서 96% 까지로, 평균 90% 정도였다. 압력곡선도를 보면 심장내 심전도상 압력곡선은 계속 우심실 소견을 보이는데도 불구하고 우심실내에서 우심방 압력곡선을 관찰할 수 있어 우심실내에 '심방화된 우심실' 소견을 볼 수 있었다(Fig 4). 심혈관촬영에서는 우심방이 상당히 커져있고 삼첨판륜으로부터 약간 떨어진 부위에 하향 전위된 후엽으로 인한 우심실의 패임(notch)을 볼 수 있으며 이 부위로부터 '심방화된 우심실'과 '기능성 우심실'을 확실히 구분할 수 있었다(Fig 5).

수술은 9명에서 삼첨판막의 전엽이 비교적 잘 발달되어 있고, 판막의 변형이 심하지 않아, 삼첨판륜성형술과 심방화된 우심실의 주름성형술을 시행한 Danielson씨 방법을 시행하였으며, 24세 여자와 30세 남자 환자에서는 판막성형술이 불가능하여 각각 31mm와 33mm의 조직판막치환술 및 주름성형술을 시행하였다. 동반된 심기형은 9례에서 발견되었으며, 이차형 심방중격결손 7례, 심방중격결손과



**Fig. 3.** A. Chest radiograph shows marked cardiomegaly with a narrow pedicle. B. Echocardiography shows right atrial enlargement and atrialized right ventricle.



**Fig 4.** Pressure tracing shows right atrial pressure wave in right ventricle.



**Fig 5.** Right ventriculogram shows notch, the site of true annulus (arrow).

심실중격결손 1례 그리고 개방성 난원창 1례이었고 동반된 심기형은 모두 교정하였다.

수술시작전 수술실내에서 경식도 심초음파를 시행하였으며 수술직후 경식도 초음파를 이용하여 심장의 상태 및 교정수술의 결과에 대해 평가를 내릴수 있었다.

수술후 사망례는 없었으며, 술전 빈맥을 보였던 3명의 환자에서 술중 비정상 전도로에 대한 외과적 절단술을 시행했으며 그중 1명은 빈맥이 소실되었고, 1명은 술후에도 발작성 상실성빈맥이 계속되어 약물투여 후 정상동율동을

회복하였으며 다른 1명은 완전방실차단으로 인공심박동기를 시술한 후 양호한 상태이다. 수술후 합병증으로는 저심박출증 1명, 부정맥 3명, 창상감염 1명이 발생하였다. 수

술직후 호흡곤란 정도는 class I 6명과 class II 5명 이었으며, 평균 33.3개월 추적관찰후 class I 7명과 class II 4명으로 비교적 좋은 상태를 유지하고 있으나 class II중 1명은 삼첨판 성형술후 비교적 양호한 상태로 지내다가, 삼첨판 폐쇄부전이 악화되어 추후 삼첨판막 치환술이 필요할 것으로 생각된다.

## 고 찰

Ebstein기형은 선천성 심장기형의 1%미만을 차지하는 매우 드문 질환으로서, 그 경과에는 매우 다양하며, 예측하기 어렵고, 간혹 장기간 생존하는 경우도 있으나, 울혈성 심부전, 저산소증, 부정맥으로 사망하며, 유아기에는 예후가 좋지 않아서 심부전으로 대부분 사망한다. 유아 초기에는 폐혈관저항이 높아서 삼첨판폐쇄부전이 심화되며, 심한 울혈성 심부전이 잘 발생한다.

Ebstein기형에 대한 외과적 수술요법은, 최초에는 고식적인 방법인 Blalock-Taussig shunt를 시행했으나 성공하지는 못하였으며, 그 이후 1962년 Barnard와 Schrire<sup>4)</sup>는, 삼첨판 변형으로 인해 생기는 폐쇄부전과 기능적인 우심실의 감소가 주 원인이라고 생각하고, 해부학적인 판막륜에 삼첨판치환술을 시행하여 근치 수술을 시작하였다.

삼첨판치환술을 시행하는 경우, 대개는 기계판막보다는 조직판막을 주로 이용했으며, Rajbehl 등<sup>6)</sup>과 Carpentier 등<sup>7)</sup>은 이 조직판막이 좋은 결과를 얻었다고 보고했다. 그러나, 우측 심장에서의 기계판막 또는 조직판막으로의 치환술은, 기계판막의 경우, 혈전이 생길 가능성이 매우 높으며, 항응고제의 장기복용으로 인한 합병증과 부정맥이 생길 가능성이 높아 꺼려하는 경우가 많으며, 조직판막의 경우, 판막 전후의 압력차를 줄이고, 완전한 중심혈류를 얻으며, 항응고제 투여 없이도 혈전의 발생 가능성이 거의 없으나, 판막 자체의 결함으로 인한 후유증이 높은 것으로 되어 있어, 1964년 Hardy 등<sup>5)</sup>은 우심실 내로 하향편위된 삼첨판의 판막소엽을 본래 판막륜에 거상 시키는 방법으로 심방화된 우심실을 폐쇄시키고, 크기를 줄임으로써, 역운동을 없애며, 심방화된 우심실로의 혈액유출을 없앨 수 있는, 주름성형술과 판막성형술을 성공적으로 시행한 후, 많은 경우에서 증세의 호전을 보였다고 보고했다.

그러나, 그 이후 여러 학자들에 의해 Hardy<sup>5)</sup>의 이론에는 공감하지만 환자에 따라 변형이 다양하여 삼첨판막엽의 심한 변형과 판막하 조직의 비정상적인 구조와 배열로 Hardy 술식의 어려운 점을 지적하였으며, 이러한 이론을 근거로 최근 Danielson 등<sup>8)</sup>은 삼첨판막 전엽이 잘 발달되

어 있을 때는 주름성형술을 권하였으며, 인공판막대치술을 삼첨판에 사용했을 경우, 승모판이나 대동맥판보다 혈전발생율이 매우 높으며, 생체 조직판막의 경우도 수명이 짧아, 다시 판막치환술을 해야하는 위험요소 때문에 주름성형술과 판막성형술을 권하였으며, 지금까지도 가장 많이 사용하는 방법이다.

그러나, Ebstein 기형은 해부학적 다양성과 혈액학적 장애요인 때문에 수술방법에 대해 의견이 엇갈리고 있으며, 그로인해 Mcfaul 등<sup>9)</sup>의 주장 대로 환자 개개인의 기형 정도에 따라 판막치환술이나, 성형술이나의 여부가 결정되어야 하며, 또한 어떤 종류의 판막을 이용할 것이냐가 중요하며, 심전도로를 피하면서 손상을 주지 않고 조심스럽게 수술을 시행하여 방실차단을 줄이는 것이 중요한 관건이라 생각한다.

1955년 Lev 등<sup>10)</sup>은 Wolff-Parkinson-White 증후군을 동반하고 있는 환자에서 심장전도계의 주행을 병리조직학적으로 기술하였고, 그 이후 Wolff-Parkinson-White 증후군의 type B 를 주로 동반한 Ebstein 기형이 문제점으로 등장했으며, 불응성이며 생명을 위협하는 부정맥이 사망 등의 예후에 중요한 영향을 미친다고 생각되었으며, 비정상 전도로의 차단에 대해 전기생리검사와 전기도장비의 사용으로 비정상 전도계를 차단하는 적극적인 외과적 치료로 사망률을 최소화 시켜야 되겠다.

## 결 론

본 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1988년 1월 1일부터 1995년 12월 31일까지 11명의 Ebstein 기형 환자의 교정수술을 시행하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

- 1) 수술은 삼첨판륜성형술과 주름성형술을 9례에서 시행했으며, 2례에서 판막치환술과 우심실의 주름성형술을 동시에 시행하여, 수술중 또는 수술후 사망례는 없었으며 증상의 호전을 볼 수 있었다.
- 2) 수술중 경식도 심초음파검사의 적극적인 활용을 함으로써, 수술 결과 및 예후에 대하여 평가를 내릴 수 있었다.
- 3) 비정상 전도로의 차단에 대해 전기생리검사와 전기도장비의 사용으로 적극적인 외과적 수술이 이루어져야 하겠다.
- 4) 수술방법은 수술시야에서 발견되는 개개인의 해부학적인 기형의 정도 및 변형에 따라 달라져야하며, 앞으로는 판막치환술이나 판막성형술중 어느 것을 택 할 것인가

는 환자에 따라 달라져야 하겠다.

### 참고 문헌

1. Ebstein W. *Veber einen sehr seltenen Fall von Insufficient der Valvula Tricuspidalis, bedingt durch eine angedorene hochgradige missbildung derselben.* Arck Anat Physiol 328, 1866; Cited from Cardiac Srgery, ed. Kirklin J. W. ,& Barratt-Boyes G. G.(1986)
2. Blalock A, Taussig HB. *The Surgical treatment of malformation of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia.* JAMA 1945;128:189-93
3. Glenn WWL, Patino JF. *Ciculatory bypass of the right heart. I : preliminary observation on direct delivery of vena cava caval blood into pulmonary arterial circulation: Azygos vein pulmonary artery shunt.* Yale J Biol Med 1954;27:147-54
4. Barnard CN, Schrire V. *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic Tricuspid valve.* Surgery 1963;654: 302-16
5. Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. *Ebstein's anomaly: A functional concept & successful definitive repair.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:927-33
6. Rajbehl , Blesovsky A. *Ebstein's anomaly. Sixteen year's experience with valve replacement without plication of the right ventricle.* Thorax 1984;39:8-13
7. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. *A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:92-101
8. Danielson GK, Fuster V. *Surgical repair of Ebstein's anomaly.* Ann Surg 196:499,1982
9. Macfaul RC, Davis Z, Ritler DC, Danielson GK. *Ebsteins malformation: Surgical experience at Mayo clinic.* J Thorac Cardiovasc Surg 72:91,1976
10. Lev M, Gibson S, Millar RA. *Ebsteins disease with WPW syndrome: Report of a case with histopathologic study of possible Conduction pathways.* Am Heart J 49:724,1955

#### =국문초록=

Ebstein기형은 삼첨판, 우심실 및 우심방의 특징적인 변형을 보이는 희귀한 선천성 심질환으로, 삼첨판의 후판막첨과 중격판막첨이 우심실로 나선형의 변형을 보이는 것이 특징적이다.

본 교실에서는 1988년 1월 1일부터 1995년 12월 31일까지 7년간 11명의 환자를 경험하였으며 평균연령은 29.6±11.1세, 성비는 남자 5명 여자 6명이었고,주증상으로는 운동시 호흡곤란이었다. 모든례에서 삼첨판의 전형적인 변형을 보였으며 동반된 심기형으로는 개방성 난원창, 심방중격결손, 심실중격결손이 있었다. 9명은 Danielson씨 삼첨판성형술과 주름성형술을 시행하고 2명은 삼첨판막치환술과 주름성형술을 시행하였으며 동반된 심기형을 교정하였다. 수술후 5명의 환자에서 저심박출증, 부정맥, 창상감염 등의 합병증이 발생하였으며 수술사망례는 없었다. 술후 평균 33.3개월의 추적관찰 결과 모든 환자에 서 술전보다 양호한 심기능을 보였다.