

# 엡스타인 기형에 대한 수술적 치료의 조기 및 중기 결과

이 철\* · 이창하\* · 황성욱\* · 임홍국\* · 김웅한\*\* · 김종환\*

## Early and Mid-term Results for Repair of Ebstein's Anomaly

Cheul Lee, M.D.\*, Chang-Ha Lee, M.D.\*, Seong Wook Hwang, M.D.\*  
Hong Gook Lim, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*\*, Chong Whan Kim, M.D.\*

**Background:** We evaluated the early and mid-term results for repair of Ebstein's anomaly. **Material and Method:** Between January 1989 and June 2004, 29 patients underwent repair of Ebstein's anomaly. The median age was 11.4 years (4 days-50 years). Tricuspid insufficiency equal to or greater than grade 3 was present in 21 (72.4%) patients. Surgical techniques included tricuspid valve repair with vertical plication of the atrialized ventricle (n=14), Carpentier's technique (n=7), tricuspid valve replacement (n=4), systemic-to-pulmonary arterial shunt (n=2), tricuspid valve repair (n=1), and Fontan operation (n=1). Bi-directional cavopulmonary shunt (BCPS) was required in 5 patients. Among the 2 neonates, one patient underwent successful biventricular repair, and the other patient underwent systemic-to-pulmonary arterial shunt. Follow-up was possible in 21 patients (75%), and the average follow-up was 37.6 months (3 months~11.3 years). **Result:** There were 1(3.4%) early and 1 late deaths. Reoperation was required in 4 patients. Two patients underwent tricuspid valve re-replacement, and the other 2 tricuspid valve repair. At recent follow-up, only 2 patients showed tricuspid insufficiency equal to or greater than grade 3, and most patients showed clinical improvement. Excluding the patients who underwent tricuspid valve replacement, the actuarial rate of freedom from reoperation at 1 and 5 years were 94.7% and 79.0%, respectively. **Conclusion:** Tricuspid valve repair was possible in most patients with good mid-term outcome. Most patients showed clinical and hemodynamic improvement. Indications for the BCPS should be clarified.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:284-290)

**Key words:** 1. Ebstein's anomaly  
2. Tricuspid valve surgery  
3. Shunts

### 서 론

엡스타인 기형은 삼첨판막 중격엽 및 후엽의 하방 전위를 특징으로 하는 매우 드문 질환이다. 이 질환은 광범위한 형태학적, 임상적 다양성을 보이며, 그 치료에 대해서

는 아직까지도 완전히 해결되지 않은 문제점들이 남아있다. 첫째는 가장 적절한 수술 방법은 무엇인가 하는 문제이며, 둘째는 심한 증상을 보이는 신생아에 대한 적절한 치료 방법, 셋째는 부정맥이 동반되어 있는 환자들에 대한 접근 방법, 마지막으로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락

\*세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

\*\*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

†본 논문은 대한흉부외과학회 제 36차 추계학술대회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2005년 1월 18일, 심사통과일 : 2005년 3월 14일

책임저자 : 이 철 (422-232) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: tscheul@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

**Table 1.** Associated cardiac anomalies

	n	%
ASD	15	51.7
PFO	10	34.5
VSD	6	20.7
PDA	3	10.3
LVOTO	2	6.9
PS	2	6.9
PA	1	3.4
Bilateral SVCs	1	3.4

ASD=Atrial septal defect; PFO=Patent foramen ovale; VSD=Ventricular septal defect; PDA=Patent ductus arteriosus; LVO TO=Left ventricular outflow tract obstruction; PS= Pulmonary stenosis; PA=Pulmonary atresia; SVC=Superior vena cava.

술(bi-directional cavopulmonary shunt, BCPS)의 역할 및 그 적응증에 관한 문제이다. 본 연구에서는 지난 15년 동안 세종병원에서 시행하였던 엡스타인 기형에 대한 수술적 치료의 결과에 대해서 알아보하고자 하였다.

## 대상 및 방법

### 1. 환자군

1989년 1월부터 2004년 6월까지 엡스타인 기형으로 본원에서 수술 받은 총 29명의 연속적인 환자들을 대상으로 후향적인 연구를 시행하였다. 남자가 8명, 여자가 21명이었다. 수술 당시 연령의 중앙값은 11.4세(4일~50세)이었고, 체중의 중앙값은 32.8 kg (3.2~59 kg)이었다. 이 중 2명은 신생아였다. 술전 동맥혈 산소포화도의 평균값은  $87.8 \pm 10.5\%$ 이었으며 평균 혈액소 수치는  $15.6 \pm 3.1$  g/dL이었다. 단순 흉부 방사선 사진에서 측정된 심흉곽비(cardiothoracic ratio, CT ratio)의 평균값은  $0.64 \pm 0.10$ 이었다. 25명(86%)의 환자들이 청색증 혹은 운동시 호흡곤란 등의 증상을 호소하였고, 기능적 분류(NYHA functional class)에 따라 나누었을 때 class I이 5명, II가 13명, III가 9명, 그리고 IV가 2명이었다. 술전 삼첨판 폐쇄부전의 정도는 grade 0이 2명, grade 1이 2명, grade 2가 4명, grade 3이 6명, 그리고 grade 4가 15명이었다. Carpentier 등[1]에 따른 형태학적 분류로는, A형이 7명, B형이 11명, C형이 10명, 그리고 D형이 1명이었다. 한 명의 환자에서 Wolff-Parkinson-White 증후군(WPW syndrome)이 동반되어 있었으며, 한 명의 환

**Table 2.** Surgical techniques

	n
TVP+vertical plication of the aRV	14
Carpentier's technique	7
TVR	4
Systemic-to-pulmonary arterial shunt	2
TVP	1
Fontan	1
BCPS*	5

\*=Associated procedure; TVP=Tricuspid valvuloplasty; aRV= Atrialized right ventricle; TVR=Tricuspid valve replacement; BCPS= Bi-directional cavopulmonary shunt.

자는 동방결절 기능부전(sinoatrial node dysfunction)을 보였다. 세 명의 환자가 심계항진(palpitation)을 호소하였는데, 단순 심전도나 24시간 심전도 감시(Holter monitoring)에서 특별한 이상 소견을 나타내지 않았다. 25명의 환자들에서 동반 심기형이 있었다(Table 1).

### 2. 수술 방법

수술 방법은 형태학적 특성 및 술자에 따라 다양한 방법들이 사용되었다(Table 2). 가장 많이 사용된 수술 방법은 심방화된 우심실(atrialized RV)을 수직으로 주름성형(vertical plication)한 후에 삼첨판 성형술을 시행하는 방법이었다(n=14). 삼첨판 성형술의 구체적인 방법은 판막의 형태에 따라 조금씩 차이가 있었으나, 대부분의 경우에서 확장된 삼첨판륜을 해부학적 삼첨판륜 부위에서 줄여주어(posterior annulus plication, Kay-type) 삼첨판의 전엽만으로 판막의 기능을 유지하게 하는 방법이었다. 추가적인 술식으로는 한 명의 환자에서 전엽의 중앙 부위를 지지하는 건삭(chorda)이 없어 인공 건삭(artificial chorda)을 만들어 주었으며, 또 다른 한 명에서는 전중격엽 교련(anteroseptal commissure) 부위의 유두근 절개술(papillary muscle splitting)을 시행하였다. 34세 여자 환자에서 삼첨판 중격엽 및 후엽이 하방 전위되어 있었으나, 그 크기 및 움직임이 비교적 양호하여 중격엽에 한 개의 인공 건삭을 만들고 전위된 판막륜 부위에 20 mm 크기의 링을 삽입한 후 전엽과 중격엽 사이에 edge-to-edge 술식[1]을 사용하였다. 신생아기에 수술 받은 1명과 생후 4개월에 수술 받은 1명을 제외한 모든 환자에서 심방중격결손 혹은 난원공을 폐쇄하였으며, 우심방이 심하게 확장되어 있는 경우에는 그

일부를 절제하여 크기를 줄여주었다. 신생아기에 위의 방법으로 양심실 교정을 받은 1명의 환아가 있었는데, 술전 심한 심부전 및 청색증을 보였으며 심한 삼첨판 폐쇄부전 및 우심방 확장 소견을 보였고, 해부학적 폐동맥 폐쇄가 동반되어 있었다. 삼첨판 성형술을 시행하고, 경관륜 우심실 유출로 확장술(transannular right ventricular outflow tract widening), 심방중격결손의 부분적 폐쇄 및 우심방 절제술을 시행하였다.

Carpentier 술식[2,3]이 7명에서 사용되었는데, 이 중 1명에서는 28 mm 크기의 링을 사용하였다. 삼첨판 치환술이 4명의 환자들에게 시행되었는데, 이 중 2명에서는 기계판막이 사용되었고 다른 2명에서는 조직판막이 사용되었다. 심한 청색증을 보인 신생아 1명과 6개월 된 영아 1명에서 체폐동맥 단락술(right modified Blalock-Taussig shunt)을 시행하였다. 경미한 형태의 병변을 보인 1명의 환자에서는 심방화된 우심실을 주름 성형하지 않으면서, 전엽에 인공 건삭을 만들어주고 전후엽 교련부(anteroposterior commissure)를 줄여준 후에 edge-to-edge 술식을 시행하였다. 작은 기능적 우심실을 가진 15세 여자 환자 1명은 심장외 도관 폰탄 술식(extracardiac conduit Fontan operation with 8 mm fenestration)을 시행 받았다.

다섯 명의 환자들에서 BCPS가 시행되었다. 이 중 2명에서는 기능적 우심실의 크기가 작아 술 전에 미리 BCPS를 계획하였고, 1명에서는 삼첨판 성형술 후 수술장에서 측정된 우심방 압력이 높으며(22 mmHg), 경식도 초음파에서 경도의 삼첨판 협착 소견이 있어 추가적으로 시행하였다. 한 명의 환자는 술 후 1개월에 좌심실 유출로 협착 및 진행되는 삼첨판 폐쇄부전의 소견이 있어 좌심실 유출로 근절제술 및 BCPS를 시행 받았다. 작은 삼첨판 개구부 및 우심실로 신생아기에 체폐동맥 단락술을 시행 받았던 1명의 환자는 1년 후 BCPS를 시행 받았다(one and a half ventricular repair).

### 3. 통계 분석

통계 분석은 SPSS (SPSS for Windows 11.0, SPSS Inc.)를 이용하였다. 연속 변수에 대한 기술 통계량은 평균±표준편차 혹은 중앙값(범위)으로 표시하였으며, 술 후 삼첨판 폐쇄부전, 심흉곽비 및 증상의 개선 여부를 검정하기 위해서는 Wilcoxon signed ranks test를 이용하였다. 삼첨판 폐쇄부전으로 인한 재수술로부터의 자유도를 산출하기 위하여 Kaplan-Meier 방법을 이용하였다. 모든 경우에 p 값이 0.05 미만인 경우를 통계적으로 유의한 것으로 정의

하였다.

## 결 과

한 명의 수술 사망이 발생하였다(3.4%). Carpentier D형의 6개월 된 여아로, 체폐동맥 단락술 시행 받은 후 패혈증으로 사망하였다. 28명의 환자들 중 21명에서 추적관찰이 가능하였으며(75%), 평균 추적관찰 기간은 37.6개월(3개월~11.3년)이었다. 한 명의 만기 사망이 발생하였다. 16세 여자 환자로, 삼첨판 폐쇄부전의 정도는 심하지 않으며 삼첨판 개구부 및 기능적 우심실의 크기가 작아 심장외 도관 폰탄 술식을 시행 받았었다. 간헐적인 심계항진을 호소하여 약 20개월 후에 심도자술에 의한 소작술을 시행하였으나 완전 방실전도차단이 발생하여 영구 심박동기 삽입술을 시행 받았으며, 청색증이 있어 폰탄 술식 시행 시에 만들어주었던 천공(fenestration, 8 mm)에 대한 교약술(banding)을 같이 시행하였다. 다음날 저심박출증의 소견을 보여 천공 교약술을 풀고 약하게 재교약술을 시행하였으나 상태 호전되지 않고 약 2주 후 좌심실 기능부전으로 사망하였다.

4명의 환자들에게서 재수술이 시행되었다. 5세 여자 환자가 27 mm 크기의 기계판막 치환술을 시행 받은 2개월 후 판막에 혈전이 형성되어 조직판막으로 재치환술을 시행 받았다. 7개월 된 여자 환자가 21 mm 크기의 조직판막 치환술을 시행 받고 5년 후 25 mm 크기의 조직판막으로 재치환술을 시행 받았다. 10세경에 삼첨판 성형술(posterior annulus plication) 및 심방화된 우심실에 대한 주름성형술을 시행 받았던 남자 환자가 진행되는 삼첨판 폐쇄부전으로 31개월 후 재성형술을 시행 받았다. 재수술 시에 Carpentier 술식을 시행한 후 중격엽을 심실중격으로부터 박리하여 인공 건삭을 이용하여 해부학적 삼첨판륜 부위로 옮겨주었다. 마지막 환자는 심실중격결손 및 좌심실 유출로 협착이 동반되어 있었던 5개월 된 여자 환자로 심실중격결손 폐쇄, 삼첨판 성형술(posterior annulus plication) 및 심방화된 우심실에 대한 주름성형술을 시행 받았었다. 약 한달 후 진행되는 삼첨판 폐쇄부전으로 좌심실 유출로 근절제술 및 BCPS를 시행 받았으나 방실전도 차단 및 상대정맥 증후군이 발생하여 12일 후 영구 심박동기 삽입술 및 우폐동맥 교약술을 시행 받았다. 약 10개월 후 더 진행한 삼첨판 폐쇄부전으로 삼첨판 중격엽을 해부학적 삼첨판륜으로 옮겨주고 우폐동맥 성형술을 시행하였다. 이 환이는 현재 경도의 삼첨판 폐쇄부전으로 추적 관찰 중이다.

**Table 3.** Change of tricuspid insufficiency

Grade	Preoperative (n)	Follow-up (n)
0	2	3
1+	1	11
2+	2	4
3+	5	1
4+	10	1

p<0.01, Wilcoxon signed ranks test.

**Table 4.** Change of NYHA functional class

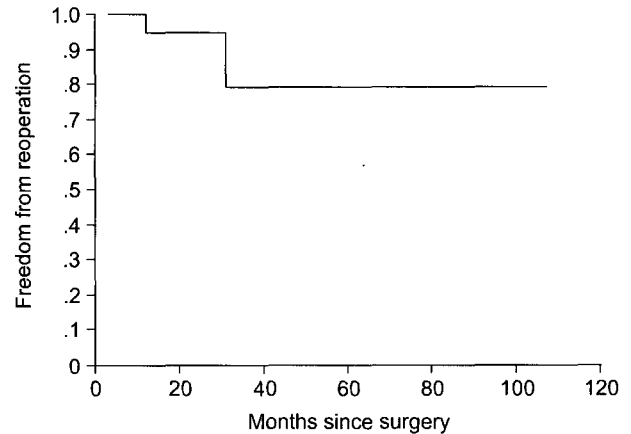
	Preoperative (n)	Follow-up (n)
I	3	18
II	8	2
III	7	0
IV	2	0

NYHA=New York heart association. p<0.01, Wilcoxon signed ranks test.

마지막 추적 시에 측정된 심흉곽비는 평균  $0.54 \pm 0.07$ 로서 술 전( $0.64 \pm 0.10$ )과 비교하여 의미있게 감소하였다(p<0.01). 추적 심초음파 검사에서 삼첨판 폐쇄부전의 정도는 술전과 비교하여 의미있게 감소하였으나(Table 3), 중등도 이상( $\geq$  grade 3)의 폐쇄부전이 남아있는 환자도 2명이 있어 주의 깊게 관찰 중이다. 환자들의 증상도 술전과 비교하여 의미있게 호전되어 모든 환자들이 class I (n=18) 혹은 II (n=2)의 상태로 지내고 있다(Table 4). 삼첨판 성형술을 받은 환자들만을 대상으로 Kaplan-Meier 방법으로 산출한 재수술이 없을 확률은 술 후 1년 및 5년에 각각 94.7% 및 79.0%이었다(Fig. 1).

## 고 찰

엡스타인 기형은 광범위한 형태학적, 임상적 다양성을 보이는 드문 질환이다. 삼첨판의 형태학적 이상으로 인한 심한 삼첨판 폐쇄부전을 보이는 동시에 만성적인 삼첨판 폐쇄부전이 지속될 경우 우심실의 기능도 영향을 받게 된다. 또한 선천적인 방실 부전도로(accessory pathway)의 존재 및 우심방 확장에 따른 심방 부정맥이 흔히 동반된다. 엡스타인 기형에 대한 치료의 목표는 삼첨판 폐쇄부전을



**Fig. 1.** Freedom from reoperation of the patients who underwent tricuspid valvuloplasty.

교정하고, 우심실의 기능 저하에 대한 적절한 대처를 하며, 동반된 부정맥을 효과적으로 제거하는 것으로 요약할 수 있다.

삼첨판 성형술의 방법은 매우 다양하다. Danielson 등[4]은 189명의 환자들을 대상으로 심방화된 우심실에 대한 수평 주름성형술(transverse plication)을 시행하며 삼첨판 후륜을 줄여주는(posterior annulus plication) 술식을 사용하여 좋은 결과를 얻었으나, 많은 수의 환자들에게서(36.5%) 삼첨판 치환술이 필요하였다. 특히 이들은 심방화된 우심실을 주름성형하여 없애주는 것이 우심실 기능에 도움이 되며 좌심실에 대한 압박을 완화시킬 수 있으므로 꼭 필요한 술식이라고 주장하였다. 이들은 조직판막으로 치환술을 시행 받은 158명의 환자들을 추적 관찰하여 그 장기 결과를 발표하였는데, 15년 후 재치환술이 필요하지 않을 확률이 80.6%로 그 성적이 우수함을 보고하였다[5]. 특히 소아 환자들의 경우에도 다른 질환으로 인한 조직판막 치환술과 비교하여 그 성적이 우수함을 보고하였으며, 이는 연령에 비해 상대적으로 큰 크기의 판막이 사용 가능했기 때문이라고 추론하였다.

Carpentier 등[2,3]은 독창적인 판막 성형술을 이용하여 191명의 환자들 중 거의 대부분의 환자들(98%)에게 판막 성형술이 가능하였다고 보고하였다. 이 방법은 삼첨판 전엽을 삼첨판륜에서 떼어낸 후 전엽과 우심실벽 사이에 있는 비정상적인 건삭 및 근육띠(muscle band)들을 완전히 박리하여 그 움직임을 개선시키고, 심방화된 우심실을 수직으로 주름성형하여 확장된 삼첨판륜을 줄여준 후, 떼어낸 전엽을 새로운 해부학적 삼첨판륜 부위에 다시 붙여주어 전엽의 개폐만으로 판막의 기능을 유지시키는 것이다.

성인 환자인 경우 링을 삽입하여 삼첨판륜을 더 줄여주는 동시에 새로 만들어진 삼첨판륜을 보강, 지지시켜주었다. Chen 등[6]은 링을 사용하지 않으면서 Carpentier 술식과 동일한 방법으로 총 25명의 환자들을 대상으로 수술하여 좋은 결과를 얻었음을 보고하였다.

대부분의 성형술 방법들이 심방화된 우심실을 어떤 형태로든 주름성형하여 없애줌으로써 이의 부정적인 영향을 최소화하려고 노력하는 반면에, 삼첨판 성형술만으로도 좋은 결과를 얻을 수 있다는 보고들도 있다[7-10]. Sebening 등[7]은 56명의 환자들을 대상으로 심방화된 우심실을 주름성형하지 않고 전엽만으로 삼첨판의 기능을 유지시키는 소위 "single-stitch technique"을 사용하여 좋은 장기 결과를 보고하였다. Hetzer 등[8]은 19명의 환자들을 대상으로 역시 심방화된 우심실을 주름성형하지 않으면서 가장 크고 운동성이 좋은 판엽을 중심으로 해부학적 삼첨판륜 부위에서 삼첨판륜을 줄여주는 방법을 소개하였다. 또한 심방화된 우심실을 주름성형하지 않은 채로 우심실로 편입시킨 후에도 추적 관찰 기간동안 우심실의 확장이나 다른 부정적인 결과를 관찰할 수 없었다고 보고하였다. 심지어는 우심실로 편입된 얇은 심방화된 우심실이 시간이 지나며 비후해지고, 궁극적으로는 우심실 수축 능력에도 기여할 수 있을 것이라고 기대하였다. Friesen 등[9]은 7명의 환자들을 대상으로 하여 전위되어 있는 판막륜 부위에서 삼첨판 후륜을 주름성형하여 줄여주고 심방화된 우심실은 우심방으로 편입시키는 방법을 사용하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하였으나, 이 방법을 적용할 수 있는 환자군은 경미한 형태의 기형을 보이는 소아가 아닌 환자들이라고 언급하였다. Ullmann 등[10]은 23명의 환자들을 대상으로 전엽을 우심실 벽으로부터 충분히 박리하여 운동성을 확보하고, 전위된 중격엽 및 후엽을 떼어내어 해부학적 삼첨판륜에 재부착시킴으로써 심방화된 우심실을 우심실로 편입시키는 방법을 소개하였으나, 재부착된 중격엽이 추적 관찰 중 떨어져 3명의 환자들에서 재수술이 필요하였다. 또한 많은 경우에 중격엽 및 후엽은 짧은 건삭들을 가지면서 우심실 벽에 유착되어 있어 재부착된 중격엽 및 후엽이 어느 정도의 기능을 할 것인가에 대해서는 의문점이 남는다. 본 연구에서는 술자 및 삼첨판의 형태에 따라 다양한 수술 방법들이 사용되었으며 21명(72.4%)의 환자들에서 심방화된 우심실에 대한 주름성형술이 시행되었다. 엠스타인 기형은 매우 드문 질환이므로 한명의 외과의사가 그 다양한 형태학적 특성들을 모두 경험하며 특정한 한가지의 수술 방법만으로 좋은 성

적을 얻기는 현실적으로 매우 어려운 일이다. 따라서 기존에 알려져 있는 수술 방법들을 충분히 검토하여 환자 개개인의 상황에 맞게 적절한 수술법을 적용하는 것이 합리적인 접근 방법이라고 생각한다.

신생아 혹은 이른 영아기에 심한 심부전이나 청색증의 증상을 보이는 엠스타인 기형은 수술적 치료를 하지 않을 경우 그 사망률이 매우 높은 것으로 알려져 있다. 이러한 환자들에 대한 성공적인 수술적 치료는 Starnes 등[11]이 시행하였으며 이는 삼첨판을 폐쇄하고 체폐동맥 단락술을 시행한 후 궁극적으로는 단심실 교정을 하는 것이다. van Son 등[12]도 5명의 신생아들을 대상으로 단심실 교정을 위하여 체폐동맥 단락술을 시행하는 동시에 인위적인 삼첨판 폐쇄 혹은 폐동맥판 폐쇄를 만들어 주어 수술 사망 없이 모두 BCPS까지 시행 받았다고 보고하였다. 이러한 신생아 등에 대한 양심실 교정이 성공적으로 시도된 것은 비교적 최근의 일이다. Knott-Craig 등[13,14]은 8명의 환아들을 대상으로 기존의 삼첨판 성형술식들을 적극적으로 사용하는 동시에 세심한 술전, 술후 관리로 성공적인 양심실 교정을 시행한 결과를 보고하였다. 본원에서도 신생아기에 성공적으로 양심실 교정을 받은 환아가 1명 있었다[15]. 심한 심부전 및 청색증을 보였으며 심한 삼첨판 폐쇄부전(grade 3) 및 우심방 확장 소견을 보였고, 해부학적 폐동맥 폐쇄가 동반되어 있었다. 삼첨판 성형술을 시행하고, 경관륜 우심실 유출로 확장술, 심방중격결손의 부분적 폐쇄 및 우심방 절제술을 시행하였다. 현재 네 살이 지났으며 경도의 삼첨판 폐쇄부전으로 증상 없이 지내고 있다.

엠스타인 기형을 가진 환자들에게는 부정맥이 흔히 동반된다. 이는 방실 부전도로로 인한 심방 혹은 심실 빈맥, 방실결절 회귀성 빈맥(atrioventricular nodal reentrant tachycardia), 심방조동, 심방세동 등이다. 방실 부전도로로 인한 빈맥의 치료로는 심도자술에 의한 부전도로 소작술 혹은 수술적 차단술이 있는데, 엠스타인 기형에 동반된 부전도로는 많은 경우에 한개 이상 존재하며 심도자술에 의한 소작술은 재발 빈도가 높은 것으로 알려져 있어 삼첨판에 대한 수술이 필요한 경우 수술적 차단술을 같이 시행하게 되는 것이 보통이며, 그 성공률도 높은 것으로 보고되고 있다[16,17]. 본 연구에서는 신생아기에 수술을 받은 한 명의 환아가 술전 WPW 증후군을 보였는데, 수술적 부전도로 차단술을 시행하지는 않았으나 현재 부정맥의 재발이 없이 추적 관찰 중이다. 심방조동 혹은 심방세동 역시 자주 동반되는데 이는 나이가 많은 환자들에게서 더 흔한

것으로 알려져 있으며, 그 정확한 발생 기전은 알 수 없으나 아마도 만성적인 우심방의 확장에서 기인하는 것으로 추측된다. 따라서 Theodoro 등[18]은 이런 환자들을 대상으로 우측 미로술식(right-sided maze procedure)만을 시행하여 심방조동 및 심방세동을 효과적으로 제거할 수 있다고 보고하였다. 이들은 최근에 심방조동 혹은 심방세동이 동반된 엡스타인 기형 환자 70명에 대한 우측 미로술식의 추가적인 결과를 발표하였는데, 평균 34개월의 추적 기간 동안 75%의 환자들이 재발 없이 지내고 있다고 보고하였다[17].

엡스타인 기형은 삼첨판의 질환일뿐만 아니라 우심실의 질환이기도 하다. 만성적인 삼첨판 폐쇄로 인한 우심실의 확장 및 심방화된 우심실이 우심실 기능을 저해하는 것으로 알려져 있다. 따라서 삼첨판 폐쇄부전의 교정만으로는 좋은 결과를 기대하기 어려운 경우가 간혹 발생하게 되는데 이는 우심실의 기능 저하 및 확장된 우심실에 의한 좌심실의 압박에 기인한다. 이러한 문제를 해결하려는 노력의 일환으로 BCPS를 추가적으로 시행하는 방법이 시행되고 있다[19,20]. 특히 Chauvaud 등[20]은 약 30%의 환자들에게 BCPS를 시행하여 사망률을 줄일 수 있었다고 보고하였으며, BCPS를 시행하는 기준으로 우심실이 얇고 확장되어 있는 경우, 심한 삼첨판 폐쇄부전이 오랜 기간 지속된 경우, 삼첨판 전엽이 심실벽에 광범위하게 유착되어 있는 경우 등을 제시하였다. 현재로서는 술전에 우심실 기능을 객관적으로 정확하게 평가할 수 있는 도구가 부족하기 때문에 BCPS가 도움이 될 환자들에 대한 예측은 매우 어려운 문제이다. 따라서 위에 열거된 기준들 외에 술 후 우심방의 압력 및 심초음파 소견 등을 종합적으로 고려하여 그 시행 여부를 결정해야 할 것으로 생각한다.

## 결 론

대부분의 환자들에서 삼첨판막 성형술이 가능하였으며, 그 중기 성적은 비교적 양호하였으나 장기간의 추적관찰이 필요하리라 생각한다. 대부분의 환자들에서 현저한 증상 및 혈액학적 개선을 보였다. 증상이 있는 신생아에 대한 양심실 교정도 안전하게 시행할 수 있었다. 다섯 명의 환자들(17%)에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 시행되었으며, 이의 적응증에 대한 추가적인 연구 및 추적관찰이 필요하리라 생각한다.

## 참 고 문 헌

1. Maisano F, Torracca L, Oppizzi M, et al. *The edge-to-edge technique: a simplified method to correct mitral insufficiency.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:240-6.
2. 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.
3. Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. *Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis.* Eur J Cardiothorac Surg 2003;23:525-31.
4. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. *Operative treatment of Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1195-202.
5. Kiziltan HT, Theodoro DA, Warnes CA, O'Leary PW, Anderson BJ, Danielson GK. *Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly.* Ann Thorac Surg 1998;66:1539-45.
6. Chen JM, Mosca RS, Altmann K, et al. *Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:990-9.
7. Augustin N, Schmidt-Habelmann P, Wottke M, Meisner H, Sebening F. *Results after surgical repair of Ebstein's anomaly.* Ann Thorac Surg 1997;63:1650-6.
8. Hetzer R, Nagyman N, Ewert P, et al. *A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:857-68.
9. Friesen CL, Chen R, Howlett JG, Ross DB. *Posterior annular plication: Tricuspid valve repair in Ebstein's anomaly.* Ann Thorac Surg 2004;77:2167-71.
10. Ullmann M, Born S, Sebening C, Gorenflo M, Ulmer HE, Hagl S. *Ventricularization of the atrialized chamber: A concept of Ebstein's anomaly repair.* Ann Thorac Surg 2004;78:918-25.
11. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. *Ebstein's anomaly appearing in the neonate.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1082-7.
12. van Son JAM, Falk V, Black MD, Haas GS, Mohr FW. *Conversion of complex neonatal Ebstein's anomaly into functional tricuspid or pulmonary atresia.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:280-5.
13. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, Razook JD. *Neonatal repair of Ebstein's anomaly: Indications, surgical technique, and medium-term follow-up.* Ann Thorac Surg 2000;69:1505-10.
14. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, Ringewald JM, Baker SS, Razook JD. *Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: An evolution of technique with 7-year follow-up.* Ann Thorac Surg 2002;73:1786-93.
15. Kong JH, Kim WH, Ryu JW, et al. *Biventricular repair of*

- critically ill neonate with Ebstein's anomaly.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:303-6.
16. Misaki T, Watanabe G, Iwa T, et al. *Surgical treatment of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and associated Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:1702-7.
17. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, Munger TM, Porter CJ. *Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein's anomaly: Management and outcome.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;128:826-33.
18. Theodoro DA, Danielson GK, Porter CJ, Warnes CA. *Right-sided maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease.* Ann Thorac Surg 1998;65:149-54.
19. Marianeschi SM, McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. *Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: Intracardiac repair with ventricular unloading.* Ann Thorac Surg 1998;66:1546-50.
20. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, et al. *Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvoplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:514-9.

=국문 초록=

배경: 본 연구에서는 엡스타인 기형에 대한 수술적 치료의 조기 및 중기 성적에 대하여 알아보고자 하였다. 대상 및 방법: 1989년 1월부터 2004년 6월까지 총 29명의 환자들을 대상으로 하였다. 중심 연령은 11.4세(4일~50세)이었다. Grade 3 이상의 삼첨판막 폐쇄부전을 동반한 환자는 21명(72.4%)이었다. 수술 방법은 삼첨판막 성형술 및 주름성형술 14예, Carpentier 성형술 7예, 삼첨판막 치환술 4예, 체폐동맥 단락술 2예, 삼첨판막 성형술 1예, Fontan 수술 1예이었으며, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 5예에서 추가적으로 시행되었다. 신생아기에 수술을 받은 2명 중 1명은 양심실 교정을 받았고, 또 다른 1명은 체폐동맥 단락술을 시행 받았다. 조기 사망례를 제외한 28명의 환자들 중 21명에서 추적관찰이 가능하였으며(75%), 평균 추적기간은 37.6개월(3개월~11.3년)이었다. 결과: 1명(3.4%)의 조기 사망과 1명의 만기 사망이 발생하였다. 4명의 환자들에서 재수술이 시행되었다. 2명은 삼첨판막 재치환술을 시행 받았고, 2명은 삼첨판막 재성형술을 받았다. 추적관찰이 가능했던 21명의 환자 중 grade 3 이상의 삼첨판막 폐쇄부전을 보인 환자는 2명이었으며, 대부분의 환자에서 현저한 증상의 개선을 보였다. 삼첨판막 치환술을 시행 받은 환자들을 제외하고 Kaplan-Meier 방법으로 산출한 삼첨판막과 관련한 재수술이 없을 확률은 1년 및 5년에 각각 94.7%, 79.0%이었다. 결론: 대부분의 환자에서 판막 성형술이 가능하였으며, 이의 중기 성적은 비교적 양호하였으나 장기간의 추적관찰이 요구된다. 대부분의 환자에서 현저한 증상 및 혈액학적 개선을 보였다. 다섯 명의 환자들(17%)에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 시행되었으며, 이의 적응증에 대한 추가적인 연구 및 추적 관찰이 필요하리라 생각한다.

중심 단어 : 1. 엡스타인 기형  
2. 삼첨판 수술  
3. 단락술