

증상이 심한 신생아 엡스타인 기형에서의 우심실 제외

민선경* · 김웅한** · 이영옥** · 성용원** · 박성준** · 최진호**

Right Ventricle Exclusion in Severe Neonatal Ebstein's Anomaly

Sun Kyung Min, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.**, Young-Ok Lee, M.D.**,
Yong-Won Seong, M.D.**, Sung-joon Park, M.D.**, Jin-ho Choi, M.D.**

A one-day-old baby was transferred for cyanosis and heart murmur. Echocardiographic evaluation revealed that he had severe neonatal Ebstein's anomaly (Carpentier type C), pulmonary atresia, and pulmonary circulation via patent ductus arteriosus. Because the wall of the atrialized right ventricle was very thin, showed decreased contractility, and the small right ventricle showed pulmonary atresia, we decided that a two-ventricular repair was impossible. When the patient was one-month-old, he underwent right atrium reduction-plasty, a right ventricular exclusion procedure (including atrialized right ventricle resection and functional right ventricle plication), and right modified Blalock-Taussig shunt. He was discharged without specific problems. He received a bidirectional cavopulmonary shunt successfully at 4 months later.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;43:518-521)

Key words: 1. Right ventricle
2. Congenital heart disease
3. Ebstein's anomaly

증례

제대 39주 3일에 자연분만으로 태어난 3.38 kg의 남아가 청색증과 심잡음을 주소로 생후 1일째 전원되었다. 단순 흉부 방사선 검사상 뚜렷한 심비대 소견을 보였고(Fig. 1A), 심장초음파 검사상 폐동맥판폐쇄와 Carpenter C형 엡스타인 기형, 동맥관개존, 심방중격결손, 심첨부의 작은 근육형 심실중격결손 등의 소견을 나타내었으며 주폐동맥은 거의 없이 좌우 폐동맥 크기는 직경 약 3 mm 정도로 측정되었다. 환아는 동맥관 의존성 폐혈류를 보이는

엡스타인 기형으로 심방화된 우심실벽이 매우 얇고 수축력이 감소되어 있으며 기능적 우심실이 매우 작았고(Fig. 1B, C), 삼첨판막과 우심실 첨부의 형성부전 소견을 보였으며 폐동맥판 폐쇄가 동반되어 양심실 교정은 불가능하다고 판단되었다. 생후 1개월 3.9 kg인 환아가 첫 수술을 시행받았다. 수술은 정중흉골 절개하에 통상적인 방법대로 심폐기를 가동하고 동맥관을 분리하였다. 폐동맥판 폐쇄를 확인하고 주폐동맥을 분리하였으며, 대동맥 겹자 후 심정지액을 투여하고 우심방 부속지를 포함한 우심방 자유벽(Fig. 2A)을 광범위하게 절제하였고 심방중격 결손부

*인제대학교 서울백병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital, Inje University School of Medicine

**서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

†본 증례는 제244차 서울경기자부 월례집담회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2010년 4월 26일, 논문수정일 : 2010년 5월 25일, 심사통과일 : 2010년 6월 15일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

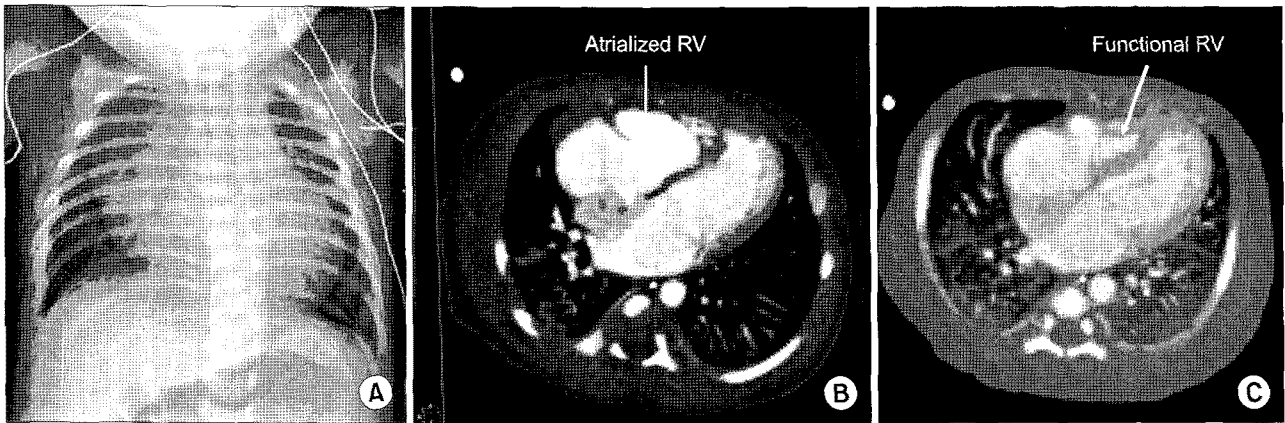


Fig. 1. Preoperative chest roentgenography (A) and cardiac computed tomography showing marked cardiomegaly with dilated atrialized right ventricle (B) and small functional right ventricle (C).

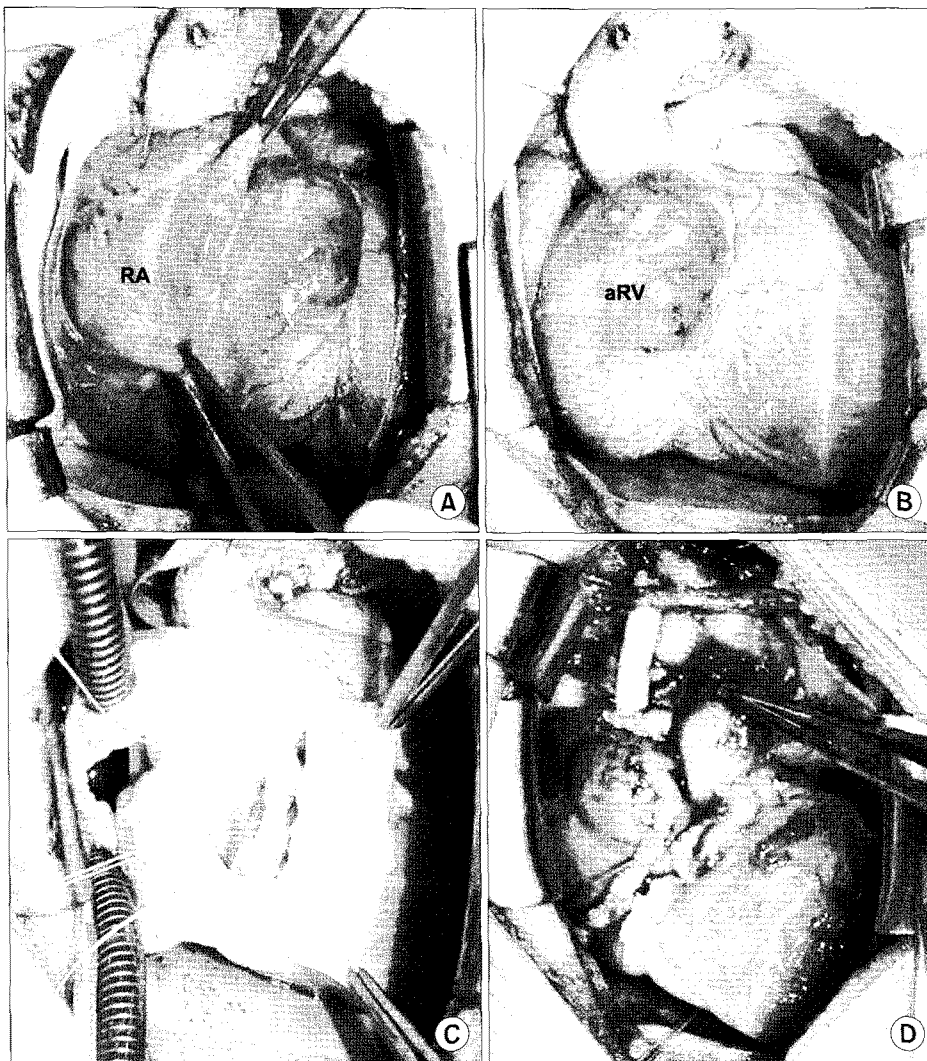


Fig. 2. Operative findings including dilated right atrium (RA) (A), atrialized right ventricle (aRV) (B), multiple plication on internal wall of functional right ventricle (C), and completion of right ventricle exclusion procedure with right modified Blalock-Taussig shunt (D).

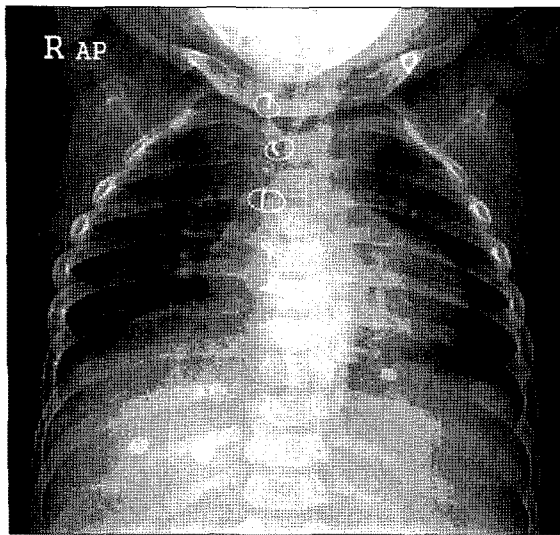


Fig. 3. Chest roentgenography was taken five months later after bidirectional cavopulmonary shunt.

를 확장하였다. 심방화된 우심실(Fig. 2B)의 자유벽을 광범위하게 절제하고, 이를 통하여 노출된 작은 기능성 우심실을 여러 개의 비흡수성 봉합사를 이용하여 사진에서 보듯이 우심실 근육끼리 서로 봉합하여(Fig. 2C) 우심실을 주름잡어 폐색시켰다. 우심실과 우심방 절개부를 일차 봉합한 후 Polytetrafluorethylene 3.5 mm 도관(Gore-Tex, W.L. Gore & Associates, Flagstaff, AZ)을 사용하여 무명동맥과 우폐동맥 사이의 단락을 형성하였다(Fig. 2D). 총심폐기 가동시간은 125분이었고 대동맥 겹자시간은 44분이었다. 수술 후 심장 초음파 검사상 좌심실 기능 호전되어 있었고 승모판 역류는 없었으며 단순 흉부 방사선 검사상 심비대 소견 뚜렷이 감소하였다. 환아는 원만히 회복 후 퇴원하여 외래 추적관찰 시행하였다. 수술 후 4개월째 기면증과 심한 보챔 등을 주소로 응급실 내원하였으며 심실성 부정맥 진단받고 심율동전환(cardioversion) 치료 시행 후 회복하였다. 전기생리학적 검사 시행하였으나 부정도로 확인되지 않았으며 정상 동율동 유지되어 관찰하였다. 환아는 생후 5개월에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락 수술을 시행받았으며 별다른 문제 없이 퇴원하여 16개월째 외래 추적관찰 중으로 현재까지 더 이상의 부정맥은 발생하지 않았다(Fig. 3).

고 찰

엡스타인 기형은 주로 우심실과 삼첨판막에 대한 선천

성 발육이상을 보이는 것으로 삼첨판막의 폐쇄부전뿐 아니라 이로 인한 우심방과 우심실의 확장과 기능저하도 동반하는 질환이다. 일반적으로 신생아기에 증상을 동반한 엡스타인 기형은 그 예후가 불량한 것으로 알려져 있는데 [1] 이들은 태아기부터 심비대가 진행되면서 폐발달의 장애가 생기고 기능적 또는 해부학적 폐동맥 폐쇄가 동반되는 경우가 많으며, 동맥관 의존 폐혈류를 보인다. 심한 증상을 보이는 신생아에 대한 치료방법에 대한 보고는 Starnes 등[2,3]이 주장한 단심실 교정과 Knott-Craig 등[4]이 주장한 양심실 교정이 대표적이다. 그 중 단심실 교정의 우심실 제외 방법으로 Starnes 등[2,3]은 작은 창을 가진 첩포를 이용하여 삼첨판막을 봉합하는 방법을 제시하였고 Sano 등[5]은 매우 얇고 확장된 벽을 가지고 있는 심방화된 우심실을 제거하여 심장의 부피를 줄이는 변형된 우심실 제외의 방법을 주장하였으며, 일부에서는 심방화된 우심실에 대한 내벽 또는 외벽을 주름잡어 폐색시키는 방법을 발표하였다[6]. 국내에서도 단심실 교정과 양심실 교정을 시행한 보고가 있으며, 현재까지도 각각의 방법에 대한 수많은 변형과 시도가 이어지고 있다[6-8]. 수술 성적이 각 기관의 경험과 기술의 숙련도에 따라 심하게 차이를 보이고, 엡스타인 기형 자체가 광범위한 스펙트럼을 가지고 있어 기능성 우심실의 용적과 기능이 다양하기 때문에 그 치료방법을 일률적으로 판단하기 어려우므로 향후 자기공명영상 등을 이용하여 명확한 기준을 제시하기 위한 보충 연구가 필요하다고 판단된다. 본 증례에서는 우심방 자유벽을 포함하여 광범위하게 커진 우심방을 절제하였으며 심방화된 우심실 또한 광범위하게 절제하고 우심실 내벽에 주름을 잡아 공간을 없애는 방법으로 우심실을 제외시켰다. 이러한 방법으로 기능이 없는 우심장의 부피를 줄여 수술 후 즉시 흉골봉합이 가능하였고 원만히 회복 후 퇴원할 수 있었다. 증상이 심한 신생아 엡스타인 기형 환아에서 우심실 제외수술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Reemtsen BL, Fagan BT, Wells WJ, Starnes VA. *Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates*. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:1285-90.
2. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, et al. *Ebstein's anomaly appearing in the neonate*. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1082-7.
3. Reemtsen BL, Polimenakos AC, Fagan BT, Weels WJ,

- Starnes VA. Fate of the right ventricle after fenestrated right ventricular exclusion for severe neonatal Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;134:1406-12.
4. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, et al. Neonatal repair of Ebstein's anomaly: indications, surgical technique, and medium-term follow-up. Ann Thorac Surg 2000;69:1505-10.
 5. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Total right ventricular exclusion procedure: an operation for isolated congestive right ventricular failure. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:640-7.
 6. Lee SH, Yun TJ. Modified starnes operation for neonatal stenotic Ebstein anomaly. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:633-6.
 7. Kong JH, Kim WH, Ryu JW, et al. Biventricular repair of critically ill neonate with Ebstein's anomaly. -report of 1 case-. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:303-6.
 8. Cho S, Kim WH, Kwak JG, Park CS. Right ventricular exclusion procedure for right ventricular failure of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 2009;138:1246-8.

=국문 초록=

생후 1일된 환아가 청색증과 심잡음을 주소로 전원되었다. 심장 초음파 검사를 시행한 결과, 폐동맥 폐쇄가 동반되어 동맥관 의존성 폐혈류를 보이는 증상이 심한 엡스타인 기형(Carpentier type C)이었다. 심방화된 우심실의 벽은 매우 얇고 수축력이 저하되어 있었으며 기능적 우심실의 크기가 매우 작고 폐동맥 폐쇄가 동반되어 양심실 교정이 불가능하다고 판단하였다. 생후 1개월째 우심방 절제 성형술, 심방화된 우심실의 광범위한 절제 후 봉합 폐쇄, 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였다. 환아는 별다른 문제 없이 퇴원하였으며 생후 5개월에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행받았다. 저자 등은 심한 증상을 나타내는 신생아 엡스타인 기형에서 우심실 제외 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 우심실
 2. 선천성 심장병
 3. 엡스타인 기형