

Ebstein 畸形의 手術

- 二例報告 -

李寅聖 · 魯重基 · 金光沢 · 崔榮昊 · 金周顯 · 金炯默

-Abstract-

Surgical Repair for Ebstein's Anomaly

In Sung Lee, M.D., Joong Kee Ro, M.D., Kwang Taek Kim, M.D.,
Young Ho Choi, M.D., Joo Hyun Kim, M.D., and Hyoung Mook Kim, M.D.,

Ebstein's malformation has been amendable to reparative surgery since 1962. The indications for surgical repair and the optimal surgical approach, however, are still controversial. Two cases of Ebstein's anomaly repaired at the Korea University Hospital were reviewed with references.

Case I; The patient was a 11 year old girl, weighing 31kg and 142 cm tall, who had been cyanotic and had become progressively more disabled over a period of 5 years. Preoperative diagnosis was confirmed by right atriography. Glenn's operation was done on June 5th 1976, but the patient died postoperatively and autopsy was performed one day later, of which findings were 1) Ebstein's anomaly 2) bilateral total atelectasis of the lung 3) multiple petechial hemorrhage and edema of the myocardium, brain and liver due to acute hypoxia 4) fibrocaceous tuberculosis of the liver and tuberculous pericholangitis.

Case II; The patient was also a girl aged 17, weighing 50 kg and 152 cm tall, but without cyanosis and had become progressively more disabled over a period of 4 years. Preoperative diagnosis was also confirmed by right ventriculography. Successful definitive repair by plication and tissue replacement was done on April 27th 1979.

The operative findings were also characterized by the displacement of the septal and posterior leaflet of the tricuspid valve and a huge dilatation of the right atrium. The anterior leaflet of the tricuspid valve was in normal position and of normal development. Patent foramen ovale was also present which was 15 mm x 5 mm in size. Postoperative courses were excellent with anticoagulant therapy.

緒 論

先天性 心疾患中 1%以內的 드문 發生率을 나타내는
本疾患은 그 豫後가 多樣하여 豫測하기가 어렵다. 대개
乳兒期에 心不全과 早死를 일으키며 小兒期나 成人에서

*高麗大學校 醫科大學 胸部外科學敎室
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Korea University

成長不良, dysrhythmia 또는 鬱血性 心不全등을 일으
키기도 하나 別症勢없이 79歲까지 지낸 症例도 있었다
4).

本疾患의 基本畸形은 右心側의 房室瓣인 三尖瓣, 특히
後尖과 中隔尖이 正常位置보다 心尖쪽으로 내려붙어서
생긴 病變이며 三尖瓣 機能의 異常과 또 偏位된 만큼
右心室이 心房化되어 右心收縮機能障害등을 일으키게
된다.

지금까지 報告된 여러가지 外科的 治療에는 高식적 方
法으로 Glenn 및 Blalock 術式이 있고 根治手術 方法으

로는 三尖瓣舉上轉移術 (Plication)^{8,9)} 人工瓣膜에 의한 三尖瓣膜置換術⁵⁾ 등이 있으나 아직도 手術適應 및 方法 등에 여러가지 問題가 남아있다.

高麗大學校 醫科大學 附屬病院 胸部外科에서는 本疾患에 對한 姑息의 手術 및 剖檢 1例와 三尖瓣膜置換術 1例를 各各 經驗하였기에 報告하는 바이다.

症 例 I

患者는 11歲된 女兒로서 入院 5年前부터 發生한 運動時 呼吸困難과 青色症을 主訴로 1976年 6月 1日 入院하였다. 患者는 滿期正常分晚된 後 비교적 正常發育을 하였으나 6歲부터 上記한 主訴 以外에 疲勞感 및 간헐적 左側 胸部疼痛을 呼訴하였고 이런 病勢들은 점차로 惡化되었다.

過去歷上 特記할만한 事項은 없었으나 家族歷上 患者의 어머니가 診斷이 確證 안된 心臟病으로 死亡하였다.

理學的 所見: 體重 31 kg, 身長 143 cm로 發育은 中等度였고 營養狀態는 多少 不良하였다. 脈搏은 規則的으로 每分 72回 程度였으며 血壓은 110/70 mmHg 이었다. 顔面部 및 肢體尖端에 重等度の 青色症과 手指 및 足趾에 棍棒狀을 나타냈다. 頸靜脈은 重等度로 膨大되어 있었고 表在性 臑과 頸腫창은 없었다.

胸部에서는 진전음 (thrill)이 없었고 打診上 心臟은 左右로 甚히 肥大되어 있었다. 心尖部에서 第三度的 收縮期 雜音과 弛緩期 奔馬律 (gallop rhythm)이 들렸으며 心音은 四重音 (quadruple rhythm)이었다. 腹部에서 肋骨下方으로 肝이 二橫指間 觸知되었으며 腹水나 浮腫은 없었다.

一般檢査所見: 血液床은 白血球 6,300/mm³, 血色素 16.6 gm/dl, Hct 49%로 多血球血病의 所見을 보였으며 肝機能檢査는 Alkaline-phosphatase 가 8.8 unit로 增加된 移外에는 正常範圍였다. 大便檢査에서 糞蟲란이 發見된 것 외에 電解質, 小便, 出血性 素因에 대한 檢査들은 모두 正常이었다.

胸部 X-線所見: 單純 胸部 X-線所見上 心臟은 圓形 (globular)으로 甚하게 擴張되어 心臟胸廓比率은 70%였다. 大動脈弓이나 肺動脈은 擴張되지 않았고 肺血管陰影은 多少 減少되었다.

心電圖 및 心音圖: 心電圖上 完全右腳遮斷 (Complete RBBB)을 나타내었고 확실치는 않으나 右心房肥厚所見도 推定되었다. 心尖部에서 檢査한 心音圖는 多發性 Clicks 과 心房 및 心室奔馬音を 나타냈으며 收縮期 心

雜音과 희미한 弛緩期 心雜音을 나타냈다.

右心造影所見: 術前 實施한 右心造影은 心導子를 下肢靜脈을 通해 右心房에 挿入한 後 造影液을 注入하면서 連續攝影하였다. 그 所見은 右心房 및 心房化된 右心室의 極甚한 擴張을 나타내었고 造影術初期에 左心房과 左心室의 陰影이 나타나므로 心房部位에서 右→左短絡 (Rt to Lt shunt)을 推定할 수 있었다.

手術 및 手術經過: 上記한 臨床 및 檢査所見을 通해 Ebstein氏 기형을 確診하여 1976年 6月 4日 姑息의 手術方法으로 上空靜脈-右側肺動脈側端吻合術 (Glenn's operation)을 施行하였다. 이때 吻合部位보다 心臟쪽의 上空靜脈을 上空靜脈壓이 20 CmH₂O가 될때까지 部分結紮하여 手術前 上空靜脈 直徑을 約 1/4로 減少시켰다. 上空靜脈 右側肺動脈吻合術 施行後 患者는 經過가 良好하여 閉胸하였으나 皮膚縫合도중에 갑자기 血壓 및 脈搏이 下降하여 여러가지 人工心臟蘇生術을 施行하였으나 患者는 蘇生하지 못하였다.

剖檢所見: 患者는 死亡 다음날인 1976年 6月 5日 剖檢을 實施하였다.

外部觀察에서 顔面 및 肢體尖端부의 青色症을 볼 수 있었고 手指 및 족지의 棍棒狀 (clubbing)을 나타내고 있었다. 肝은 肋骨下方에서 1橫指 程度로 觸知되었다.

兩側肺는 完全히 虛脫되어 있었고 胸膜腔內에 約 50 cc의 血液이 있었다. 心臟은 重量 400 gm 이었고 全心外膜에 걸쳐 多發性 點狀出血이 있었다. 心臟의 形態는 囊狀이었고 右心房이 甚하게 擴張되어 있었다.

心房中隔의 卵圓窩 (fossa ovalis)部에 8 mm×10 mm크기의 開存된 卵圓孔 (patent foramen ovale)이 觀察되었으며 三尖瓣膜의 前尖 (anterior leaflet)은 本來의 纖維輪에 正常으로 位置해 있었으나 後尖 (posterior leaflet)은 形成不全된 狀態로 正常的 纖維輪 部位에서 約 5 cm程度 下方으로 偏位되어 不完全索索 및 乳頭筋에 附着되어 있었고 中隔尖은 形態 및 크기가 非正常的으로 縮小되어 瓣膜基底部의 前半部는 正常位置에 있으나 後半部는 射線으로 下方에 偏位되어 纖維輪보다 5 cm 右心室쪽으로 位置하고 心室中隔에 거의 유착되어 있었고 心尖은 하나의 形成不全된 乳頭筋에 附着되어 있었다. 이러한 三尖瓣膜의 後尖 및 中隔尖의 偏位는 右心室을 心房化된 部分과 機能的인 部分으로 나누어져서 心房化된 部分은 圓錐形으로 넓이 5.6×5.2 cm, 길이 6.2 cm의 크기였고 機能的인 右心室은 心房化된 部分보다 容積이 훨씬 적은 5.5×5.0×2.5 cm였으며 心室두께는 0.3 cm이었다.

上記된 症例 I에 대한 報告는 1976年 本敎室員인 宋 등에 의해 이미 發表된 症例이다.²⁾

症 例 Ⅱ

患者는 17歲된 女子로써 運動時 呼吸困難, 心悸亢進 및 기침때의 左側 胸痛등을 主訴로 하여 1979年 4月 17日 入院하였다. 入院 9年前 校內 身體檢査에서 우연히 先天性 心疾患이 있음을 지적받았으나 特別한 症狀없이 經過하던 중 約 4年前부터 上記主訴가 차차 나타나기 始作하였다. 4個月前부터 左側 胸痛, 運動時의 呼吸困難등의 症勢가 惡化되어 受診 結果 左側에 濕性胸膜炎과 先天性心畸形이 있다고 診斷되었다. 1,000 ml 以上の 胸膜穿刺와 抗結核劑등으로 他綜合病院에서 入院 加療中 多少의 症狀好轉은 있었으나 心疾患의 確診과 根治手術을 위하여 本病院 胸部外科에 轉入하였다.

出生前後의 過去歷이나 兩親家族歷上에서 特別한 病歷을 찾아볼 수 없었다.

理學의 所見: 全身發育은 體重 50 kg, 身長 152 cm로 中等度, 顔色은 창백하고 輕한 顔面浮腫이 있었다. 心搏은 規則的으로 每分 86回程度, 血壓은 110/80 mmHg로 나타났다.

心臟은 中等度로 擴大되었고 胸骨左線과 心尖部에서 Ⅲ度以下の 收縮期逆流性 心雜音이 弛緩期 奔馬音과 함께 들렸다. 呼吸音은 右側에서는 正常이나 左側에서는 減少되어 있었으며 打診으로 鈍濁한 소리를 느낄 수 있었다.

頸靜脈 怒張이나 肝腫大등의 右心不全症狀은 輕한 程度였고 皮膚 青色症은 없었다.

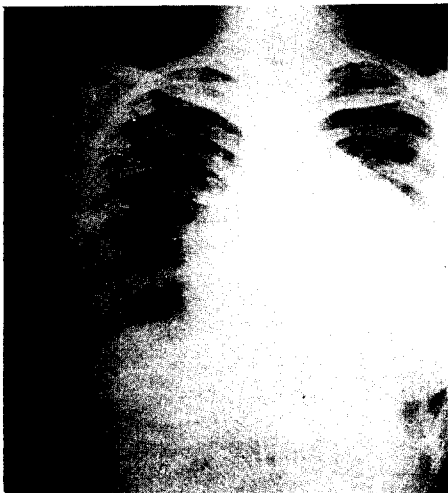


Fig. 1. Preoperative chest P-A



Fig. 2. Preoperative lateral view

一般檢査所見: 血液床은 白血球 8,850/mm³, 血色素 12.1 gm%, Hct 37%, 血沈速度 50 mm/hr, 血小板 296,000/mm³이었고 그의 肝機能, 尿, 大便, 電解質 및 出血性 素因에 대한 檢査는 모두가 正常範圍內였다.

胸部 X-線檢査: 心陰影은 箱形으로 심하게 擴張되어 心臟胸廓比率 70%程度였고 肺野의 血管陰影은 약간 減少된 듯 하였으며 左側肺 下葉部는 胸水陰影으로 가려져 있었으며, 側面像에서 胸骨後方이 가려져 있는 등 左右心室의 擴大所見을 보았다 (Fig. 1, 2).

心電圖 및 心音圖: 心電圖에서는 右房肥大와 右室肥

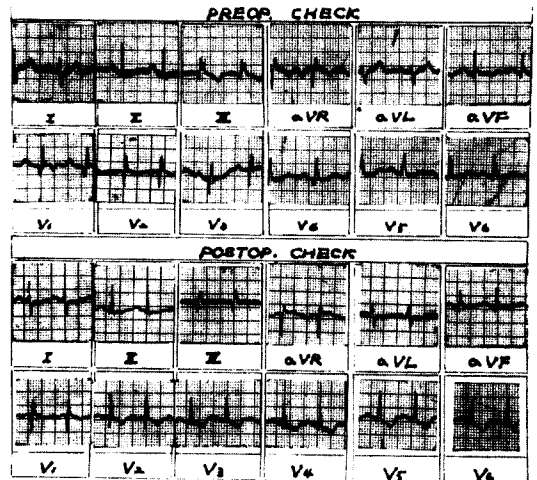


Fig. 3. Preop. & postop. EKG.

대의 所見과 不完全右脚遮斷 (Incomplete RBBB) 등을 나타냈다 (Fig. 3). 胸骨左緣과 心尖部에서 檢査한 心音圖는 收縮期 心雜音과 第二, 四音 등 奔馬音을 나타내었다 (Fig. 4).

心造影檢査: 三尖瓣機能과 右心室機能檢査를 위해 右室에서 心造影을 하던바 造影術 初期에 右心房의 陰影이 나타남으로 심한 三尖瓣閉鎖不全을 알 수 있었고 또 位置도 左側으로 偏位되어 있었다. 심하게 擴大된 右心房陰影과 三尖瓣位置移動에 따른 心房化右心室도 區別이 可能하였으며 右心系の 占有率은 全體 心臟의 約

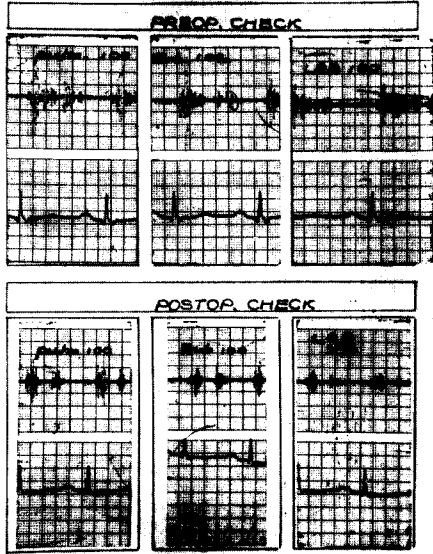


Fig. 4. Preop. & postop. phonocardiogram.

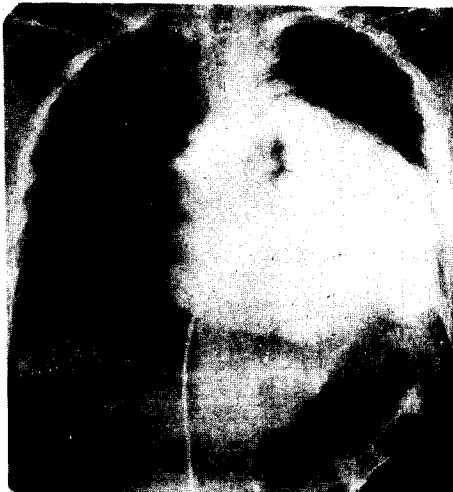


Fig. 5. Preoperative right ventriculography.

2/3 程度였다 (Fig. 5).

僧帽瓣機能을 보기 위한 逆行性 左心室造影檢査에서는 正常보다 약간 작아진 모양이었으나 機能上으로는 아무런 異常을 發見할 수 없었다 (Fig. 6).

手術 및 手術經過: 上記所見을 綜合하면 三尖瓣의 下方偏位 때문에 三尖瓣閉鎖不全優位型을 同伴한 Ebstein 기형이라는 確診下에 1979年 4月 27日 體外循環을 利用한 三尖瓣의 生體瓣置換術을 施行하였다.

手術은 插管全身麻醉下에 各種 患者狀態 監視모니터를 장치하고 나서 胸骨正中切開로 心臟을 露出し켰다. 上行大動脈에 送血管을, 上下空靜脈에 脫血管을 插入하고 Polystan 人工心肺機를 作動시켜서 直腸溫度를 30°C



Fig. 6. Preoperative left ventriculography.

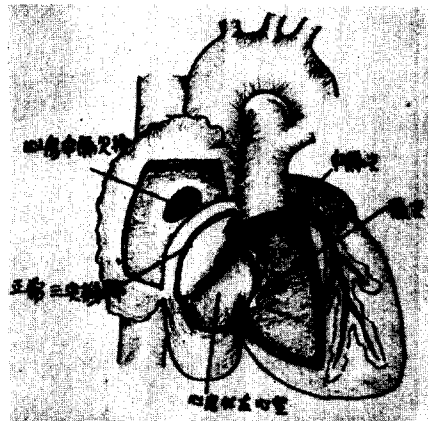


Fig. 7. Ebstein's Anomaly: displacement of tricuspid valve & PFO.

로 낮추고 난 후, 擴大된 右心房을 비스듬히 切開하였다. 正常的 3倍程度 擴大된 右心房을 통해 보이는 心房中隔의 卵圓窩 (fossa ovalis) 部位에는 15 mm × 5 mm 크기의 缺損孔이 있었고 三尖瓣中 前尖은 正常位置였으나 中隔尖은 斜面으로 또 後尖은 正常瓣輪에서 5cm 程度 後下房으로 偏位되어 있어서 明確하게 三尖瓣膜閉鎖不全의 所見을 確認할 수 있었다 (Fig.7).

手術은 轉位된 三尖瓣을 附着部 가까이에서 切除하고 瓣附着部를 正常 纖維輪에 縫合하기 위하여 여러개의 結節縫合을 瓣輪周圍를 完全히 돌면서 針絲를 걸었다. 그

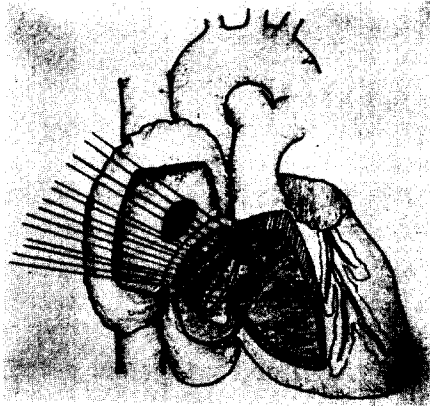


Fig. 8. After resection of tricuspid valve, interrupted sutures to tricuspid attachment point & tissue valve.



Fig. 9. After plication & tissue valve replacement & closure of PFO.

림에서처럼 通過된 針絲의 바늘끝을 生體組織으로 만든 人造瓣膜 (Hancock 29mm) 瓣輪에 縫合하여 結紮하였다. 이렇게 해서 心房化右心室을 機能上 完全히 除去하기 위한 三尖瓣輪學上 轉移術과 三尖瓣膜置換術을 同時에 施行하였다. 그후에 心房中隔缺損은 連續縫合으로 閉鎖하였고 右心房切開創을 나이롱針絲로 水平連續縫合을 하고, 上下各 靜脈遮斷을 解除하여 部分體外循環으로 正常心搏이 再生되도록 하였다. 直腸溫度 35° 5'C에서 體外循環을 中止하고 모든 送脫血管을 除去하였으며 곧 正常血壓으로 恢復되었고 다른 機能도 正常으로 돌아온 것을 確認할 수 있었다. 이때 所要된 總體外循環時間은 90分이었으며 總大動脈遮斷은 80分이었고 急性心停止劑로는 Bretschneider 溶液을 使用하였다.

開心手術直後 恢復室에서 約 5時間동안 人工呼吸機로 補助呼吸을 하고나서 無理없이 自己呼吸機能이 돌아왔고 術後 3日째에 一般檢査所見도 正常이어서 病室로 돌아왔다.

術後 9日째 皮膚縫合絲를 抜絲하였고 그 當時 胸部 X-線所見에서는 心陰影의 顯著한 減少를 나타냈고 肺血管陰影의 增加를 보여주었다 (Fig.10). 그후 再確認을 위해 右心房造影檢査를 施行하였던 바 人工三尖瓣의 位置가 아직 左側으로 偏位된 듯 보였으나 造影劑의 逆流나 狹窄등을 볼 수 없었고 右心機能도 正常이었다 (Fig.11).

人工瓣膜으로 인한 血栓塞症의 發生을 막기 위해 術後 經過에서 자주 푸로트롬빈値를 測定하였으며 本院에서는 生體瓣膜인 경우 置換術後 最少 6個月 以上 抗凝

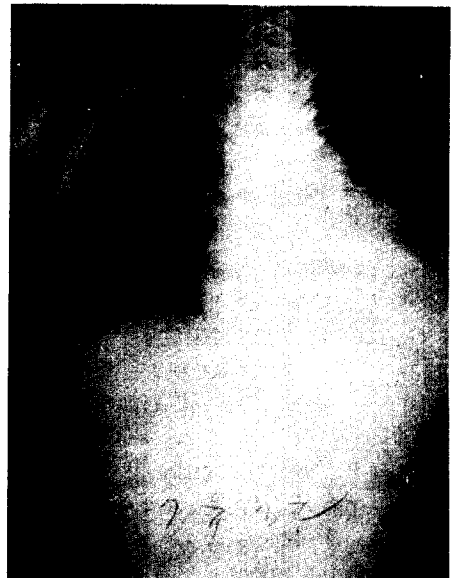


Fig.10. Postop. chest P-A: 10th

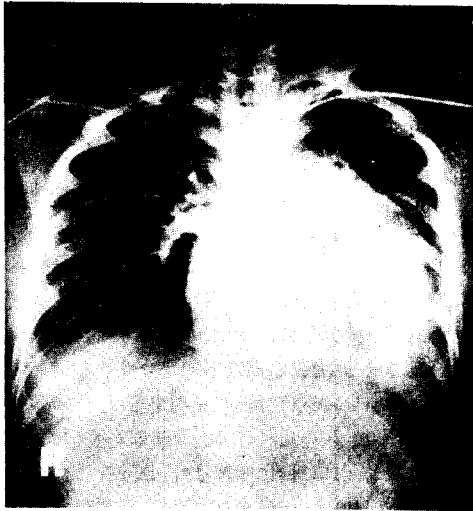


Fig. 11. Postop. right atrigraphy.

固劑인 와파린으로 프로트롬빈值를 30%内外로 調節한다.

患者는 術後 3週만에 모든 理學的 所見 및 一般檢査가 正常임을 確認하고 合併症없이 輕快退院하였다.

考 按

1886年 W. Ebstein에 의해 最初로 報告된 本疾患은 臨床的 變化가 多樣하며 그 手術適應 및 方法과 豫後에 아직 많은 問題를 갖고 있다.

發生率은 매우 드물어서 現在까지 世界的으로 數百例의 報告가 있으나 國內 報告例은 李等¹⁾, 宋等²⁾의 각 1例의 剖檢例이 있었고 手術成功例로는 宋等³⁾의 1例만이 Plication 및 三尖瓣膜置換術로 成功했다는 報告를 찾을 수 있었다. 發生頻度는 全先天性 心疾患의 1%以內이며 男女比는 비슷한 것으로 알려졌으나¹⁴⁾ 國內 報告例은 첫 剖檢例만이 男子였다.

本疾患의 基本畸形은 三尖瓣의 附着部가 三尖瓣輪口에서 右心室쪽으로 偏位되어서 생긴 것이며, 그 偏位는 後尖이 가장 甚하고 다음이 中隔尖이며 前尖의 附着은 대개 正常인 경우가 많다. 偏位程度는 輕한 경우에서부터 極甚한 때는 肺動脈瓣直下까지 移動한 症例도 있었다.

本 症例들에서도 前尖의 附着部는 本來的 纖維輪에 位置해 있었고, 中隔尖은 瓣膜基部의 前半部는 正常位置에 있었으나, 後半部는 斜線으로 下方에 偏位되어 約 5cm程度 右心室內에 位置해 있었고, 後尖은 正常에서 역시 約 5cm 下方으로 完全 偏位되어 있었다. 단지 두

症例의 差異點은 症例 I의 後尖이 약간 形成不全된 狀態였다는 것 뿐이다. 이러한 三尖瓣膜 附着部의 偏位에 따라 右心室은 心房化右心室과 機能的 右心室로 나뉘어진다.

合併畸形으로는 가장 흔한 것이 心房中隔缺損 또는 卵圓孔의 開存이며, Watson¹⁴⁾은 93名 剖檢에서 60%였다고 했고, 著者の 경우는 두 例 모두에서 볼 수 있었다. 그의 心室中隔缺損, 肺動脈狹窄, 開放性 動脈管 및 大動脈狹窄症들이 있다. 이러한 合併畸形의 要因으로는 三尖瓣膜의 機能障害, 心房化右心室의 畸異運動, 機能的 右心室의 狹窄化 및 心室壁의 菲薄化 등에 의한 血力學的 變化를 들 수 있겠다.

Ebstein 畸形에서 나타나는 症狀도 多樣하여 전혀 症狀가 없는 경우에서부터 靑色症 및 鬱血性 心不全의 症勢등까지 나타날 수 있으나 보통은 쉽게 疲勞하고 運動力이 떨어지며 不整脈등을 呼訴한다. 또 많은 경우에서는 靑色症과 手指, 足趾에 곤봉상을 보이기도 한다. 대개 이러한 症勢들은 나이에 따라 점점 심해지며 나중에 鬱血性 心不全까지 도달하게 된다.

理學的 所見은 心不全의 程度에 따라 頸靜脈膨大 및 肝, 비장의 觸知가 可能한 것이며 특히 聽診上 胸骨左緣下部에서 三尖瓣膜閉鎖不全性 收縮期雜音과 第二音의 分裂, 거기에 第三音 또는 第四音의 增強때문에 奔馬音이 들리는 때가 많다. 胸部 X-線所見에서는 右心房 및 右心室의 擴張으로 대부분 球狀 또는 箱形의 心臟擴大가 나타나며, 肺野의 血管陰影은 대개 減少되어 있다.

心電圖上 대부분 右心擴大, 完全 또는 不完全右脚遮斷등이 나타나며, 그의 上心室性 또는 心房性 期外收縮, 房室解離, 發作性 頻脈 등의 不整脈이 때로 나타나는 特徵이 있다^{7, 10)}. 특히 右心導子檢査時 心電圖의 變化에 注意해야 하며, Watson은 363名의 右心導子檢査 도중 13名의 死亡과 6名의 心停止를 集計 報告하였고¹⁴⁾, 1953年 Campbell과 1956年 Wood는 臨床症狀이 Ebstein 畸形으로 疑心되면 右心導子檢査를 施行치 말아야 한다고까지 主張하였다. 두번째 症例에서도 右心導子檢査中 甚한 上心室性 期外收縮 및 房室解離를 經驗하였다. 역시 心血管造影術時에도 注意를 要하며, 右心房 또는 機能的 右心室에서 施行하던 右心房 擴大와 心房化右心室이 初期에 造影되어 잘 觀察할 수 있으며, 造影劑가 右心房과 心房化右心室사이를 往復하는 것을 볼 수 있다.

Ebstein 氏 畸形에 대한 治療方法은 原則적으로 外科 治療의 對象이 되지만 어떤 경우는 그 時點의 生活 및 運動能力, 症狀등을 檢討해서 手術適應을 定해야 한다¹⁵⁾. Mayo Clinic 에 의한 手術適應을 보면, 中 또는 重症의 靑色症, 畸異性 塞栓症, 右心室 流出部 狹窄, NYHA class

Ⅲ 또는 Ⅳ 및 心擴大가 점차 進行될 경우 등을 들고 있고, 禁忌症으로는 잘 調節되지 않는 atrial dysrhythmia 를 들고 있으나¹¹⁾, 右心導子檢査의 危險이 높고 어려서의 手術 특히 姑息의 手術方法의 危險이 매우 높아 手術을 全的으로 贊成할 수만도 없다¹⁴⁾.

1958年 Hunter, Lillehei⁹⁾ 등은 右心室內로 偏位된 三尖瓣의 附着部를 本來의 瓣輪에 縫着하여 心房化右心室과 三尖瓣膜閉鎖不全을 除去할 目的으로 三尖瓣舉上轉移術을 試圖하였고, 그 成功例가 1964年 Hardy⁸⁾에 의해 報告된 후 많은 例가 報告되었다.

1963年 Barnard⁵⁾ 등은 人工瓣을 利用하여 三尖瓣膜置換術을 처음 報告한 以來로 많은 사람들이 같은 方法을 利用하여 成功하였고, Senoo¹³⁾ 등은 특히 Hunter-Lillehei-Hardy 術式을 施行할 수 없는 3名의 患者에서 역시 大動脈瓣膜을 利用하여 成功한 報告가 있다. 그러나 이 三尖瓣膜置換術은 우선 心臟이 正常成人만큼 자랄때까지 기다려야 한다는 點, 어떤 種類의 瓣膜을 利用할 것인가, 心房化右心室의 plication이 꼭 必要한가, 그리고 瓣膜置換時 刺戟傳導系의 損傷을 피할 수 있을 것인가 하는 點 등의 어려운 問題가 남아있다.

여하튼 다른 先天性 心疾患과 마찬가지로 Ebstein 畸形에서도 대부분 生命을 短縮하는 것만은 事實이다. Gasul⁶⁾ 등은 120例 集計에서 20歲까지 59%, 30歲까지 79%, 40歲前까지는 87%가 死亡하였다고 報告하였다.

대부분의 死因은 鬱血性 心不全에 의하며 不整脈이나 塞栓症에 의한 急死의 경우도 볼 수 있다.

結 論

高麗大學校 醫科大學 附屬病院 胸部外科에서 극히 드문 Ebstein 기형 2例에 대한 姑息의 手術 및 剖檢所見과, 根治手術 各 1例씩을 經驗하였기에 報告하는 바이다.

術前 確診은 둘 다 右心造影術에 의했으며 解剖學的 所見은 典型的인 Ebstein 기형으로 三尖瓣의 前尖은 正常位置였으나 中隔尖은 斜面으로, 또 後尖은 正常纖維輪에서 5cm程度 後下方으로 偏位되어 心房化右心室을 形成하고 있었고, 두 例 모두에서 開存된 卵圓孔이 있었다.

姑息의 手術은 Glenn 術式을 施行하였으나 곧 死亡하여 剖檢을 實施하였고 根治手術은 三尖瓣輪舉上轉移術과 生體人工瓣膜인 Hancock 29mm을 利用한 三尖瓣膜置換術을 同時에 實施하여 좋은 結果를 얻었기에 報告한다.

REFERENCES

1. 李永麟 崔永壽, 孫宜錫, 丁海源, 鄭 峻, 李東植, 洪彰義, 李寧均, 金鍾高, 李聖洙, 白承龍, 金勇一, : 心の Ebstein 氏 畸形(三尖瓣의 先天性 下方偏位), 서울醫大雜誌, 2 : 96, 1963.
2. 宋堯準, 李南洙, 金炯默 : Ebstein 氏 畸形에 對한 外科的 治療, 一例報告, 순환기, 6 : 25, 1976.
3. 송명근 : Ebstein 心畸形 手術 1例 : plication 및 三尖瓣 移植例, 大韓胸部外科學會誌, 11 : 342, 1978.
4. Adams JCL, and Hudson R : A Case of Ebstein's Anomaly Surviving to the Age of 79. Brit. Heart J. 18:129, 1956.
5. Barnard, CN, and Schrire V : Surgical Correction of Ebstein's Malformation with Prosthetic Tricuspid Valve, Surgery, 54:302, 1963.
6. Gasul, BM, Arcilla, RA, and Lev M : Heart Disease in Children: Diagnosis and Treatment, Philadelphia, 1966, J. B. Lippincott Company.
7. Hardy KL, and Roe BB : Ebstein's Anomaly, Further experience with definitive repair, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 58:553, 1969.
8. Hardy KL, May IA, Webster CA, and Kimball KG : Ebstein's Anomaly; A Functional Concept and Successful Definitive Repair, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 48:927, 1964.
9. Hunter SW, and Lillehei CW : Ebstein's Malformation of the Tricuspid Valve; Study of a case, Together with Suggestion of a New Form of Surgical Therapy, Dis. Chest, 33:297, 1958.
10. Lillehei CW, Kalke BR, and Carlson RG : Evolution of Corrective Surgery for Ebstein's Anomaly, Circulation, 35:111, 1967(Suppl. 1).
11. McFaul RC, Davis Z, Giulian ER, Ritter DG and Danielson GK : Ebstein's Malformation; Surgical experience at the Mayo Clinic, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:910, 1976.
12. Ross D, and Somerville J : Surgical Correction of Ebstein's Anomaly, Lancet, 2:280, 1970.
13. Sonoo Y, Ohishi K, Nawa S, Teramoto S, and Sunada T : Total Correction of Ebstein's Anomaly by Replacement with a Biological Aortic Valve without Plication of the atrialized Ventricle, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:243, 1976.
14. Watson H : Natural History of Ebstein's Anomaly

of Tricuspid Valve in Childhood and Adolescence; An International Co-operative Study of 505 Cases, Br. Heart J. 36:417, 1974.

15. Quoted from "Roe BB : *Ebstein's Anomaly, Gibbon's Surgery of the Chest, 3rd ed. WB Saunder Co. p. 1170, 1976*".
