

One and a Half Ventricular Repair of Ebstein's Anomaly in adult Patient

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 흉부외과학교실

박영환 · 박한기 · 조범구

Ebstein's anomaly는 삼첨판막의 부착부위가 우심실속으로 내려앉은 희귀한 기형이다. 삼첨판막의 위치이상 정도, 우심실의 크기, 폐동맥유출로의 협착 정도에 따라 여러 가지 형태로 나타난다. 동반기형으로는 심방중격결손증, 폐동맥폐쇄와 교정된 대혈관전위증이 있다. 삼첨판막의 후엽과 중격엽이 우심실의 심첨쪽으로 옮겨가서 부착된 형태를 보이며 결과적으로 우심실의 심방화된 부분이 생긴다.

Hardy 등¹⁾은 아래로 내려간 중격엽을 원래위치로 환원시키므로써 우심실의 심방화된 부분을 없애주는 방법으로 교정하는 것을 선보였다. 이후 Carpentier 등²⁾은 자세한 Ebstein's anomaly의 형태학적 분류를 통하여 정확한 치료를 하고자 하였다(Fig. 1). A. 작지만 수축이 가능한 심방화된 심실과 움직이는 전엽, B. 작고 수축이 되지 않는 심방화된 심실과 움직이는 전엽, C. 전엽이 심실벽에 붙어 잘 움직이지 않는 형태, D. 삼첨판막이 늘어난 우심실벽에 붙어 거의 sac처럼 되어 버린 형태로 나누었다. 이번에 보여주는 video는 type D에 해당하는 환자이다.

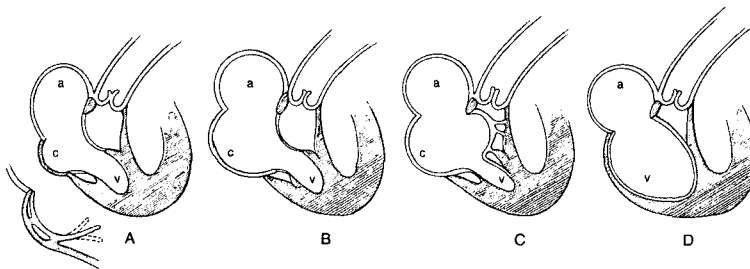


Fig. 1. Carpentier가 분류한 Ebstein's anomaly의 4가지 type.

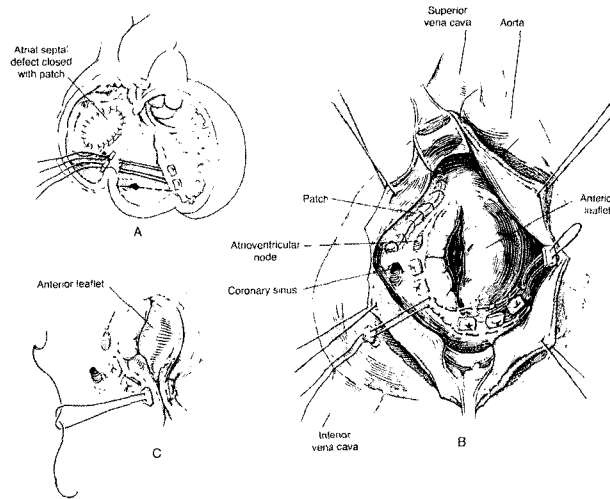


Fig. 2. Danielson의 방법.

Danielson 등³⁾은 우심실의 심침을 끌어올리는 방법을 선 보였고 같이 WPW syndrome의 accessory pathway를 제거하여 좋은 결과를 보였다(Fig. 2). 이 방법은 과거 우리 교실에서도 보편적으로 사용하던 방법이다.

Quaebebeur 등⁴⁾은 새로운 방법을 소개하였는데 삼첨판막의 판륜쪽을 절개하여 판륜을 풀이면서 sliding하여 새로운 삼첨판막을 만드는 것이다.

Carpentier 등은 이러한 해부학적 이해를 바탕으로 심실을 원주형태로 시행하여 판륜과 심침의 관계가 유지되도록 하였다(Fig. 3, 4). Type C인 경우 전엽을 판륜에서 잘라내어 원주형태로 시계방향으로 돌리면서 판막이 아예없는 후엽쪽을 덮으므로써 삼첨판막 폐쇄부전을 교정하였다.

저자들은 Type C나 D인 경우 삼첨판막의 기형이 대부분 중격엽과 후엽 그리고 후엽과 접해 있는 전엽에 있음을 파악하고 삼첨판막으로 기능할 수 있는 부분은 전엽과 중격엽 사이라고 간파하였다. Type C인 경우는 그나마 판막을 Carpentier처럼 할 수 있으나 type D는 삼각형의 fenestration을 하여 판막의 chordae처럼 하는 것인데 실제로는 잘 되지 않는다. 이 환자는 Type D에 가까운 형태로 대동맥쪽의 삼첨판막만 남겨두고 나머지 부분은 Carpentier형식으로 plication하였다.

또한 고위험도의 환자에서 bi-directional Glenn shunt는 매우 효과적인 것으로 보고되고 있다^{5,6)}. 부적절한 우심실의 기능을 상행대정맥을 직접 우폐동맥에 연결하므로써 반정도

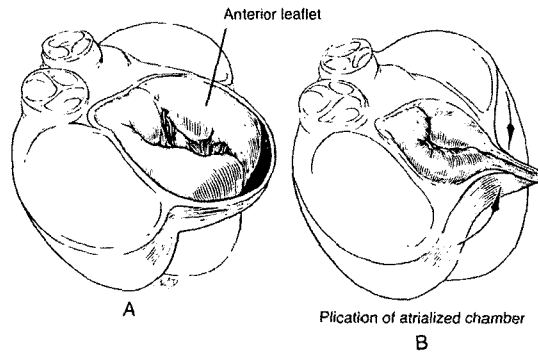


Fig. 3. Carpentier의 방법.

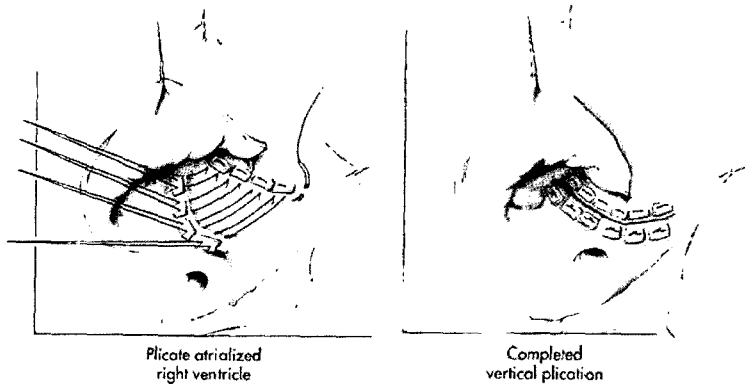


Fig. 4. Carpentier의 circumferential plication방법.

줄여 줄 수 있기 때문이다. 이 환자의 경우에서도 고위험도의 환자로 보았고 부족한 cardiac output을 bi-directional Glenn shunt를 시행하여 도와주었다. 수술 후 남은 유두부의 우심실이 적절히 수축하는 것을 볼 수 있고 우심방압도 25에서 11 mmHg로 감소하였다. 상행대정맥의 압력은 15 mmHg였다. 폐동맥의 압력도 높지 않아 경정맥의 맥박도 보이지 않았다.

REFERENCES

1. Hardy KL, May IA, Webster CA, et al. *Ebstein's anomaly: A functional concept and successful definitive repair.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:927.
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.
3. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, et al. *Operative treatment of Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1195-202.
4. Quaegebeur JM, Sreeram N, Fraser AG, et al. *Surgery for Ebstein's anomaly: the clinical and echocardiographic evaluation of a new technique.* Ped Cardiol 1991;17:722.
5. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A et al. *Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients.* European J Cardio-Thorac Surg 1998;13:514.
6. Marianeschi SM, McElhinney DB, Mohan Reddy VM et al. *Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: intracardiac repair with ventricular unloading.* Ann Thorac Surg 1998;66:1546.