

# Ebstein 심기형 수술 1예

(Plication 및 삼첨판막이식 예)

송 명 근\*

(지도: 이영균 교수)

=Abstract=

## Ebstein's Anomaly: A case report of plication and tricuspid valve replacement

Myung-Keun Song,\* M.D.,

(Director: prof. Yung-Kyoon Lee, M.D.)

Ebstein's anomaly, a rare congenital cardiac anomaly, is characterized by downward displacement of an abnormal tricuspid valve asusp. Recently it was well recognized and can be diagnosed with confidence on the base of physical, electrocardiographic, cohocardiographic, and radiological findings.

Since the description of the first case by W. Ebstein, a lot of cases were reported.

But until now, surgical indication and the method of the corrective procedure are still controvertial.

Recently we experience one case of Ebstein's anomaly, which was treated successfully by plication of atrialized right ventricle, and tricuspid valve replacement with Carpentier-Edward valve.

Preoperative diagnosis was entertained by angiocardiogram. The patient was discharged with good result on the 11th post-operative day.

### 서 론

Ebstein의 기형은 선천성 심장질환으로서 비교적 드문 질환이지만 (약 1%) 최근에는 심전도, 흉부 X-선 촬영, 심도자법, 심혈관조영술을 기초로 어렵지 않게 진단할 수 있으며 수술로서 상태를 호전시킬 수 있다는 점에서 임상적 의의가 자못 크다.

1886년 W. Ebstein이 이 기형을 처음 기술한 이래, 많은 증례들이 보고되었으나, 치료에 대한 정설은 과거의 고식적 요법에서, 현재는 근치수술을 하는 경향이다. 아직도 이론의 여지가 있다.

저자들은 최근 서울대학교병원 흉부외과에서 Ebstein의 기형 1예를 진단, 수술하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환자: 전 ○○, 17歲, 女

주소: 청색증, 호흡곤란

현병력: 환자는 어렸을 때부터 잦은 상기도 감염과 운동시 호흡곤란을 호소하였으며, 생후 10세가 되면서

\*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실 서울대학교 병원 흉부외과

\*Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

\*본 논문은 1978년도 서울대학병원 임상연구비의 보조로 이루어졌음.

부터 호흡곤란은 더욱 악화되었고, 청색증이 발생하기 시작하였다.

최근에는 일상적인 활동도 거의 불가능하며, 자주 의식상실이 나타나며, 전신쇠약감과 피로감이 계속되었다.

가족력에서 특기할만한 상황은 없었고, 모체가 임신 중에 특기할만한 병력은 없었다.

이학적 소견 : 입원당시 의식은 명료하였으나, 무기력하게 보였고, 심한 청색증을 보였다.

혈압은 110/90mmHg, 맥박은 분당 100회로 규칙적이었으며, 체온은 36.5°C로 정상이었다. 흉부청진상 호흡음은 정상이었고, 심음은 규칙적이었으며, Grade II의 Soft한 수축기 심잡음이 흉골좌측면에서 들렸으

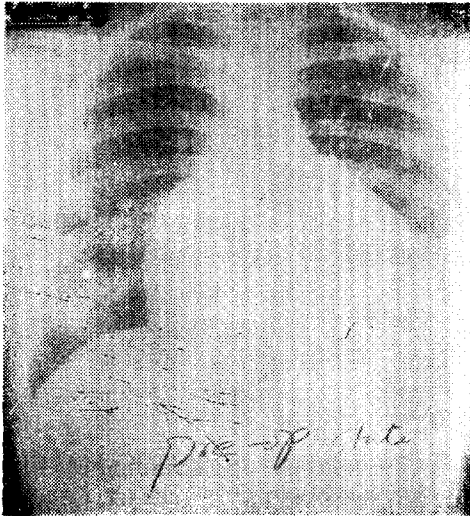


Fig. 1. 수술전 chest PA view



Fig. 2. 수술전 chest Left. Lat. view

며, 제 3음이 들렸고, 제 2음의 넓은 분리가 있었다.

간은 2 횡지 만져졌으며, 청색증과 손톱과 발톱의 지단비대증이 있었고, NYHA class III이었다.

복수는 없었고, 하지에 부종은 없었다. 신경학적 검사에도 이상이 없었다.

검사소견 : 혈액학적 검사상 혈색소 19.7gm%, 혈구분획 68%, 백혈구 6800/mm<sup>3</sup>로 심한 다적혈구증을 보였으며, 뇨검사, 대변검사, 생화학검사는 모두 정상치를 보였다. 흉부단순촬영상 중증의 심비대가 있으며, 폐동맥간부의 함몰때문에 구형으로 보인다. Fig (1) Fig. (2)

심전도 검사에서 incomplete RBBB와 P-R interval

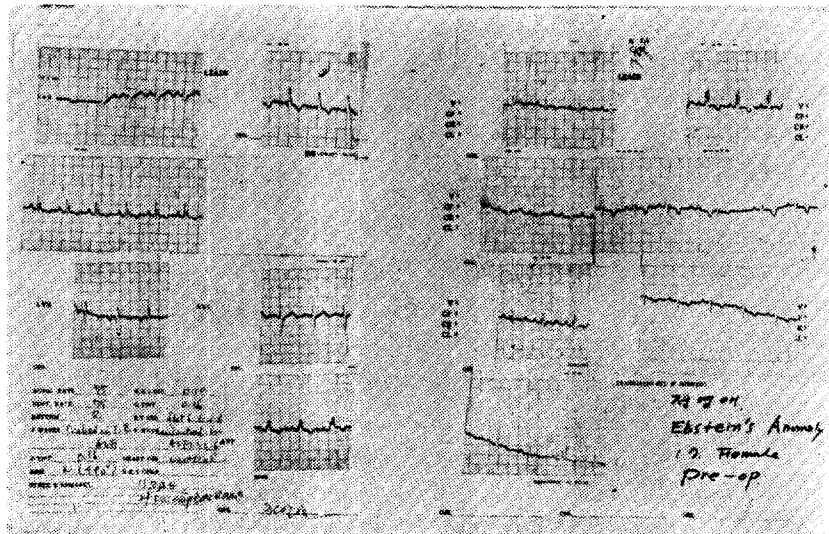


Fig. 3. 수술전 EKG Finding

의 연장이 보인다. (0.18 sec)

p-pulmonale양상의 P파와 흉부 lead V<sub>1</sub>에서 W모양의 낮은 전압의 QRS Complex를 보인다 Fig. (3)

Echocardiogram상 삼첨판막의 닫힘이 지연되고 우심방의 심한 비대를 보인다.

우심도자법을 시행한 바, 상하공정맥과 우심방의 산소포화도의 차이가 11%가 됨으로서 심방중격결손증이 동반됨을 보여 준다. Table (I)

우심실 조영술에서 우심실의 trabecula가 보이며, 우심실은 매우 작으며, 우심방과 폐쇄부전의 삼첨판막

**Table I** 심도자 결과  
Cardiac Catherization Data

	Pressure	O <sub>2</sub> Saturation
Right Vent.	14/2	59.2
Right Atrium	8/0	60.0
IVC		51.5
SVC		46.5
Femoral Art		64.5



**Fig. 4.** Right Ventriculography PA view Dye injection 0.5 sec 후



**Fig. 6.** Right Ventriculography Lat view Dye injection 0.5sec 후



**Fig. 5.** Right Ventriculography PA view Dye injection 2.5sec 후



**Fig. 7.** Right ventriculography Lat. view Dye injection 2.5sec 후

을 통해 자유로운 유통을 보이며, 우심실의 수축은 정상적인 것같이 보인다. 우심실은 상당히 커져있다. Fig. 4) 5) 6) 7)

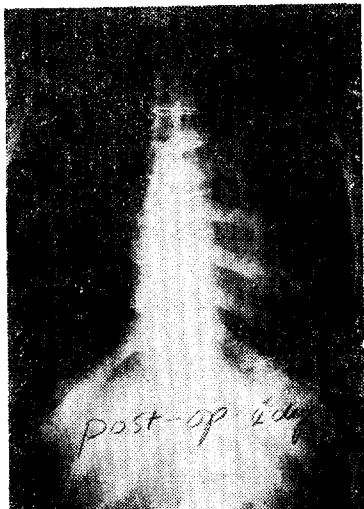
**수술전 진단:** 이상의 소견을 종합하여 Ebstein의 기형이라는 진단으로 수술에 입했다.

**수술소견:** 심장은 상당히 커져있었으며 특히 우심방은 매우 커져 있었다. 심방중격결손증이 있었으며, 크기는 1.5cm×1.5cm 정도로 둥근 모양을 하고 있었고, 삼첨판막은 하향으로 변위되어, 심한 폐쇄부전증을 보이는 상태였으며, 전엽은 해부학적인 판막륜에서 짧아진 chordae tendineae까지 뚫대 모양으로 퍼져있었다. 미분화되고 하향변위된 후엽과 중격엽은 좌심실 내벽과 융합되어 있었다.

대동맥은 확장되어 있지 않았고, 폐동맥은 약간 발육부전이 있었다. 판막륜에서 하향변위된 삼첨판막까지의 우심실은 우심방화 되어 있었다.

**수술방법:** 전신마취하에 30°C 내외의 저온법을 병행한 체외순환법으로 대동맥을 차단한 후, 우심방을 절개하여, 심방중격결손증을 I차 봉합술로 봉합하고, 삼첨판막의 기형적인 전엽을 제거한 뒤, 우심실의 심방화된 부분을 봉합술에 의해 주름을 잡은 뒤, Carpentier-Edward valve 33mm로 원래의 판막륜에 implantation하였다.

부연할 것은 수술중 심방을 여는 순간 갑작스러운 심실성 부정맥이 나타나면서, 심장박동이 정지되었고, 이때 internal cardiac massage와 여러가지 약물을 이용하여 곧 소생되었다. 또 수술후의 부정맥이 열려되어



**Fig. 8.** 수술후 Chest PA(Bucky) 심비대가 현저히 감소되었고 implant한 valve(Carpentier-Edward Valve)와 pacemaker wire가 보인다.



**Fig. 9.** 수술후 Chest Lt. Lat 현저히 감소된 심비대, 특히 우심방의 감소를 보인다. Implant한 Valve(Carpentier-Eduard 33mm)가 보이고 pacemaker wire가 보인다.

pacemaker의 wire를 implant하였다.

**수술경과:** 환자는 수술, 수술전에 보이던 청색증이 완전히 사라지고, 폐신 언분홍의 화색을 보였으며, 호흡곤란없이 자유로운 보행이 가능해졌고, 수술 5일되던날부터는 수술에 만져지던 간비대도 없어졌으며, 흉부청진상 수술전에 들리던 심잡음이 없어지고, 폐신 기능적이라고 생각되는 Grade I의 수축기 심잡음이 좌측흉골연에서 들릴 뿐이었으며, 흉부 X-선 촬영에서도 수술전의 심비대도 많이 감소되었고, 폐혈관의 음영이 상당히 증가 되었다. Fig. (8) (9)

혈액학적 검사에서도 혈색소 14.5gm%, 혈구분획 45%, 백혈구 13,300/mm<sup>3</sup>로서 수술전에 보이던 다적혈구증은 보이지 않는다. 심전도에서도 수술전에 열려있었던 부정맥은 나타나지 않고 정상적인 P파의 모습을 보인다. Fig. (10)

환자는 좋은 경과를 보여 수술 11일만에 건강한 모습으로 퇴원하였다.

## 고 안

Ebstein의 기형은 선천성 심장기형의 약 1%로서 비교적 드문 질환이며, 2가지의 기본적인 이상을 갖는다.<sup>3)1)</sup>

첫째는 삼첨판막의 하향변위와 이에 따른 우심실의 일부가 심방화되어 우심실의 역할을 하는 부분은 작아진다.

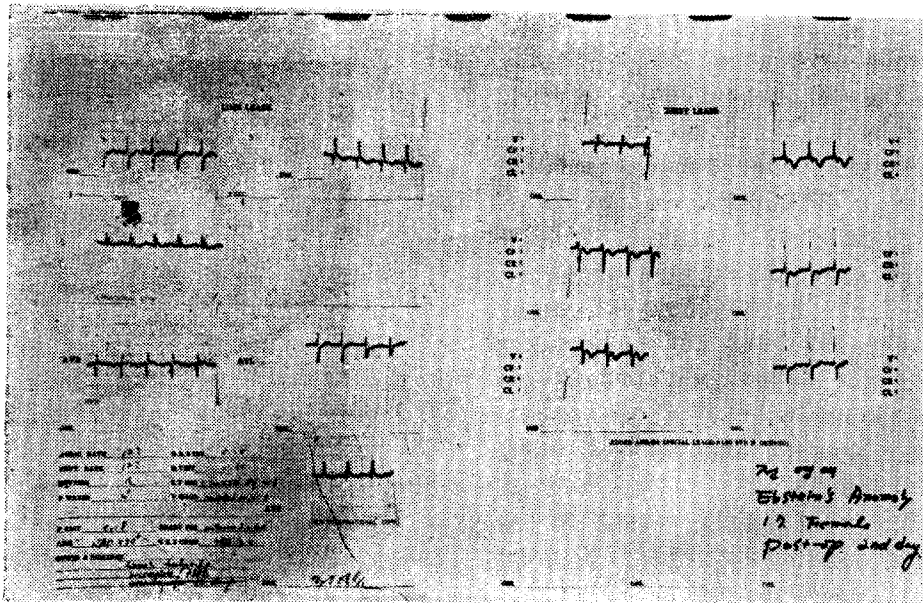


Fig. 10. 수술후 EKG 소견

물체는 삼첨판막의 증적엽과 후엽의 발육부전으로 인하여 삼첨판막의 기능이상이다. 그러나 이 2가지의 원인에 의한 증상은 정도에 있어 매우 다양성을 갖는데 '울혈성 심부전증, 잦은 부정맥, 저산소증 등의 발생은 수술의 대상이 된다.<sup>6)9)4)</sup> 외과적인 수술법은 상기한 2가지 문제를 동시에 해결해야 한다. 즉 삼첨판막의 기능을 정상화시키고 심방화된 심실을 제거해야 한다.<sup>9)2)</sup>

이에 대한 외과적 수술요법은 여러가지 방법이 고안되었다. 고식적인 방법으로 Systemic Artery와 pulmonary artery의 shunt operation이 시도되었으나 결과는 만족스럽지가 못하였다.<sup>2)7)</sup>

그후 상기수술에 심방증격결손증을 포함한 수술의 예후도 별로 좋지 못하였다. 그후 Gasul의 보고에 의하면 1959년 상공정맥과 우폐동맥을 연결하는 수술을 성공적으로 시행하여 청색증을 없애고 우심실의 심한 부하를 감소시키며 전신상태를 호전시켰으나, 부정맥에 의한 급사를 방지하지는 못했다.<sup>7)</sup>

이 사실은 삼첨판막과 우심실의 기형이 그대로 남는 한, 이 형의 예후에 큰 도움이 되지 못한다는 것을 보여준다. 따라서 이런 고식적인 수술요법 대신에 근치요법이 고안되었다.<sup>9)</sup>

1963년 Hardy는 심방화된 우심실을 주름잡는 수술을 첫번째 시행하였다. 또한 Davis 등은 삼첨 판막를 성형술을 하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하고 있다.<sup>6)</sup> Barnad가 1963년 기형적인 삼첨판막의 전엽을 제거하고 인공판막대치술을 시행한 이래 많은 환자에게서 판막대치술이 시행되었다.

Richard C. Mcranl 등도 약 12년간 47 case를 시험한 결과 인공 판막대치술에서 좋은 결과를 얻었다고 보고하고 있고<sup>6)</sup> Hardy 등도 bcase에서 심방화된 우심실을 plication하고 삼첨판막을 인공판막으로 대치술을 하여 좋은 결과를 보고하였다. 그러나 삼첨판막을 인공판막으로 대치한 경우 심방화된 우심실의 만성적으로 막힐 가능성과 혈전증의<sup>5)</sup> 발생위험 때문에 최근에는 조직판막의 대치가 더욱 활발한 경향이다.<sup>6)7)</sup>

## 결 론

저자들은 서울대학교병원 흉부외과에서 Ebstein의 기형 1예를 삼첨판막대치술과 우심방화된 우심실을 plication 함으로써 근치수술치료 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

## REFERENCES

1. Yoshimasa et al: Total correction of Ebstein's anomaly by replacement with a biological aortic valve without plication of the atrialized ventricle The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.
2. Amy Edaji Kumar et al: Ebstein's Anomaly, Clinical Profile and Natural History The American Journal of CARDIOLOGY Vol. 27, July 1971.
3. Zia Q. Farooki, M.B.B.S. et al: Echocardiog-

- raphic Spectrum of Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve Circulation* Vol. 53, No. 1 Jan. 1978.
4. Paul Sekeli, PjD. et al: *Fundamentals of clinical cardiology Historical landmarks: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve* *American Heart Journal* V. 1. 88, No. 1. pp108-114, 1974.
  5. Robert H. Brever, et al: *Tricuspid regurgitation A comparison of nonoperative management, tricuspid annuloplasty, and tricuspid valve replacement* *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Vol. 72 No 8, 1976.
  6. Richard C. McFaul et al: *Ebstein's malformation, Surgical experience at Mayo clinic* *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* Vol. 72, No. 6, Dec 1976.
  7. Bodh I. Jugdutt et al: *Surgical treatment of Ebstein's anomaly*. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* Vol. 73 No. 1 Jan, 1977.
  8. J. Fischer Hansen, et al: *The Prognosis in Ebstein's Disease of the Heart*, *Acta Med Scand* 201:331-335, 1977.
  9. Kenneth L. Hardy et al: *Ebstein's anomaly, Further experience with definite repair* *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* Vol. 58, No. 4 Oct., 1969.
-