

Ebstein 기형의 외과적 치험

이 종 호* · 김 병 렬*

=Abstract=

Surgical Treatment of Ebstein Anomaly

Jong Ho Lee, M.D.*, Byung Yul Kim, M.D.*

Background: Ebstein anomaly is a rare congenital disease distinguished by its unique deformity in tricuspid valve and right ventricle & atrium. In its surgical treatment, tricuspid valve reconstruction and valve replacement are well known method, but various surgical methods were suggested. **Material and Method:** From January 1984 to December 1995, 8 patients with Ebstein anomaly underwent surgical correction. Age and sex distribution, clinical symptoms, radiologic findings, preoperative studies, operative findings, operative methods and its results were analyzed. **Result:** The sex ratio was 5 to 3(male : female). Patients' ages were averaged 17.6(2-28) years. In all cases, it showed typical deformities of the tricuspid valve. Associated anomalies were permanent foramen ovale, atrial septum defect, pulmonary stenosis. Surgical procedures included tricuspid valve replacement(n=4) and tricuspid valve reconstruction(n=4). Two cases of sinus tachycardia and complete AV block occurred postoperatively. There were two hospital death and no late death. All survivors are in NYHA class I or II with median follow up of 64.8 months. 2-D echocardiogram disclosed improvement tricuspid regurgitation during the follow up period. **Conclusion:** Even though operative method of Ebstein anomaly should be decided according to each anatomical characteristics, we recommended that tricuspid valvuloplasty and plication can be one of the good methods method in the selective cases.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:5-9)

Key word : 1. Ebstein anomaly

서 론

Ebstein 기형은 삼첨판막에 생기는 선천적 심기형으로 3개의 삼첨판막중 중격판막첨과 후판막첨이 정상적 삼첨판륜보다 우심실내로 하향 위치함으로 해서 심방화 우심실이 형성되어 그 결과로 기능적 우심실의 크기가 작아지게되고 삼첨

판의 폐쇄부전이나 협착이 생겨 여러 임상증상을 보이게 된다. 이 질환의 치료법으로는 인공판막을 이용한 삼첨판막 인공판막 치환술과 1964년 Hardy¹⁾등에 의해 도입된 삼첨판막 성형술이 있다. 그 이후에도 조금씩 변형된 수술법으로 여러 결과들이 보고되어 있지만 아직까지도 가장 좋은 술식에 대한 여러 의견이 제시되고 있다. 국립의료원 흉부외과에서는

*국립 의료원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular surgery, National Medical Center

†본 논문은 제 29차 흉부외과 추계학술대회에서 포스터 전시되었음

논문접수일 : 98년 4월 21일 심사통과일 : 98년 11월 5일

책임저자 : 이종호 (100-799) 서울특별시 중구 을지로 6가 18-79, 국립의료원 흉부외과. (Tel) 02-2260-7177, (Fax) 02-2273-7508

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Table 1. Pre-op. clinical state

Case	Dyspnea	Cyanosis	palpitation	CHF*	NYHA#
1	+	+	-	-	III
2	+	-	-	-	II
3	+	-	+	-	II-III
4	+	+	+	-	III
5	+	-	-	-	II
6	+	+	-	-	III
7	+	-	+	+	III
8	+	-	+	-	II

* Congestive heart failure

New York Heart Association

1984년 1월부터 1995년 12월까지 Ebstein기형 8례에 대해 수술을 시행하였기에 그 결과를 분석하였다.

대상 및 방법

1984년 1월부터 1995년 12월까지 Ebstein 기형으로 수술적 치료를 받은 8례의 환자를 대상으로 하였으며 대상 환자의 연령 및 성별분포, 임상증상, 흉부 방사선학적 소견, 술전 검사소견, 수술소견, 수술방법, 수술 경과등을 비교검토하였다. 술후 경과를 술전과 술후, 외래관찰시의 NYHA(New York Heart Association) 기능의 변화와 술후 심초음파검사가 가능하였던 5례에서는 삼첨판 폐쇄부전의 정도 변화와 우심방크기의 변화를 관찰하였다. 대상환자들의 술후 추적기간은 14개월에서 127개월까지 였으며 평균기간은 64.8개월이었다.

결 과

환자의 성별분포는 남자가 5명, 여자가 3명이었고 연령분포는 최소 2세에서 최고 28세로 평균연령은 17.6세였다(Fig. 1). 내원당시의 주증상으로는 운동시 호흡곤란이 전례에서 있었으며 발작성 빈맥이 4례, 청색증이 3례에서 관찰되었다. 환자의 술전 NYHA 기능 분류를 보면 class II가 4례, class III가 4례였다(Table 1). 혈액검사상 3례에서 적혈구 과다증의 소견을 보였으며 혈액화학 검사상 별다른 이상소견은 보이지 않았다. 단순 흉부 사진상 모든 예에서 심비대 소견이 있었으며 폐혈관 음영은 4례에서 감소되어 있었으며 나머지 4례는 정상소견을 보였고 6례에서 우심방 확장의 소견을 보였었다(Table 2). 심전도 검사상 전례에서 정상 동율동을 보였으며 우심방 비대소견이 5례, 완전 우각 차단과 불완전성 우각차단이 각각 3례와 1례, 우측편위가 1례, WPW 증후군이

Table 2. Radiologic finding

Case	CTR	Pul. vascularity	others
1	0.78	decrease	RAE
2	0.62	decrease	RVE
3	0.66	decrease	RAE,RVE
4	0.6	normal	RAE,Tbc
5	0.55	normal	RAE,RVE
6	0.55	decrease	RAE
7	0.6	normal	none
8	0.576	normal	RAE

CTR: cardiothoracic ratio. Pul. :pulmonary.

RAE: right atrial enlargement. RVE:right ventricle enlargement. Tbc : tuberculosis.

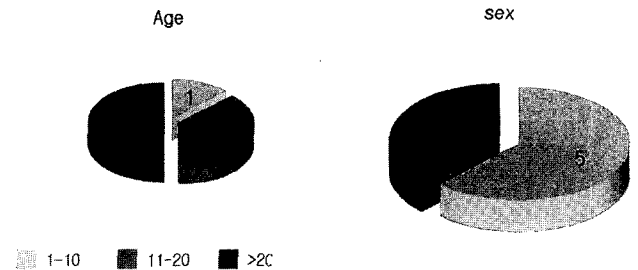


Fig. 1. Sex and age distribution

1례에서 있었다(Fig. 2). 술전의 심초음파 검사 소견상으로 과거에 Ebstein 기형으로 인공 판막치환술후 발생한 인공판막 혈전증 1례를 제외한 나머지 7례에서 Ebstein 기형의 확진이 가능하였는데, 삼첨판의 중격첨과 후첨이 정상적 판원위치보다 아래쪽으로 변위되어 있는 소견을 쉽게 확인할 수 있었으며, 우심방의 확장과 심방화된 우심실벽의 부조화 및 삼첨판 폐쇄부전 등의 소견 등을 볼 수 있었다. 타 병원에서 삼첨판의 인공판막 치환술 후 항응고제 투약의 자가 중지후 발생한 인공판막 혈전증 환자 1례에서는 fluroscopy상에서 인공판막의 열림정도가 정상 범위의 절반 정도로 관찰되어 진단이 가능하였다. 심도자 검사상, 전례에서 우심방 압력은 정상 범위였으며 우심실압과 폐동맥압은 폐동맥 협착증을 동반한 1례를 제외하고는 정상 범위였다. 대동맥혈 산소 포화도는 90%에서 98%까지로 평균 94%였다. 심혈관 조영술상에도 우심방과 우심실의 확장소견과 삼첨판륜으로부터 조금 떨어진 부위에 하향 전위된 후엽으로 인한 우심실의 폐임을 볼 수 있어서 심방화된 우심실과 기능성 우심실로 구분할 수 있었다. 수술은 전례에서 흉골 정중절개로 개흉을

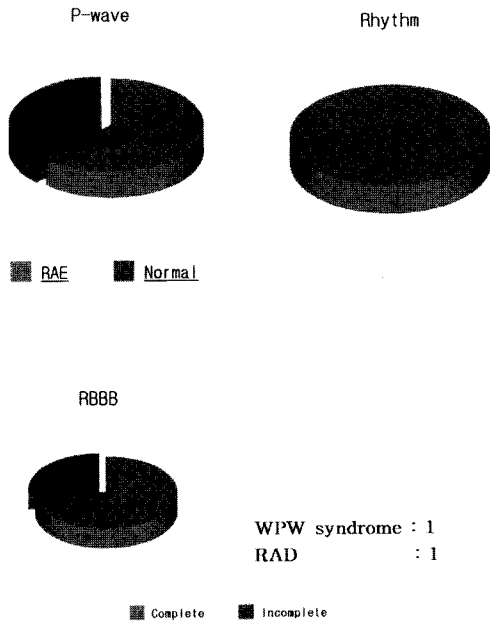


Fig. 2. EKG finding

Table 3. Operative procedure

Danielson's method	4 cases
Tricuspid valve replacement	4 cases
Bioprosthesis	3 cases
Mechanical associated procedure	1 case
ASD or PFO closure	7 cases
pulmonary valvulotomy	1 case

ASD: Atrial septal defect.
PFO: Patent foramen ovale.

하여 체외순환을 시행하였고, 수술중 체온은 28~30℃도로 유지하였으며 6례에서는 St.Thomas 용액을, 2례에서는 혈성 심정지 용액(blood cardioplegia)을 사용하여 심근 보호를 하였다. 7례에서는 우심방과 우심실이 모두 확장되어 있었고, 전형적인 심방화 우심실을 볼수있었다. 삼첨판막의 형태는 7례에서 모두 삼첨판막의 폐쇄부전의 소견이 있었고, 전첨은 정상 삼첨판막 자리에 있었으며, 중격첨과 후첨은 발육부전 상태였으며 정상 삼첨판막의 위치보다 아래쪽으로 변위되어 우심실 벽에 부착되어 있는 Ebstein기형의 전형적인 변형 형태를 보였다. 이중 3례에서는 중격첨과 후첨의 발육부전의 정도가 심하게 있었고 그 크기가 작은 상태에서 인공판막치

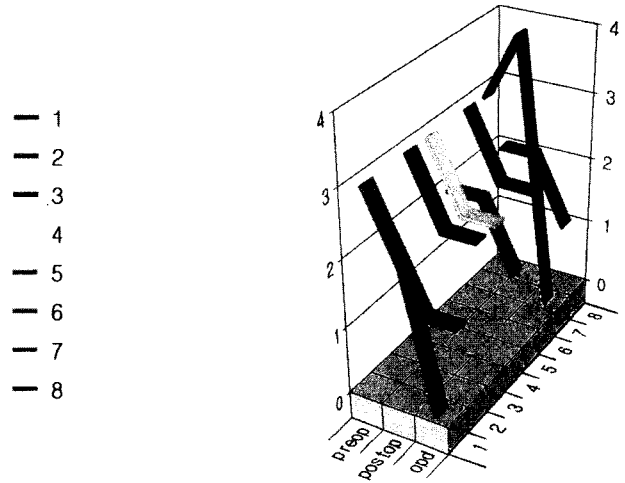


Fig. 3. NYHA functional class

술을 시행하였다. 동반 기형으로는 개방성 난원공이 3례, 심방중격결손이 4례, 그리고 폐동맥판 협착증이 1례 있었다. 수술은 술전검사와 수술실 소견에서 술식을 결정하여 삼첨판의 변형이 심하지 않은 4명에서 삼첨판륜 성형술과 심방화된 우심실의 주름성형술을 시행한 Danielson씨 방법을 시행하였으며⁶⁾, 중격첨과 후첨의 발육부전이 심한 4례에서 인공 판막을 이용한 삼첨판 치환술을 시행하였다. 이중 1례는 타병원에서 실시한 인공 판막에 혈전이 생겨 재치환술이 필요한 경우였다. 이때 사용한 판막은 Ionescu-Shiley 판막(2례), Bjork-Shiley 판막(1례), St.Jude Medical 판막(1례) 였다. 수술시기에 따라보면 1984년부터 1990년까지 수술한 5례중 3례가 삼첨판 치환술이었고, 2례가 주름성형술이었고, 1993년 이후에 실시한 3례중 2례가 Danielson방법이었고 1례는 삼첨판 재치환술이었다. 삼첨판 치환시에는 인공판막을 삼첨판륜을 따라 봉합하였고, 이때 중격첨의 부위에서 관상정맥동 개구부 윗쪽에 있는 우심방벽을 따라 봉합을 함으로써 수술생길수 있는 방실차단을 줄이도록 하였다. 동반 기형의 교정은, 심방중격결손과 개방성 난원창은 모두 일차 봉합하였고, 폐동맥판 협착이 동반된 1례에서는 폐동맥판 교련 절개술로 교정하였다(Table 3). 수술 사망례는 2례가 있었으며 모두 술전 NYHA class III 정도였던 환자였다. 1례는 Danielson 수술을 한 환자로 수술 19일째 급성호흡 부전과 전해질이상으로 사망하였고, 다른 1례에서는 인공판막혈전증으로 삼첨판막 재치환술을 시행한 환자로 범발성 혈액 응고부전과 패혈증으로 수술 26일째 사망하였다. 수술 합병증으로 Danielson 술식을 받은 2례에서 빈맥이 있었으나 항부정맥약을 복용후 치료되었으며 삼첨판 치환술을 받은 2례에서 완전 방실차단이 생겨 인공심박동기를 설치하였다. 생존환자 6례에 대해

술후 14개월에서 127개월까지의(평균 64.8개월) 추적관찰을 할 수 있었고 술전 평균 NYHA class는 2.6에서 술후 평균 NYHA class는 2.3이었으나 외래 관찰 중에는 평균은 1.5로 개선되었고, class I 3례와 class II 3례로 좋은 상태를 유지하고 있었다(Fig. 3). 술후 5례에서 심초음파를 실시하였고 이 중 3례는 Danielson 방법으로, 2례는 조직판막으로 수술을 한 환자였다. 전례에서 우심방의 크기는 변화가 없었으며 삼첨판의 역류정도는 술전 중등도이상에서(평균 3.1) 술후 경중도(평균 1.25)로 개선되었다.

고 찰

Ebstein 기형은 1866년에 Wilhelm Ebstein 이 처음으로 기술하였으며, 선천성 심장기형의 1%미만을 차지하는 비교적 드문 심장질환이다. 이것은 삼첨판의 선천적 기형으로써 삼첨판막의 중격점과 후첨 등이 삼첨판윤구에서 우심실쪽으로 하향변위되어 우심실의 일부가 심방화되어 우심실의 기능저하와 함께, 다양한 판막변형이 동반되어 삼첨판 협착이나 삼첨판 폐쇄부전 등의 여러 소견이 함께 나타나 여러 임상증상을 동반하는 질환이다. Ebstein 기형에 대한 외과적 수술요법은 초기에는 Blalock-taussig shunt와 Glenn술식 같은 고식적인 방법 등을 실시하였으나 큰 효과를 보지 못하였으며 그 이후, 1963년 Barnard 와 Schrire²⁾ 등에 의해 인공판막을 이용하여 삼첨판대치술을 시행함으로써 근치수술을 시작하게 되었다. Nawa³⁾ 등은 대치술이 성형술보다 더 좋은 결과를 나타낸다고 보고하였고, 치환술은 최근까지 여러 외과적들에 의해 시행되어지고 있다. 삼첨판치환술을 시행하는 경우에는 조직 판막이 기계판막보다 주로 이용되었고 어떤 조직판막을 사용해야하는가에 대한 문제는 아직 정립되지 않았다. Rajbeh⁴⁾ 등에 의하면 조직판막을 사용하는 예에서 모두 판막과 관련된 합병증이 없이 우수한 성적을 나타내었다고 보고하였다. 그러나 삼첨판치환술을 시행하는 경우, 기계판막의 경우는 대동맥 및 승모판막 위치보다 기능부전 및 혈전이 생길 가능성이 높고 항응고제의 장기복용으로 인한 문제점 등이 있고 조직판막의 경우에는 판막자체의 짧은 내구성 문제와 이식판막이 심전도로에 장애를 초래하여 방실차단 등의 부정맥을 유발할 수 있는 단점들이 있다. 국내에서는 이종국 등⁵⁾이 부분적으로 pericardial patch를 이용하여 인공판막을 조성하여 판막을 부착하여 성공적으로 수술한례를 보고한 바 있다. 이에 대해 1964년 Hardy¹⁾ 등은 우심실내로 하향편위된 삼첨판의 부분을 원래의 판막륜에 거상시키는 방법으로 심방화된 우심실을 줄임으로써 역운동을 없애며, 심방화된 우심실로의 혈액학적인 장애를 최소화하는 주름성형술과 판막성형술을 성공적으로 시행한 후, 많은 경우

에서 증세의 호전을 보였다고 보고하였다. Timmis⁶⁾ 등은 심방화된 우심실의 역행성운동이 혈액학적 장애로 작용한다며 이부분에 대한 주름성형의 중요성을 보고하였다. Danielson⁷⁾ 등은 삼첨판막 전엽이 잘 발달되어 있는 경우 주름성형술을 권하였고, 인공판막을 삼첨판에 사용하는 경우 승모판이나 대동맥판보다 혈전의 위험성이 크고, 조직판막의 경우 수명이 짧아, 특히 소아의 경우 판막치환의 재수술의 위험성이 내재되어 있어 주름성형술과 판막성형술을 주장하였고, 지금까지도 많이 사용하고 있는 술식이다. Norbert⁸⁾ 등은 60례의 경험을 통해 판막 성형과 주름성형술이 판막치환술보다 더 좋은 결과를 얻었다고 최근 보고하였다. 그러나 Ebstein기형의 여러 해부학적인 다양성과 이에대한 혈액학적인 장애요인들로 인해 수술방법에 대해 여러 의견들이 제시되고 있기 때문에 Mcfaul⁹⁾ 등은 수술방법의 선택은 각 개인의 기형정도 및 변형정도에 따라 선택되어야 한다고 보고하였으며, 어떤 종류의 판막을 사용하는가의 문제 및 주름성형술 및 판막치환시 심전도로를 손상받지 않고 조심스럽게 수술을 시행하여 부정맥을 예방하고 줄이는 것이 중요한 점으로 생각된다. 특히, 다른 심기형보다 부정맥의 발생빈도가 높기 때문에 검사시나 수술 중에 이의 발생의 방지에 중점을 두어야하며, 어떤 보고에 의하면 심혈관 조영술시행이 불필요하며 술전 진단으로 심초음파 검사만으로도 확진이 가능하다고 했다¹⁰⁾. 또, 수술후 이상전도로에 의한 빈맥성 부정맥의 동반이 많기 때문에, 이의 확인을 위해 전기생리학적 검사(Electrophysiologic study)를 실시하여 술중 이를 차단하여 부정맥의 방지를 하는 것이 좋다고 했다¹¹⁾

결 론

본원에서 수술한 8례의 Ebstein 기형중 2례의 사망례는 수술적 수기와는 관계가 없었으며 생존환자의 외래추적시 신체 활동도의 정도와 심초음파의 혈액학적 개선의 정도가 두 술식간의 차이는 없었으나 판막치환술을 한 경우 완전방실차단이 2례에서 생긴것으로 보아, 삼첨판의 기형과 변형이 작고 판막치환이 필요하지 않다면 삼첨판륜성형과 주름성형술이 좋은 술식 이라고 판단된다.

참 고 문 헌

1. Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. *Ebstein anomaly: A functional concept & successful definite repair.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:927-33.
2. Barnard CN, Schrire V. *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic Tricuspid valve.* Surgery 1963;65:4:303-16.
3. Nawa S, Kioka Y, Sano, et al. *Surgical correction of*

Ebstein's anomaly by tricuspid valve replacement and its late problem. J Cardiovasc Surg 1984;25:142-6.

4. Rajbehl P, Blesovsky A. *Ebstein's anomaly : sixteen year's experience with valve replacement without plication of the right ventricle.* Thorax 1984 ;39:8-13.
5. 이종국, 조재민. Ebstein기형에 부분인공판윤을 이용한 금속형 St. jude Medical 인공판막대치술. 대흉외지 1992;25(8) :826-31.
6. Timmis HH, Hardy JD, Watson DG. *The surgical management of Ebstein's anomaly : the combined use of tricuspid valve replacement, atrioventricular plication and atrioplasty.* J Thorac Cardiovasc Surg 1967;53:385-91.
7. Danielson GK, Fuster V, Kennedy JF, et al. *Surgical repair of Ebstein's anomaly.* Ann Thorac Surg 1982;196: 499-504.
8. Norbert A, Peter S, Michael W. *Results After Surgical repair of Ebstein's Anomaly.* Ann Thorac Surg 1997;63: 1650-6.
9. Macfaul RC, Davis Z, Ritler DC, Danielson GK. *Ebstein's malformation : Surgical experience on Mayo clinic.* J Thorac Cardiovasc Surg 72:91;1976.
10. Shiina A, Seward JB, Tajik AJ, Hagler DJ, Danielson GK. *Two-dimensional echocardiography-surgical correlation on Ebstein's anomaly : preoperative determination of patients requiring tricuspid valve plication versus replacement.* Circulation 1983;68(3): 534-44.
11. Danielson GK, Dirscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. *Operative treatment of Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1195-202.

=국문초록=

배경: Ebstein 기형은 삼첨판, 우심실 및 우심방의 특징적인 변형을 보이는 희귀한 선천성 심질환이다. 이 질환의 외과적인 치료는 삼첨판성형술과 판막치환술로 두가지가 시행되고있으나 가장 좋은 술식에 대해서는 의견이 일치되고 있지는 않다. **대상 및 방법:** 본원에서 1984년 1월부터 1996년 12월까지 Ebstein기형의 수술적 교정을 한 8례를 대상으로 하였으며 대상 환자의 연령 및 성별분포, 임상증상, 흉부 방사선학적 소견, 술전 검사소견, 수술소견, 수술방법, 수술 결과등을 비교검토하였다. **결과:** 성비는 남자 5명, 여자 3명이었고, 연령분포는 최소 2세에서 최고 28세로 평균연령은 17.6세였다. 모든예에서 전형적인 삼첨판의 변형을 보였으며 동반된 심기형으로는 개방성 난원창, 심방중격 결손증, 폐동맥 협착증이 있었다. 수술적 방법으로는 삼첨판막 치환술과 삼첨판륜 성형술 및 주름 성형술을 각각 4례씩 실시하였다. 술후 합병증으로 Danielson 술식을 받은 2례에서 빈맥이 있었으며 삼첨판 치환술을 받은 2례에서 완전 방실차단이 생겨 인공심박동기를 설치하였다. 2례의 술후 사망례가 있었으며 생존한 6례에서는 술후 평균 64.83 개월간 추적 관찰결과 NYHA class I-II로 별문제 없이 지내고 있고 술전보다 양호한 심기능을 보였다. 술후 5례에서 심초음파를 실시하였고 삼첨판의 역류정도는 술전 중등도이상에서 술후 경증도로 개선되었다. **결론:** Ebstein 기형의 수술적 방법의 선택은 각환자의 해부학적 특성에 따라 다르지만, 삼첨판의 기형과 변형이 작고 판막치환이 필요하지않다면 삼첨판륜성형과 주름성형술이 좋은 술식이라고 판단된다.

중심단어: 1. 엠스타인 기형