

Ebstein's 畸形의 開心手術 8例

金 三 鉉*

(指導: 李寧均 教授)

- Abstract -

Open Heart Correction of Ebstein's Anomaly: A Report of 8 Cases

Sam Hyun Kim, M.D.*

(Directed by Prof. Yung-Kyoon Lee)

Ebstein's anomaly is one of the rare congenital cardiac malformation. The ideal surgical management seems controversial at present, and some problems are left unsolved in the surgical correction of this anomaly.

Between June 1978 and August 1981, eight patients with Ebstein's anomaly underwent corrective operation at Seoul National University Hospital. Two were in Functional Class II, five in Class III and one in Class IV.

All had huge right atrium, secundum type ASD and definite atrialized right ventricle. Typical Ebstein's malformation of tricuspid valve was present in all cases, but the degree of displacement and structural deformity were variable.

Seven patients were operated on by tricuspid valve replacement using tissue valves. Atrialized right ventricle was obliterated during the procedure by plication. Other one patient was operated on by plication and annuloplasty technique. ASD was closed in all cases.

Two patients died from complete A-V block immediate postoperatively, and the others have been in good conditions.

Tricuspid valve replacement using tissue valve and plication of the atrialized right ventricle seems to be a good surgical method of correction for Ebstein's anomaly.

(Addendum: The ninth case was operated on successfully with TVR & plication on November 12, 1981.)

緒 論

1866년 W. Ebstein이 처음으로 기술한 Ebstein 畸形은 비교적 드문 심장병으로 전 先天性心畸形의 약 1%를 차지하는 것으로 알려져 있다^{12,19)}. Ebstein 畸形의 基本

異常은 三尖瓣膜의 右心室內로의 下向偏在와 그 瓣膜葉의 形所不全^{5,27)}이다. 이는 대개가 後葉과 中隔葉의 異常이며 이로 인해 右心室은 近位의 소위 atrialized chamber와 三尖瓣이후의 機能的 右心室으로 구분된다. 그러나 개개의 변형 정도는 매우 다양한 것으로 보고되고 있다.

Ebstein 畸形에 대한 수술은 1960년대 初까지는 姑息의인 방법이 고작이었고 그 결과는 만족스럽지 못하였다¹³⁾. Hardy⁵⁾ 등은 1964년 下向偏在된 瓣膜葉을 본래의 瓣膜輪으로 舉上시키고 동시에 心房化한 右心室부분을 폐쇄시키는 plication and annuloplasty 術法을

*서울대학교 醫科大學 胸部外科學教室

*Department of Cardiothoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

고안하였다. 한편 이畸形에 대한 三尖瓣代置移植術은 1962년 Banard와 Schrire³⁾에 의해서 처음 시도된 이후 Cartwright⁴⁾, Lillehei⁷⁾에 이어 최근까지 여러사람들에 의해서 시행되고 있다^{6,9,15,21,22,25,26}.

Ebstein畸形은 비교적 드문 질환이고 수술치료를 받는 환자의 수는 더욱 제한되기 때문에, 대개의 보고에서 그 症例數는 많지 않다. 뿐만아니라 手術矯正시 야기되는 여러가지 問題들에 관하여 아직까지 일치된 견해를 보이지 못하고 있다.

본 서울大學校病院 胸部外科에서는 1978년 6월 이후 1981년 10월까지 8例의 Ebstein畸形에 대해서, 7例는 三尖瓣代置移植術을 1例는 Plication and annuloplasty를 시행하였다. 본 論文은 이들의 임상조건, 수술조건 및 수술방법, 수술후 경과 등을 보고함과 동시에 Ebstein畸形의 開心矯正 특히 瓣膜代置術에 있어서 제기되는 몇가지 문제들을 살펴보고자 한다.

症例 分析

1. 臨床症狀

1978년 6월, 17세 여자 환자에 첫 開心矯正術을 시행한 이후 1981년 8월까지 8명의 Ebstein畸形 환자에 대해 手術矯正을 시도하여 수술지후에 사망한 2例를 제외하고는 모두 좋은 術後經過를 보이고 있다.

性別은 남자가 4명 여자가 4명이었다. 年齡分布를 보면 5세부터 42세까지로(평균 20세) 다른 先天性心畸形 보다는 늦게 수술받게 되었음을 알 수 있는데 이는 이들의 主症狀이 비교적 늦게 나타났기 때문으로 판단된다(Table 1).

主症狀은 운동시 呼吸困難과 青色症으로, 모든 환자가 운동에 따른 呼吸困難을 호소하였다. 青色症은 7例

에서 관찰되었는데, 5例는 일견해서 中等度 이상의 청색증을, 2例는 輕微한 末梢部青色症을 나타내었다. 청색증이 있는 모든 환자에서 鼓指(clubbing of finger)를 볼 수 있었다. 心不全의 증상은 단지 2例(case 1, case 8)에서만 분명하였다. 3명의 환자가 빈번한 發作性速脈을 호소하였는데 그들 모두가 수술전 心電圖검사 에서 Type B의 W-P-W syndrome을 보였다. 그중 Case 2와 case 7은 심한 發作性速脈으로 일시적인 失神을 경험하였으며 타 병원에서 electric defibrillation 등의 응급처치를 받은 病歷이 있었다. 그외의 증상으로는 피로감, 빈번한 上氣道感染症이 있었고 환자들의 發育狀態는 대체로 정상이었다. NYHA에 의한 機能分類는 2例가 Functional Class II, 5例가 Class III, 그리고 1例가 class IV에 해당하였다.

전예에서 공통적으로 Grade II~IV/V의 비교적 부드러운 收縮期心雜音이 좌측 胸骨緣의 下部에서 또는 보다 側方의 좌측 前胸部에서 들렸으며 2例에서는 擴張期心雜音도 들을 수 있었다. 그외의 理學的 所見은 전술한 青色症 및 鼓指외에는 특기할 만한 것이 없으나 case 1과 case 8에서는 肝이 2橫指씩 축적되었고 下肢의 浮腫도 관찰되었다.

2. 手術前 各種 檢査所見

血液化學檢査, 尿檢査등에서 특기할 것은 없고 血色素値는 14.2~22.4gm%(평균 17.3gm%)사이였다.

胸部 X-線撮影상 전 예에서 心肥大를 나타냈고(C/T ratio 52~77%) 그 대부분이 중등도 이상이였다(Table 2). 肺野의 血管狀은 1例를 제외한 모든 환자에서 감소된 소견이였다. X-線撮影상 특징적인 심장의 모양 즉, 右心緣의 팽배, ballon-shaped 心肥大, 좁은 vascular pedicle을 보인 환자가 많았으며(Fig. 1) 여기에

Table 1. Case Summary

Case	Date of op. (month/yr)	Sex	Age	Cyanosis	Paroxysmal Palpitation	Dyspnea on Exertion	Symptoms & Sign					Final Diagnosis	Result
							Heart Failure	Hb (gm%)	Onset of major sx.	NYHA Class			
1	6/78	F	17	++	-	+	++	20.3	6	"	III	Ebstein+ASD	I
2	3/79	F	18	+	++	+	-	16.0	10	"	III	"	Expired
3	5/79	M	26	++	++	+	-	22.4	18	"	III	"	I
4	11/79	F	20	+	-	+	±	18.3	3	"	III	Ebstein+ASD+PS	I
5	3/81	M	8	±	-	+	-	14.7	6	"	II	Ebstein+ASD	Expired
6	4/81	M	5	±	-	+	-	14.2	1	"	III	Ebstein+ASD+PS	good
7	6/81	M	25	-	++	+	-	15.5	18	"	II	Ebstein+ASD	good
8	8/81	F	42	+	+	+	++	17.0	30	"	IV		fair

Table 2. Preoperative Chest X-ray & EKG

Case	Chest X-ray		rhythm	P-wave	EKG	
	C/T ratio (%)	Pul. vascularity			Axis	Other findings
1	65	→	Sinus rhythm	RAE	N.	Incomplete RBBB.
2	70	↓	"	Normal range*	N.	W-P-W**
3	69	↓	"	RAE	LAD	W-P-W, LVH
4	62	↓	"	Normal range	RAD	Complte RBBB
5	70	↓	"	RAE	RAD	Complete RBBB, 1° A-V block
6	77	↓	"	RAE	RAD	Complete RBBB, 1° A-V block
7	52	↓	"	Normal range	LAD	W-P-W
8	68	→ or ↓	Atrial fibrillation	f-wave	N.	Complete RBBB, Aberrant conduction

* P-wave ≤ 2mm in lead II

** W-P-W syndrom obscured the diagnosis of RBBB.

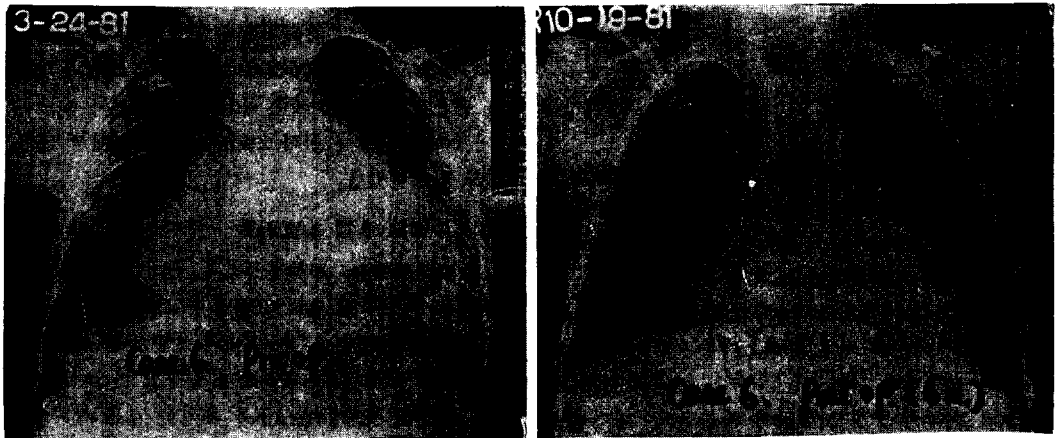


Fig. 1. Pre & Post Op. Chest film. (Case 6)

Preop. film shows marked cardiomegaly with typical cardiac contour of Ebstein's anomaly. Pulmonary vascularity is decreased.

Postop. film shows decrease in cardiac size.

肺血管陰影이 減少된 모습등은 임상증상과 함께 생각할 때에 Ebstein畸形을 의심케하기에 충분하였다. 그외에 pericardial effusion, trilogly, mitral heart disease 등의 진단도 의심케 하였다.

心電圖檢査에서 1例은心房細動을 나머지는 모두 洞律動을 보였다. 그들의 P-波는 4例에서 右心房의 擴張을 시사하였고 3例은 정상범위이었다. Type B의 W-P-W syndrome이 3例에서 있는 것은 특기할 만하다 (Fig. 2). 完全 또는 不完全右脚블록이 5例에서 관찰되었다. 나머지 3例은 W-P-W syndrme例의 소견으로 인해 右脚블록이 不顯(masking)되었다고 생각되는데 그들에서도 術後 W-P-W의 소견이 사라졌을때에는 右

脚블록의 소견이 나타났다(Fig. 3). 2例에서 1°A-V 블록이 있었으며 QRS軸은 고루 분포하였다.

전例에서 超音波心音響圖檢査를 실시하였다. M-mode echo에서 삼첨판의 閉鎖가 승모판의 閉鎖보다 지연되고 우심방 또는 우심실로 생각되는 부분의 확장, 心室中隔의 逆行性運動이 관찰되어 Ebstein畸形을 생각케 하였다. Sector scan을 시행한 例에서 삼첨판이 승모판 보다 훨씬 아래쪽 즉 右心室內로 下向偏在되어 있는 모습을 볼 수 있었다(Fig. 4).

모든 환자에서 右心導子檢査와 心血管造影術을 시행하여 확진하였다(Table 3). 心導子檢査에서의 壓力測定을 보면 肺動脈瓣狹窄症이 同伴되었던 2例를 제외하

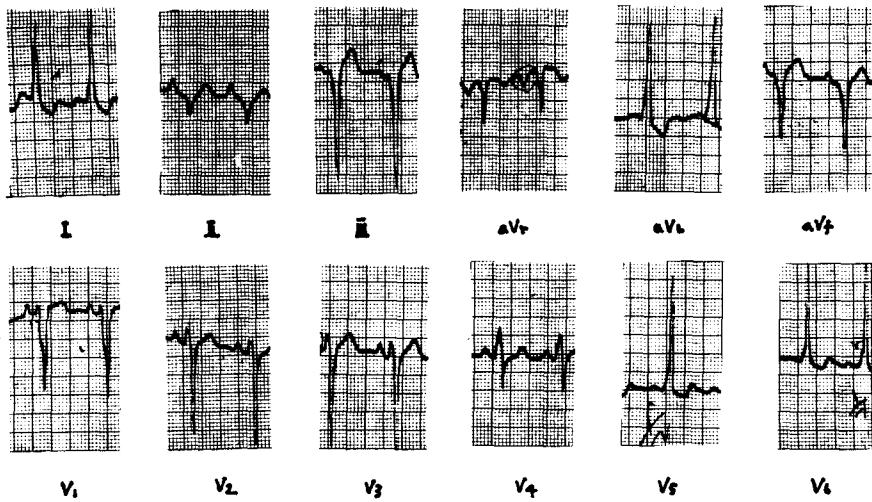
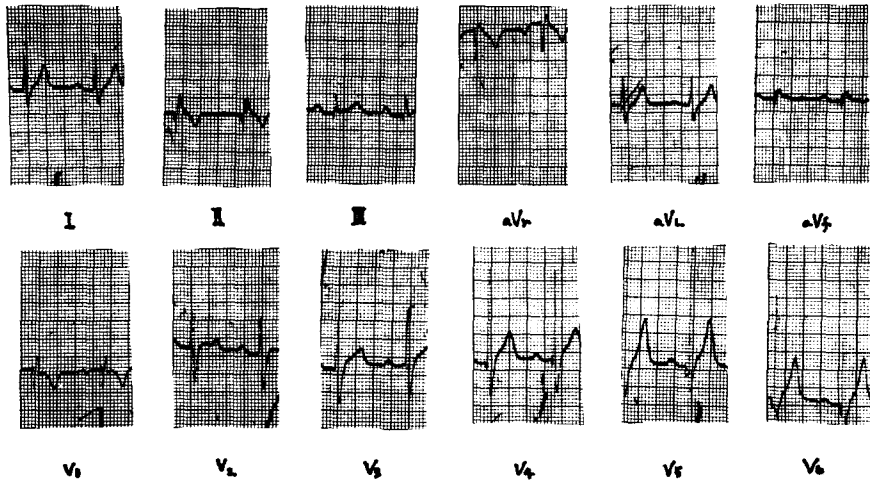


Fig. 2: Preop. EKG (Case 3)
Sinus rhythm, tall P-wave, abnormal delta wave (negative in V_{1-3} : Type B W-P-W)
positive in V_{4-6})



CASE 3. POST OP. EKG

Fig. 3. Postop. EKG (Case 3)
Sinus rhythm, P-wave normal, I-A-V block, Incomplete RBBB, No abnormal delta wave.

고는 右心室의 收縮期壓은 정상 또는 약간 증가되었으며 擴張末期壓(enddiastolic pressure)은 모두 정상이었다. 心房性的 壓力곡선이 카테타 경과중 혈선 下部에서 까지 추적되었는데 이는 atrialized right ventricle의 존재에 의한 것이었다. 右心房의 압력은 2例를 제외하고는 모두 정상범위에 속하였고 三尖瓣閉鎖不全에서 볼수 있는 특징적인 壓力커브는 나타내지 않았다. 7例에서 카테타가 心房中隔缺損을 통하여 右心房에 도달하였다. 산소飽和度測定에서 보면 前例에서 心房中隔缺損을 통한 R→L선트 또는 Bidirectional선트의 소견이었고 그 경

우에도 R→L선트가 우세하였다. 動脈血의 산소飽和度는 64.5%~91.4% 사이였다.

心血管造形術 특히 최근의 수술例들에서는 cineangiogram로서 보다 정확하게 그 구조를 볼 수 있었는데 그들의 소견을 종합하면 다음과 같다. 1) 거대한 右心房, 2) 心房中隔缺損을 통한 左心의 조영 3) atrialized chamber의 존재, 그것의 逆行性運動 모습 4) 下向偏在한 三尖瓣葉의 陰影 5) 造影劑의 右心房으로의 逆流과 右心室로의 流入遲延등이다(Fig. 5). case 4와 case 6에서는 심한 肺動脈狹窄과 폐동맥의 狹窄後擴張의 모습이

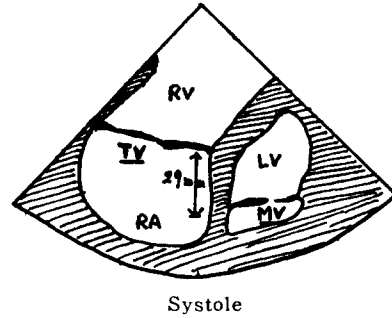
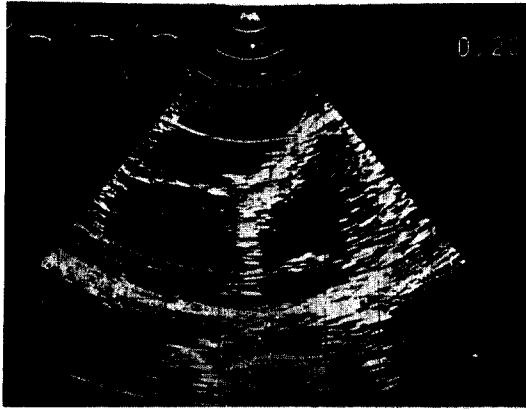


Fig. 4. Cross-sectional Echo. (Case 7)
 Apical 4 chamber view : distance between mitral valve echo and tricuspid valve echo is 29mm.
 (Normal <a few mm)
 (Ebstein's $\geq 14\text{mm}$) ref. 29

Table 3. Cardiac Catheterization Data

Case	O ₂ Saturation (%)					Systemic artery	Pressure (mmHg), max/min (mean)			
	VC	RA	RV	LA	LV		RA	RV	PA	LA
1	49.3	59.2	8.5	•	•	64.5	8/0	14/2	•	•
2	77.0	79.0	79.5	91.3	91.4		a=16 v=6 (3)	36/0/3		$\bar{4}$
3	73.7	75.6	78.2	•	•	82.8	7/4	36/-3/6	38/16	$\bar{12}$
4	69.4	71.3	76.4	83.4	81.2	81.4	a=10 v=4 (4)	•	•	6
5	71.6	75.0	76.0	93.8	89.5	•	a=5 v=4 (0)	25/-6/0	22/5	$\bar{0}$
6	76.6	77.9	78.6	85.4	88.4	•	a=15 v=18 (8)	136/0/8	•	$\bar{10}$
7	-----	-----	-----	-----	-----	-----	$\bar{7}$	32/2	$\bar{15}$	$\bar{5}$
8	65.2	64.5	61.0	•	78.7	•	$\bar{12}$	20/0/5	•	$\bar{12}$

분명하였다.

3. 手術所見 및 手術方法

이상의 소견을 종합하여 Ebstein畸形과 心房中隔缺損, 그리고 case 4와 case 6에서는 Pulmonic stenosis 합병의 진단으로 開心矯正術을 시행하였다. 胸骨正中切開로 開胸하였으며, 수술중 체온은 28~30C°를 유지하고 Bretschneider cardioplegic solution을 사용하여 心筋보호를 기하였다.

상당량의 心囊液이 2例에서 있었으며 右心房은 모든 手術例에서 커져 있었다. 右心室의 近位部 外側은 모두가 bulging, 확장되어 있었고 그 벽의 두께는 얇아져 있어 右心室의 遠位部와는 구별이 분명하였다. 그 크기

는 다양하여 2cm의 폭에서 右心室 外緣의 3/5에 달하기도 하였다. 그리고 이 부분의 수축은 右心室의 遠位部에 비해서 약해 보였다. 右心房을 切開하여 수술을 진행하였다. 全例에서 2차형의 心房中隔缺損이 있었다. 심방 중격 결손은 連續逢合으로 閉鎖시키었다. 본래의 瓣膜輪은 확장되어 있었으며 前葉은 모두 瓣膜輪에 붙어 있었으나 後華과 中華은 瓣膜輪보다 아래 쪽의 右心室壁에 붙어 있었다. 각각의 瓣膜葉의 크기와 변형 정도는 다양하여 case 2는 中隔華이 존재치 않았으며 case 1, 3, 8의 中隔葉과 後葉은 발육이 심히 불량하였다. 前華의 크기 역시 case 2, 3에서는 충분치 못하여 보였다. case 4, 5, 6 그리고 case 7에서는 瓣膜葉의 변형은 심하

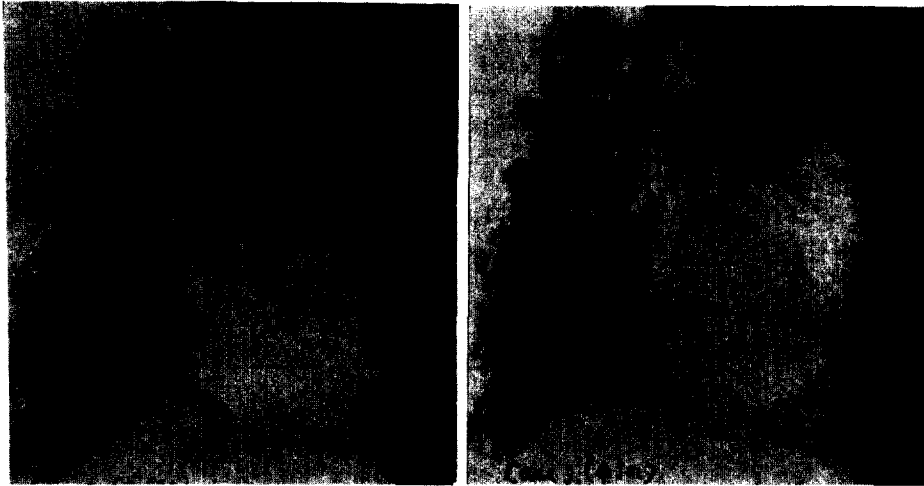


Fig. 5. Right ventriculography, lateral view (Case 3)

Visualization of huge right atrium and atrialized chamber.

In early film, right ventricular outflow track was not visualized. Faint visualization of left atrium.

In late film, visualization of functioning right ventricle and pulmonary trunk. Stasis of dye in right atrium.

Table 4. Main Operative Finding

Case	ASD size (cm)	Atrialized chamber (cm)	Variations in valve deformity	Other findings
1	1.5 x 1.5	+	Post. & septal: primitive	
2	2 x 1.5	+(2/5 Rt. Vent)	Septal: absent, Ant: also hypoplastic	
3	1.5 x 1.5	+(3/5 Rt. Vent)	Septal: primitive, Ant: also poorly developed	
4	4 x 5	+	Usual form*	Valvular PS, Persistemt LSVC
5	1.5 x 1	+(2 cm)	/	
6	2 x 1.5	+(2 cm)	/	Valvular PS, Pericardial effusion
7	3 x 4	+(5 cm)	Minimal valve deformity	
8	3 x 1	+	Septal: primitive, Post: hypoplastic	Pericardial effusion

* Usual form: Spiral downward attachment of post. & septal leaflets with mild leaflet hypoplasia and large ant. leaflet on true annulus.

지 않았다(Table 4).

三尖瓣膜代置移植術을 시행한 7에에서 변형된 삼첨판과 乳頭狀筋등의 瓣膜下組織을 절제해내고 atrialized chamber를 plication하기 위한 interrupt mattress sutures를 우심실벽과 실제의 瓣膜輪사이애 넣고 그것을 이용하여 解剖學的 瓣膜輪에 組織瓣膜을 移植하였다.

사용한 人工瓣膜은 조직瓣膜으로 Carpentier-Edwards, Hancock, Ionescu-shiley 판막등이다. 그 크기는 29 mm~35mm로 비교적 큰 것을 이식할 수 있었다(Table 5). case 7은 증상이 경미하였을 뿐아니라 瓣膜의 변형도 심하지 않아 瓣膜移植을 하지 않고 Hardy등의 術法인 Plication and annuloplasty를 시행하였다. 그리고

Table 5. Operation Procedure

Case	Op. Procedure	Used valve (size)
1	Primary closure of ASD, plication & TVR.	C-E 33mm
2	" & TVR.	Hancock 35mm
3	" & TVR.	I-S 33mm
4	" & TVR, Transarterial pul. valvulotomy.	I-S 33mm
5	" & TVR.	I-S 33mm
6	" & TVR, Transarterial pul. valvulotomy.	I-S 29mm
7	Primary closure of ASD, plication of atrialized R.V and annuloplasty.	•
8	Primary closure of ASD, plication & TVR.	I-S 33mm

C-E : Carpentier-Edwards

I-S : Ionescu-Shiley

瓣膜輪을 보다 적합한 크기로 줄이기 위해 前葉과 後葉 사이에 추가적인 瓣膜輪成形術을 시행하였다. 瓣膜移植을 시행한 患者들 全例에서 심낭봉합직전에, 수술 후에 야기될 수 있는 不整脈에 대비하여 右心室의 心筋에 temporary pacemaker wire를 부착하였으며 case 8에서는 수술완료를 완전房室블록이 나타나 permanent unipolar myocardial electrode를 역시 우심실심근에 부착시켜놓았다.

4. 手術後 經過와 手術成績

8例의 手術例中 2例(case 2, case 5)는 手術完了時 또 手術당일 死亡하였다(手術死亡率 25%). case 2는 右心室 봉합시 完全房室블록(complete A-V block)에 이은 心室細動이 나타나 蘇生되지 않고 死亡하였으며, case 5는 역시 수술직후 完全房室블록이 나타나 여러 가지 노력에도 불구하고 術後 11시간만에 사망하였다.

case 8에서도 수술완료시 完全房室블록이 나타났으나 temporary external pacemaker로 유지하다가 術後 2週에 수술시에 심어놓은 electrode를 이용하여 上腹部 皮下에 generator를 埋植하였다.

生存例 전부에서 수술후 곧 青色症이 사라졌고 X-線撮影상 심비대의 정도도 점차 감소하였다(Fig. 2). 수술후 경과는 대체로 순조로웠으나, case 8은 low cardiac output syndrome 및 鬱血性心不全症이 계속되다가 術後 9일째부터 急性腎不全症이 併發하여 상태가 나빠지만 적절한 치료와 조치로서 호전되어 퇴원하였다. 수술 후 회복기에 Table 6과 같이 다양한 律動不整이 나타났으나 적당한 抗不整脈劑의 투여, digitalis 투약中斷, 또는 일시적 pacemaker의 작동등으로 극복되어 퇴원즈음 또는 follow up시의 심전도상에서 모두 洞律動으로 돌아 왔다. case 8의 permanent pace maker는 좋은

Table 6. Post Op. Dysrhythmia

Case	Early post op. period	Follow-up period
1	PAC, PVC, A. flutter \bar{c} varying degree A-V block (POD 2wks-3ms)	Sinus rhythm
2	Complete A-V Block, Ventricular fibrillation	•
3	PAC \bar{c} aberrant conduction, A. fibrillation (POD 2wks-1m)	Sinus rhythm, no W-P-W
4	Uneventful except occasional PVC, PAC.	Sinus rhythm
5	Complete A-V block.	•
6	A-V dissociation, Sinus rhythm, 2° A-V block	Sinus rhythm
7	Sinus rhythm, PAC, PAT.	Sinus rhythm \bar{c} W-P-W
8	Complete A-V block \bar{c} idionodal rhythm, PAT	Permanent pacemaker* (Well functioning)

PAC : premature atrial contraction

PVC : premature ventricular contraction

PAT : paroxysmal atrial tachycardia

* 2 weeks postoperatively, generator implantation

機能을 보이고 있다. 術前에 W-P-W syndrome의 심전도 소견이 있던 환자중 case 2는 수술직후 사망하였으며 case 3은 수술후에 W-P-W syndrome의 소견이 소실되어 2년 6개월의 follow up 기간중 변함이 없고 發作性速脈의 증상도 없었다(Fig 3). 한편 Case 7에서는 수술후 심전도상 W-P-W syndrome이 없어졌으나 1주일만에 다시 나타났다. 수술시 이들 非正常電導路에 대한 手術的遮斷은 epicardial mapping이 불가능하여 시행하지 못하였다.

瓣膜移植手術을 받은 환자들은 1년~1년 6개월의 抗凝固療法을 실시하였다. 현재 抗凝固療法이 끝난 case 1, 3, 4는 아무런 투약없이 Functional Class I의 좋은 상태이며 나머지 환자들은 계속 외래로 follow up하고 있다.

考 察

Watson¹³⁾은 세계 각지에서의 Ebstein畸形환자 505예를 집계 보고하였다. 그의 보고에서 보면 1세미만이 35예 1세~25세가 403명(80%) 25세 이상이 67명(13%)이었고, 또 1세~25세 환자의 70% 25세이상 환자의 60%가 Functional class I 또는 II에 속하였으며 수술받은 57명중 31명(54.4%)이 수술로인해 사망하였다. 한편 Vaccal¹⁾, Kumar등¹¹⁾의 보고에서 수술받지 않은 환자의 평균 수명은 각각 23세, 13세이었다. Watson¹³⁾ McFaul등¹⁶⁾은 Ebstein畸形의 手術適應으로 첫째, Functional Class III이상 두째, 1) 중등도 이상의 靑色症 2) 심방중격 결손을 통한 逆行性栓塞症의 병력 3) 漸進的인 心肥大 4) Woff-Parkinson-White syndrome에 의한 不應性 心房不整律動(refractory atial dysrhythmia)등을 들었다. 본보고의 8례중 6례는 class III 또는 IV에 해당하였고 2례(case 5, case 7)는 class II에 해당하였다. 그러나 case 5는 心肥大가 심하였고 case 7은 W-P-W syndrome으로 인한 發作性速脈을 자주 경험하였고 elec-trical defibrillation이 필요한 적도 있었다.

Ebstein畸形의 기본적인 형태는 서론에서 밝힌바와 같이 三尖瓣의 後葉과 中隔葉이 解剖學的 瓣膜輪에 붙어 있지 않고 右心室바로 下向偏在되어 있는 것으로, 그로인하여 右心室은 血力學的으로 장애가 될수 있는 近位部의 atrialized right vertricle과 下向偏在된 삼첨판 이후의 機能的 右心室으로 구분된다^{10, 27)}. 그러나 前葉을 포함한 각 瓣膜葉의 크기와 변형정도, 乳頭狀筋등의 瓣膜下組織의 배열상태, atrialized right, ventricle의 크기와 수축성 또 機能的 右心室의 크기와 수축력등의 구

체적인 형태는 다양하게 보고되고 있다^{8, 9, 15, 18, 20, 24)}. 따라서 환자의 증상을 나타내는 血力學障得의 主要原因이 무엇인가? 하는 문제에 대해서도 견해가 엇갈린다^{1, 3, 5, 6, 8, 10, 15, 19)}. 그들은 1) 三尖瓣의 변형으로 인한 閉鎖不全 또는 狹窄 2) atrialized chamber의 존재와 그것의 逆機能的 운동으로 右心房의 血液流出이 방해될 3) 機能的 右心室容積의 감소 4) 三尖瓣 前葉 또는 瓣膜下組織의 異常구조가 右心室流出路을 閉鎖시킴, 등을 들고 있다. 그러나 이상의 어느 한 要素가 원인이 되기보다는 해부학적 구조와 변형정도에 따라 다양하게 그리고 복합적으로 작용할 것이다. 따라서 Ebstein畸形의 矯正術은 다음과 같은 目的하에 이루어져야 한다^{9, 22)}. 즉 1) 三尖瓣의 解剖學的 位置로의 再配置 2) 삼첨판의 competency 유지 3) 機能的 右心室의 血力學的 機能的 호전 4) 心房間 선트의 교정등이다. Ebstein畸形에 대한 수술로는 Glenn op.와 같은 姑息의 방법에서 부터 Fontan²³⁾術에 이르기까지 다양하게 시도되었으나 Hardy등의 術法이나 三尖瓣代置移植術로 手術矯正을 시도함이 보통이다.

Hardy등⁹⁾(1964)은 확장되어 얽여져 있는 atrialized right ventricle의 逆機能的 운동이 가장 중요한 障碍要素이며, 삼첨판의 기능은 그것이 解剖學的 위치로 學上 되었을때 後葉 및 中隔葉의 변형에도 불구하고 前葉만으로도 충분히 機能한다고 주장하면서, 下向偏在된 瓣膜葉을 실제의 瓣膜輪에 學上시키고 그 과정에서 atrialized chamber를 血流通路에서 배제시킬수 있으며 동시에 넓어져 있는 瓣膜輪을 좁혀주는 Plication & annuloplasty術法을 발표하였다.

한편 Banard와 schrire³⁾(1962)는 삼첨판의 변형으로 인한 閉鎖不全과 機能的 右心室의 크기 감소가 주원인이라고 생각하고 解剖學的 瓣膜輪에 人工瓣膜을 移植하였다. 또 Cartaright⁴⁾ Lillehi⁷⁾는 기형적으로 下向偏在되어 있는 삼첨판을 제거하고 그 자리에 人工瓣膜을 이식하였다. Bahnsen등⁸⁾(1965)은 Hardy등의 理論에는 공감하나 환자에 따라서는 瓣膜葉의 심한 변형과 瓣膜下組織의 非正常的 構造와 排列로 인해서 Hardy의 術法을 적용하기가 곤란할 수 있다는 점을 들었고 이것이 Ebstein畸形에 대한 三尖瓣代置移植術의 理論的인 根幹이 되었다. 문헌상에 보고되어 있는 Ebstein畸形의 手術治驗例는 대부분이 瓣膜移植術에 관한 것으로 이는 아마도 수술예가 증가함에 따라 畸形의 多樣性을 인식하게 되었고 人工瓣膜 model의 개발을 비롯하여 일반적으로 판막이식에서 야기될 수 있는 여러문제점의 해결에 많은 진전이 있었기 때문이 아닌가 생각된다.

본 보고의 手術例에서 瓣膜의 변형이 아주 경미한 case 7을 제외하고는 모든 例에서 組織瓣膜을 사용하여 三尖瓣代置移植術을 시행하였고 동시에 그 과정에서 plication을 시행하였다. 瓣膜移植術을 시행할때에 atrialized right ventricle을 반드시 plication하여야 하는가의 문제에 대해서도 의견이 엇갈려 있다. Plication을 하지 않는 술자들은^{15,25,28}) 機能的 右心室의 容積을 유지하기 위해서 또는 일단 解剖學的 위치에 人工瓣膜이 代置되면 atrialized right ventricle이 右心室로서의 기능을 회복할 것이라는 見解에서 plication을 하지 않았다. 한편 Hardy등⁵), Timmis등⁹)은 人工瓣膜代置移植術을 시행하더라도 반드시 plication을 하여 그로인한 血力學障礙를 제거해야 한다고 주장하였다. 한편 다른 術者^{16,17,21})들은 atrialized chamber의 크기와 벽의 두께 機能的 右心室의 크기등을 고려하여 결정할 문제라고 하였다. 본 手術例에서 atrialized chamber가 팽배 확장되어 機能的 右心室과는 완전히 구별된 뿐 아니라 그 수축정도가 약하기 때문에 전 例에서 plication을 실시하였다. 心房中隔缺損 위치에 대하여 Lillehei⁷)는 術後의 low cardiac output syndrome이나 右心不全症의 우려로 delayed closure를 주장하였고 術者²¹)에 따라 부분적인 봉합을 시행하기도 하였으나, 右心室의 기능이 아주 저하되어 있지 않음은 手術後에 심방중격을 통한 除壓效果는 不必要할 뿐 아니라 그를 통한 逆行性塞栓症, 動脈血의 低酸素症을 방지하기 위해서 심방중격결손 부위는 반드시 봉합폐쇄하여야 한다^{10,15,22}).

Ebstein畸形은 다른 어떠한 심장기형에서 보다는도 不整脈의 발생빈도가 높아 手術前 검사시나 手術시 또는 手術後에 갑자기 致命的인 不整脈이 나타나는 경우가 많다^{11,14,18}). Watson¹³)은 363例의 心導子檢査中 13명의 死亡과 6명의 일시적인 心停止를 보고하였다. 手術後에 나타나는 不整脈중 가장 심각한 것은 完全房室불록으로 Ebstein畸形에 대한 어떠한 手術矯正時에도 그 위험성이 따른다¹⁴). 三尖瓣代置移植術을 시행할 때에 房室結節 또는 His bundle에 손상을 주어 心불록이 유발되 쉽다. 따라서 많은 術者들은^{3,9,22,25}) 人工瓣膜을 中隔葉이 위치하는 쪽으로는 房室境界에 부착시키지 않고 冠狀靜脈洞의 위로 右心房의 벽에 다 고정시키는 방법으로 手術하였다. 그러나 그러한 術法은 冠狀靜脈洞이 右心室로 流出되게 되며 또 右心房의 일부가 右心室內에 위치하게 되어 血力學的 觀點에서 문제가 있을 수 있다^{14,15}). 본 術例에서는 정확한 解剖學的 瓣膜輪 位置에다가 心電導路의 손상을 피하기 위해 조심하면서 人工판막을 고정시켰었다. 3例에서 完全 房室불록이 생겨 2例는 사망하였고

1例는 permanent pacemaker의 사용으로 해결되었다. 手術後에 一時的으로 心불록이 오기도 하는데 이것에 대처하기 위해서 본 例들에서와 같이 手術중로서 心筋에 電極을 고정시켜 놓는 것이 좋다⁹).

Ebstein畸形의 10~30%^{11,12,13})에서 심전도상 W-P-W syndrome이 동반된다. 이들은 대개가 Type B로 W-P-W syndrome에 의해 여러 종류의 心房性 不整律動이 잘 생기고 그로인한 不應性速脈(refractory tachycardia)이 있으면 手術適應이 된다. 이때 W-P-W syndrome을 야기하는 非正常電導路를 手術적으로 遮斷함으로써 장기적인 결과는 물론 術後의 급작스러운 사망을 예방하는데 도움이 된다^{18,25}). Kent fiber등의 非正常電導路를 찾기 위해서는 electrophysiological study와 手術시에 epicardial mapping이 필요한 것은 물론이다. 본 例중 W-P-W syndrome으로 심한 증상이 있었던 환자에서 mapping이 불가능하여 非正常電導路의 手術적 遮斷을 시행할 수 없었는데 앞으로 이 문제에 대한 해결이 가능할 것으로 기대된다.

문헌상에 보고되는 Ebstein畸形에 대한 手術矯正 성적은 대체로 양호하다. Watson의 보고에서는 三尖瓣代置移植術을 받은 31명중 14명이 사망하여 45%의 手術 사망율을, Mayo clinic¹⁶)에서는 5명의 瓣膜移植 환자중 4명의 사망을 보고하였으나 그후 Senoo등¹⁵), Jugdutt등¹⁷), Bove등²²)에서는 症例數는 많지 않지만 手術사망은 없었다. Barbero-Marcial²¹)등은 13년간 20명의 Ebstein기형 환자에 대한 三尖瓣代置移植術을 보고하였는데, Starr 人工瓣膜으로 手術한 10명중 3명, dura-mata組織瓣膜으로 移植한 10명중 1명이 사망하였다. Shigenobu²⁵)등은 9년간에 걸쳐 11명의 환자에게 disc valve를 사용하여 手術하였는데, 1명의 手術死亡과 나머지 환자에서 양호한 長期成績을 보고하였다.

結 論

1. 서울大學校 胸部外科學敎室에서 1978년 6월 이후 1981년 10월까지 Ebstein畸形 8例에 대한 開心矯正術을 시행하였다.

2. 8例 전부에서 心房化한 右心室이 분명하였고 典型的인 三尖瓣膜葉의 不向偏在를 보였으나 그 변형정도는 多樣하였다. 전例에서 2次型的 心房中隔缺損이 있었고 2例에서는 肺動脈瓣狹窄症을 동반하고 있었다.

3. 7例는 組織瓣膜을 사용하여 三尖瓣代置移植術을 시행하였으며 心房化한 右心室 부위는 모두 plication하였다. 판막의 변형이 심하지 않은 1例는 plication 및

瓣膜輪成形術을 시하였다. 모든 例에서 心房中隔缺損을 縫合閉鎖하였다.

4. 手術死亡은 2例로(手術死亡率 25%) 그 原因은 完全房室불록이었다. 나머지 환자는 최장 3년 4개월의 追視동안 좋은 상태를 보이고 있다.

5. 본 教室에서 비교적 짧은 기간에 경험한 7例의 三尖瓣代置移植術의 결과는 비교적 양호하였으며, 心불록에 대한 연구와 pacemaker의 活用으로 더욱 좋은 성적을 얻을 수 있을 것으로 생각된다.

(追加 : 1981년 11월 12일 제 9例로서 8세 남자환자에 대한 三尖瓣代置移植術과 plication이 成功的으로 實施되었다).

REFERENCES

- Vacca, J.B., Bussmann, D.W., Mudd, J.E.: *Ebstein's anomaly: complete review of 108 cases. Am. J. Cardiology* 2:210, 1958.
- Hunter, S.W., Lillehei, C.W.: *Ebstein's malformation of the Tricuspid Valve: Study of a case with suggestion of a new form of therapy. Dis. chest* 33:297, 1958.
- Barnard, C.N., Schrire, V.: *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. Surg.* 54:302, 1963.
- Cartwright, R.S., Smeloff, E.A., Blake, J.R., Fong, W., Huntley, A.C., Caylor, G.G.: *Total correction of Ebstein's anomaly by means of tricuspid replacement. J. Thorac. & cardiovas. Surg.* 47:755, 1964.
- Hardy, K.L., May, I.V., Webster, C.A., Kimball, K.G.: *Ebstein's anomaly; A Functional concept and successful definite repair. J. Thorac. & cardiovas. Surg.* 48:927, 1964.
- Najafi, H., Hunter, J.A., Dye, W.S., Javid, H., Julian, D.C.: *Ebstein's malformation of the tricuspid valve; Surgical management. Ann. Thorac. Surg.* 4:334, 1967.
- Lillehei, C.W., Gannon, P.G.: *Ebstein's malformation of the Tricuspid valve - Method of surgical correction utilizing a ball-valve prosthesis and delayed closure of atrial septal defect. Circul.* 31; Suppl 1:9, 1965.
- Bahnon, H.T., Bauersfeld, S.R., Smith, J.W.: *Pathological anatomy and surgical correction of Ebstein's anomaly. Curcul.* 31; Suppl. 1:3, 1965.
- Timmis, H.H., Hardy, J.D., Watson, D.G.: *The surgical management of Ebstein's anomaly. J. Thoracic & Cardiovas. Surg.* 53:385, 1967.
- Hardy, K.L., Roe, B.B.: *Ebstein's anomaly-further experience with definite repair. J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 58:553, 1969.
- Kumar, A.E., Fyler, D.C., Miettinen, O.S., Nadas, A.S.: *Ebstein's anomaly-clinical profile and natural history. Am. J. Cardiology*, 28:84, 1971.
- Bialostozky, D., Horwitz, S., Espino-Vela, J.: *Ebstein's malformation of the Tricuspid valve. A Review of 65 cases. Am. J. Cardiology.* 29:826, 1972.
- Watson, H.: *Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in children and adolescence. British Heart Journal.* 36:417, 1974.
- Roe, B.: *Ebstein Anomaly; Gibbon's Surgery of the chest, 3rd Ed. p. 1170 W.B. Saunders Co. Philadelphia* 1976.
- Senoo, Y., Ohishi, K., Nawa, S., Teramoto, S., Sunada, T.: *Total correction of Ebstein's anomaly by replacement with a biological aortic valve without Plication of the atrialized ventricle, J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 72:243, 1976.
- McFaul, R.C., Davis, Z., Ritter, D.G., Danielson, G.K.: *Ebstein's malformation. Surgical experience at Mayo Clinic. J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 72:910, 1976.
- Jugdutt, B.I., Brooks, C.H., Sterns, L.P., Callaghan, J.C., Rossall, R.E.: *Surgical treatment of Ebstein's anomaly. J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 73:114, 1977.
- Sealy, W.C., Gallagher, J.J., Pritchett, E.L.C., Wallace, A.G.: *Surgical treatment of tachyarrhythmias in patients with both an Ebstein's anomaly and a Kent bundle. J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 75:847, 1978.
- Anderson, K.R., Lie, J.T.: *Pathologic anatomy of Ebstein's anomaly of the heart revisited. Am. J. Cardiology* 41:739, 1978.
- Zuberbuhler, J.R., Allwork, S.P., Anderson, R.H.: *The spectrum of Ebstein's anomaly of the Tricuspid valve. J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 77:202, 1979.
- Barbero-Marcial, M., Verginell, G., Awad, M., Zerbini, E.J.: *Surgical treatment of Ebstein's anomaly—early and late results in twenty patients subjected*

- to valve replacement. *J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 78:416, 1979.
22. Bove, E.L., Kirsh, M.V.: *Valve replacement for Ebstein's anomaly of tricuspid valve*, *J. Thorac & Cardiovas. Surg.* 78:229, 1979.
23. Sealy, W.C.: *The cause of Hemodynamic disturbance in Ebstein's anomaly based on observations at operation*: *Ann. Thorac. Surg.* 27:536, 1979.
24. Marcelletti, C., Dören, D.R., Schuilenburg, R.M. Becker, A.E.: *Fontan's operation for Ebstein's anomaly*. *J. Thoac & Cardiovas. Surg.* 79:63, 1980.
25. Shigenobu, M., Mender, M.A., Zubiato, P., Kay. J.H.: *Thirteen year's experience with Kay-Shiley disc valve for tricusoid replacement in Ebstein's anomaly*. *Ann. Thorac. Surg.* 29:423, 1980.
26. Iwa, T., Magura, T., Watanebe, Y., Kawasuji, M., Misaki, T.: *Interruption of multiple accessory conduction pathway in the Woff-Parkinson-White syndrome*. *Ann. Thorac. Surg.* 30:313, 1980.
27. Friedman, W.F.: *Ebstein's anomaly of the tricuspid valve*; *Braunwald's Heart Disease* p. 1026, W.B. Saunders Co. Philadelphia, 1980.
28. Caralps, J., Aris, A., Bonnin, J., Solanes, H., Torner, M.: *Ebstein's anomaly: Surgical treatment with tricuspid replacement without right ventricular plication*. *Ann. Thorac. Surg.* 31:277, 1981.
29. Feigenbaum, H.: *Echocardiography*; 3rd Ed. p. 352. Lea & Febiger London, 1981.
-