

영아에서 시행한 심실중격결손이 동반된 Ebstein's 기형의 삼첨판막 성형수술

유 지 훈* · 박 표 원* · 성 기 익* · 박 계 현* · 이 영 탁* · 전 태 국*

=Abstract=

Surgical Rrepair of Ebsteins Anomaly with Ventricular Septal Defect in the Infant

Ji hoon You, M.D.*, Pyo Won Park, M.D.*, Ki Ick Sung, M.D.*
Kay Hyun Park, M.D.*, Young Tak Lee, M.D.*, Tae Gook Jun, M.D.*

Ebsteins anomaly is a rare congenital cardiac malformation that is the downward displacement of the septal and posterior leaflets of the tricuspid valve into the ventricular apex, resulting in the formation of an atrialized portion of the right ventricle. In most patients, symptoms such as cyanosis and progressive heart failure occur during the adolescence or young adulthood. The associated anomalies include ventricular septal defect, transposition of the great arteries, and malformation of the mitral valve. An 8-months-old male with Ebsteins anomaly, ventricular septal defect, and duplication of the mitral valve orifice successfully underwent operation with VSD patch closure. Postoperatively, cardiac size was significantly reduced and tricuspid regurgitation was trivial in echocardiography. He has been doing well without any cardiac medication during the 18 months follow up after operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:890-3)

Key words : 1. Ebstein's anomaly
2. Infant

증 례

환아는 8개월 된 남아로 생후 3일째부터 심잡음이 있다고 들었으며 개인병원 방문 후 수술을 권유 받고 입원하였다. 재태기간은 40주였으며 제왕절개술로 태어났으며 출생시 체

중은 3.1kg 였으며 입원시 체중은 6.5 kg 였다. 이학적검사에서 좌측흉골연에서 III의 수축기 및 확장기 심잡음이 들렸다. 혈액검사, 혈액응고 검사 등은 정상범위였으며, 수술전 흉부 단순촬영에서 심장비대 소견 및 폐혈관음영의 증가소견이보 였다. 심초음파검사서 삼첨판막의 후엽과 중격엽이 정상

*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Seoul hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine.

†제200차 서울경기지회 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2002년 7월 5일 심사통과일 : 2002년 10월 1일

책임저자 : 박표원(135-710) 서울시 강남구 일원동 50, 삼성서울병원 흉부외과. (Tel) 02-3410-3481, (Fax) 02-3410-0089

E-mail : pwpark@smc.samsung.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

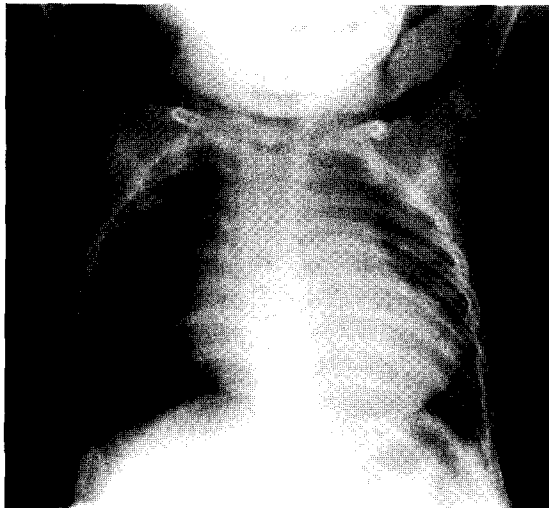


Fig. 1. Right ventriculography demonstrates atrialized ventricle.



Fig. 2.

삼첨판막륜보다 아래쪽으로 내려와 심방화된 심실소견 및 중증의 삼첨판 폐쇄부전 소견 보였으며, 심방중격결손과 심실중격결손 그리고 완전 이중 승모판(complete duplication of mitral valve) 소견이 보였다. 심도자 검사상 III-IV의 삼첨판 폐쇄부전 및 심방화된 심실, 삼첨판막의 하향전위 소견을 보였다(Fig. 1).

수술은 정중흉골절개를 통하여 심낭을 절개하고 체외순환을 하였으며 중등도의 저체온을 유지하였다. 먼저 우심방절개술을 시행하였으며 1×1 cm 크기의 이차공 심방중격결손을 일차봉합을 하였다. 육안적 소견상 삼첨판막의 후엽과 중엽은 약간의 형성부전과 동시에 하향 전위되었으며, 하향 전위된 후엽이 자연적으로 심실벽에서 분리(detached) 되었으며 전엽은 정상소견을 보였다. 심방화된 심실과 함께 비정상적으로 부착된 이차 건삭이 많았으며 유두근 역시 비정상적인 위치와 기능을 보였다. 심실중격결손은 5×5 mm 크기의 막상주위형였으며 전엽의 유두근이 결손 주위에 붙어 있었다. 심실중격결손 봉합을 위해 일부 유두근과 이차 건삭을 잘랐고 전엽의 유두근을 이분(splitting)하여 시야확보와 운동성(mobility)을 좋게 하였다. 심실중격결손에 대크론 패치(Dacron patch) 봉합을 실시하였다. 중격엽과 전엽의 일부 교련부위를 프로린으로 묶어 주었다. 심방화된 심실내에 주름형성술(logitudinal plication)을 시행하였고, 비정상적인 이차건삭 제거하고 유두근 절개를 하여 판막의 유동성을 좋게 하였다. 자연적으로 분리(detached)된 후엽을 판막륜과 심방화된 심실의 중간정도의 위치로 판막을 전위시켜 고정하였다. 자가심낭으로 펠트를 만들어 덧대어 전위된 판막이 떨어지는 것을 방지 하며 동시에 판막운 성형하였다. 생리식염수 검사상 폐쇄부전 소견이 없어 우심방을 봉합하고 심폐기 이탈을 하였

다(Fig. 2). 환아는 수술후 1일째 기관내 삽관을 제거하였고 수술후 2일째 일반병동으로 전동되었다. 수술후 4일째 실시한 심초음파상 미미한 삼첨판 폐쇄부전 소견이 있었으나 별 일 없이 술후 7일째 퇴원하였다. 외래추적 관찰 중 단순 흉부촬영에서 심장크기의 감소를 확인하였으며, 술후 1년째 실시한 심초음파상 삼첨판 폐쇄부전은 전혀 없었으며 모든 소견이 정상이었다. 현재 환아는 투약 없이 18개월간 외래추적 관찰중이다.

고 찰

에브스타인 기형(Ebsteins anomaly)은 1866년 독일의 병리학자인 Wilhelm Ebstein에¹⁾ 의해 처음 기술되었으며 형태학적 특징으로 삼첨판막 중 중격엽과 후엽이 삼첨판륜에 붙지 않고 우심실 첨부쪽으로 내려가 붙어 심방화된 심실(atrialized ventricle)을 형성하는 질환이다. 발생빈도는 전체 선천성 심장기형의 0.5%~1%를 차지하며 대부분 초기증상이 경미하거나 없으므로 모르고 지나다가 나이가 많아짐에 따라 심잡음, 비정상적 심음, 심부전, 청색증 등이 나타나며 일부 심한 삼첨판병변을 가진 환자에서 생후 1주내에 심한 우심부전과 청색증, 대사성 산증 등이 나타난다. 흔한 동반기형으로 심방중격결손이 40%에서 60%정도 발생하며 조기홍분증후군이 10%정도 발생한다. 심실중격결손의 경우 7%정도 동반하며 또한 드물게 팔로씨 사증, 승모판의 이상, 대혈관 전위등을 동반한다²⁾. 에브스타인 기형으로 인한 사망의 30~40%가 생후 12개월 전에 일어나며 증상이 어린나이에 나타날수록 예후가 불량하고 사망률이 높다. 사망의 주 원인을 심부전증, 저산소증, 부정맥등이었으며 이에 대한 위험인자

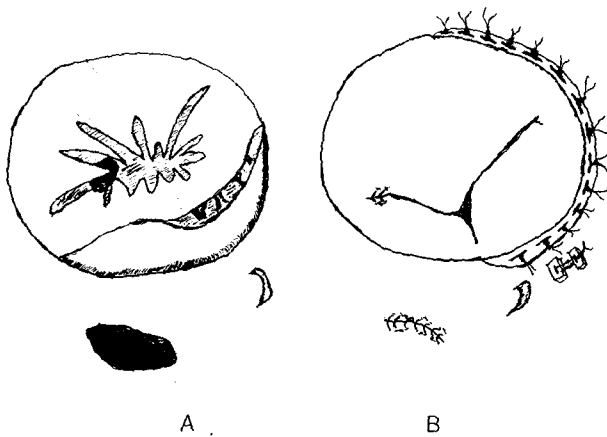


Fig. 3. Schematic diagram of operative procedure.
A. preoperative diagram showing VSD, atrialized ventricle, detached posterior leaflet, and ASD
B. postoperative diagram

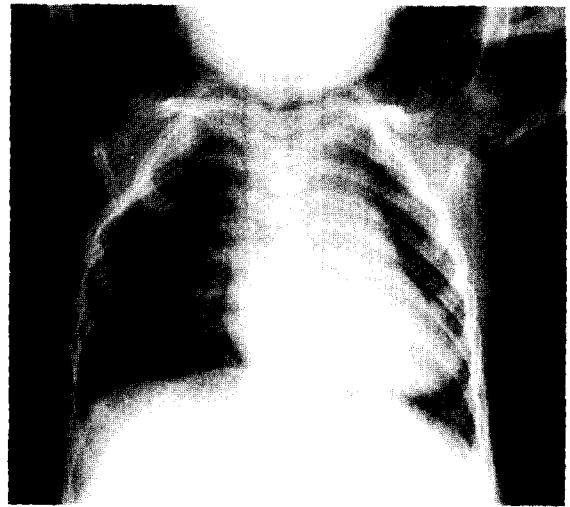


Fig. 4.

는 심한 삼첨판, 폐쇄부전, 우심실 유출로 협착, 심한 심비대증이 있다. 초기증상이 경미하거나 신생아기에 증상이 없는 경우 대부분 성인이 되기까지 증상이 거의 없는 경우가 많다. 그러나 점차 나이가 들면서 호흡곤란, 피로, 운동시 청색증 등의 증상이 나타나고, 일부 환자에서는 볼프-파킨슨-화이트 증후군 동반에 의한 상심실성 부정맥이 나타난다. 이에 대한 치료로는 매우 중독한 상태의 신생아와 영아기를 넘긴 일반 에브스타인 환자로 나누어 볼 수 있으며, 증상이 심한 신생아는 기능적 우심실 유출로 폐쇄가 심한 경우로 심방중격 제거술과 삼첨판막을 완전히 막아주고(acquired tricuspid atresia), 체-폐동맥 단락수술을 시행해 주며³⁾, 후일 폰탄수술을 시행해 준다. 영아기 이후 수술적 치료로는 크게 판막 성형술과 판막치환술이 있으나 후자의 경우는 인공판막사용에 따른 부작용과 부정맥들의 합병증이 발생할 수 있으며 또한 판막크기의 제한 때문에 소아에서는 널리 사용되지 못하는 단점이 있다. 판막성형술에는 Danielson등⁴⁾에 의한 수평적 주름성형술 및 판막륜 성형술 방법과 Carpentier등⁵⁾에 의한 수직방향의 주름성형 및 하향 전위된 후엽을 떼어 원래 판막륜으로 다시 붙여주는 방법등이 있다. 신생아기 와 영아기의 삼첨판 성형술에 대한 보고는 극히 드물며 수술 후 경과 역시 알 수 없었으나⁶⁾, 8명의 환아에 대한 Knott-Craig 등의 보고에 의하면 1명의 술 후 사망 외 7년간 외래 추적 관찰에서 좋은 결과를 얻었다⁷⁾. 국내에서 보고된 문헌에 의하면 이 건 등⁸⁾은 1세 환아에서 carpentier술식에 의해 삼첨판막 성형술이 보고되었으며 1세 미만의 영아에서 수술적 치료가 아직 보고된 바는 없었으며 심실중격 결손이 동반된 경우는 2례 있었으나 승모판 이상을 동반한 경우는 없었다. 수술 방법에 있어서도 기존의 심실내에 주름형성술

(logitudinal plication)만으로 좋은 결과를 얻지 못하여 개개인 의 해부학적 특이 사항에 맞게 이차견삭을 제거하고 유두근 절개(splitting)를 하여 판막의 유동성을 좋게 하였고 자가심낭으로 펠트(pericardial felt)를 이용하여 판막륜 성형함과 동시에 중격엽과 전엽의 일부 교련부위를 묶어(commisurorrhapy) 주는 등 복합 교정(complex repair)을 시행하였다. 본 증례는 1세 미만의 환아에서도 삼첨판막 성형술을 성공적으로 시행하였고 단기 추적 관찰에서도 좋은 결과를 보여 이에 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Ebstein W. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvar tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Jarch Anat Physiol 1866;238-53.
2. Kurmar BI, Books CH, Sterns LP, et al. Ebsteins anomaly. Clinical profile and natural history. Am J Cardiol 1971;28:84-95.
3. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, et al. Ebsteins anomaly appearing in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1082-7
4. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, et al. Operative treatment of Ebsteins anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1195-202.
5. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;96:92-101.
6. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, et al. Neonatal repair of Ebsteins anomaly: Indication, surgical technique, and medium-term follow-up. Ann Thorac Surg 2000;69: 1505-10.

7. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, et al. *Repair of Ebsteins anomaly in the symptomatic neonate : An evolution of technique with 7-year follow-up.* Ann Thorac Surg 2002;73:1786-93.
8. 이건, 김응한, 이창항 등. 변형적 Carpentier 방법에 의한 Ebstein 기형의 수술적 교정. 대흉외지 1998;31:216-9.

=국문초록=

Ebstein기형은 드문 선천성 심기형 중 하나로 삼첨판엽중 증격엽과 후엽이 판막륜으로부터 하향 전위되어 심방화 심실을 형성하는 질환이다. 대부분 환자에서 나이가 들어가면서 삼첨판 폐쇄부전, 청색증, 우심실 기능저하 등의 증상이 생긴다. 또한 드물게 심실중격결손, 승모판의 이상, 대혈관 전위등을 동반한다. 본원에서는 Ebstein기형, 심실중격결손, 이 중 승모판이 동반된 8개월된 남아에 대해 심방화된 심실의 주름성형술과 이차건삭 제거 및 유두근 절개, 하향 전위된 판막엽을 판막륜쪽으로 재부착, 자가 심낭 펠트를 이용한 판막륜 성형술을 이용하여 성공적으로 수술하였다. 수술 후 환아는 심장크기가 줄어들었고 심초음파상 삼첨판 폐쇄부전은 거의 없었다. 현재 환아는 별다른 투약없이 건강하게 자라고 있다.

중심 단어 : 1. 엡스타인 기형
2. 영아