

Ebstein 心畸形의 開心術 1例*

朴 國 洋**·李 正 浩**·柳 會 性**

— Abstract —

Surgical Treatment of Ebstein's Anomaly* — Report of a case —

K.Y. Park, M.D.** , J.H. Lee, M.D.** , H.S. Yu, M.D.**

A patient of Ebstein's anomaly underwent surgical repair on Oct. 24th, 1984. Tricuspid valve was replaced by 31mm St. Jude mechanical valve without plication of atrialized right ventricle. The annulus has been placed below the coronary sinus, with care not to damage the conduction system. But postoperatively complete heart block developed. Permanent pacemaker was implanted on his 12th POD.

Now he has been followed up for 9 months. There was no hemodynamic problems yet.

Ebstein畸形은 三尖瓣膜의 右心室偏在 및 後葉과 中隔葉의 發育不全으로 인한 機能障害, 그로 인한 心房化된 右心室이 基本을 이룬다.

本院 胸部外科에서는 Plication없이 三尖瓣膜移植과 心房中隔缺損縫合으로 Ebstein畸形 1例을 治驗하였기에 報告하는 바이다.

임상 및 檢査所見

患者는 17才 男子로 呼吸困難과 靑色症을 主訴로 入院하였다. 심청진상 Grade III/IV의 收縮期雜音이 左側 胸骨線의 下部에서 들렸으며 右心室不全症狀은 없었고 鼓指를 볼 수 있었다.

胸部 X-線 撮影상 C/T比는 55%였으며 右心緣의 팽배 및 肺血管陰影減少를 나타내었다. 心電圖檢査上 洞律動으로 左軸偏位, 不完全右腳遮斷 및 左心室肥大를 보여 주었다. 2-D Echo. 상 心房中隔缺損 2次型과 三尖

* 本論文은 國立醫療院 臨床研究費의 보조로 이루어 졌음.

** 國立醫療院 胸部外科

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center

瓣膜의 右心室偏在를 볼 수 있었으며, 僧帽瓣膜論으로부터 約 4.5 cm 정도 거리가 있었다.

右心導子檢査上 肺動脈狹窄은 없었으며 右心室壓은 30/0/4 mmHg였다. 확장된 右心室에서 카테타는 心房中隔缺損孔을 통하여 左心房 및 左心室로 進入되었고 산소飽和度測定上 Bidirectional Shunt를 알 수 있었다. 右心房 및 右心室造影術에서 左心房으로의 造影劑유출, 三尖瓣膜의 右心室偏在, 心房化된 右心室 및 右心房으로의 造影劑 逆流를 볼 수 있었다.

血液化學 및 기타 檢査上 血色素은 16.9 gm%였으며 尿 및 肝機能檢査등은 正常이었다.

手術方法 및 所見

1984年 10月 24日, 체외순환하에 手術을 施行하였다. 手術所見은 術後診斷과 대체로 一致하였다. 外見上 右心室의 근위부 및 원위부가 구별되었고, 冠狀動脈주행도 心房과 心室경계부에 정상적으로 位置하였다. 右心室 절개후 1.5 × 1.5 cm 가량의 2次型心房中隔 缺損症을 관찰할 수 있었으며 三尖瓣膜論이 크게 확장되어 직경이 6 cm 가량 되었다. 後葉과 中隔葉이 右心室下部로 偏位되어 위축되었으며, 前葉은 크게 넓어져 있었다. 近位部 右心室벽은 比較的 얇어져 있었으나, 심하지는 않았다.

手術方法은 넓어진 前葉을 乳頭狀筋과 함께 제거하고 interrupted mattress 縫合을 실제 解剖學的 瓣膜論에 걸쳐 St. Jude 31 mm로 移植術을 施行하였다. Plication (추벽形成術)은 右心室벽이 比較的 두꺼워 實施하지 않았다. 右心室筋에 영구적 심박동기의 전극관을 심고, 일시적 심박동기 전극은 心外膜에 부착하였다.

術後 경과

術後 다양한 心電圖변화가 있더니 結局 完全房室遮斷으로 判定되었다. 일시적 심박동기를 作動하여 관찰하였으나 호전이 안되어 術後 第12日에 上腹部皮下에 영구적 심박동기를 設置하였다. 박동수는 分當 70회로 고정하였으나 血力學的變化는 없었다. 抗凝固劑는 第6日 부터 Warfarin, Persantin 및 Aspirin으로 投與하였다. 現在까지 約 9個月의 外來추적 결과 下腹部痛症으로 內科治療를 받고 있는 外에 瓣膜異常所見은 없다.

考 察

Ebstein畸形은 1866年 Wilhelm Ebstein이 19才 된 노동자에서 부검결과를 三尖瓣膜의 異常과 臨床症狀과의 연관 說明에 成功하여 그 이름을 얻게 되었다. Ebstein畸形의 發生頻度·病理 臨床의 所見·心電圖·초음파검사 및 心導子檢査 등에 對해서는 잘 알려져 있으며, 國內文獻에도 수차 發表되었다^{1,2,3,4,5}. 여기서는 주로 手術方法 및 房室遮斷의 發生·頻度 등에 關係 考察해 보기로 한다.

일부에서는 아직도 瓣膜成形術에 의존하지만, 1963年 South Africa의 Barnard와 Schrire⁶가 人工판막으

로 2患者에서 成功的인 移植術을 처음으로 行한후, 지금은 瓣膜移植術이 大部分의 外科的 治療方法이 되었다. 그들은 Plication 없이, 새로운 瓣膜論을 形成하여 移植術을 施行하였는데, 房室遮斷을 防止하기 위해 Coronary Sinus와 心室中隔의 上部로 새 瓣膜論을 形成한 것이 특징이었다. 人工瓣膜의 종류는 University of Cape Town lenticular prosthesis였으며 Ivalon을 3-4 inches 길이로 주위에 정착시켜, 늘어난 새 瓣膜論에 맞추도록 하였다. 冠狀靜脈血은 물론 右心室로 排血되었으나 큰 問題는 없었으며, 心房化된 右心室도 肺血流에 지장을 招來하지는 않았다.

1964年 Hardy 등⁷은 Hunter와 Lillehei의 瓣膜 성형술식의 변형을 使用하여 42才 女子患者에게서 成功的으로 Ebstein畸形을 治療하였다. 이들은 右心室內로 偏在된 後葉과 中隔葉에 縫合絲를 밀착시켜 배열시킨 후, 解剖學的 瓣膜論에는 간격을 넓게 하여 結찰하면, 房室瓣膜論의 減少, 心房化된 右心室의 제거 및 偏在된 瓣膜의 正常化를 기대할 수 있다고 報告하였다(그림 1) (그림 2).

前葉은 조작을 加하지 않았으며 人工瓣膜도 使用하지 않은 長點도 있었으나 中隔葉 및 後葉의 변형이 심할때는 곤란하지 않을까 생각된다.

1965年 Bahnson 등⁸도 이러한 方法을 利用하여 2名의 治驗例를 發表하였다.

1969年 Hardy와 Roe 등은⁹ 1964년에 發表한 方法으로 시행한 Ebstein畸形 치험례 6例를 發表하였다. 術後 瓣膜不全症과 活動장애는 호전되었으나, 結節 리듬과 完全房室遮斷症이 각각 1例씩 發生하였고, 1例는 不整脈으로 고생하다 2個月 半만에 死亡하였다고 報

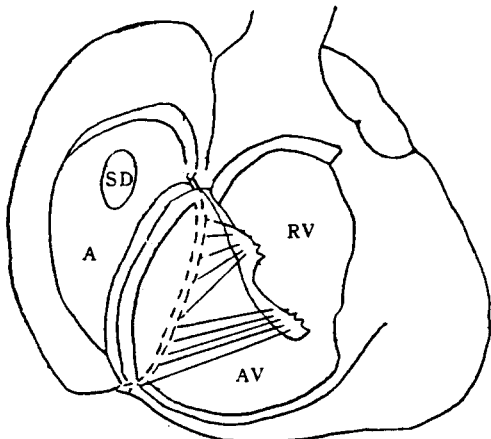


그림 1.

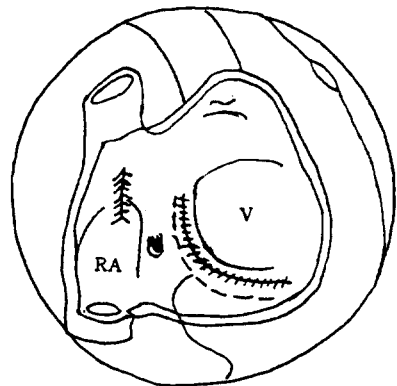


그림 2.

告하였다.

그들은 Coronary Sinus가 右心室로 排血되면서 Plication을 하지 않는 Barnard와 Schrire의 술식에 대해⁶⁾ 회의적이었다.

Timmis와 Hardy 등¹⁰⁾은 1967年 心房化된 右心室의 Plication 및 Starr-Edward ball valve를 이용한 瓣膜移植 1例를 報告하면서, 血流力學上 心房化된 右心室은 제거하는 것이 바람직하며 축소된 右心室은 큰 問題가 되지 않는다고 하였다.

Lillehi 등¹¹⁾은 1967年 8名의 Ebstein畸形을 發表했는데, Coronary Sinus 상부를 새 瓣膜論으로 하여 瓣膜移植을 行한 마지막 3例에서만 심장房室遮斷이 없었고, 瓣膜成形術이든, 完全移植術이든 True Annulus를 따라 단순히 縫合했던 경우는 모두 完全房室차단이 發生하였다고 報告하였다. 즉 完全移植術을 하되 Coronary Sinus 上部로 縫合線을 定하는 것이 Barnard 등⁶⁾과 Lillehei¹¹⁾의 共通點인 것이다. 다른點은 Lillehei의 경우, 術後 右心不全을 염려하여 心房中隔缺損은 남겨 두었다는 點이다.

Ross와 Somerville¹²⁾은 1970年 3名의 Ebstein畸形을 完全瓣膜移植으로 治療하였는데, Barnard나 Lillehei의 방법처럼 Coronary Sinus 상방으로 瓣膜論을 만들지 않고 下部로 하되, 심전도계에 張력이 加해져 房室遮斷이 發生하는 것을 막기 위해 大腿部の 筋膜(fascia lata)을 瓣膜論과 瓣膜사이에 삽입한 경우였다.

1979年 Mayo clinic¹³⁾에서는 1972年 이후 16名의 患者中 Plication과 Posterior tricuspid Annuloplasty 및 RA reduction을 利用한 治驗例를 發表하였다. 이들

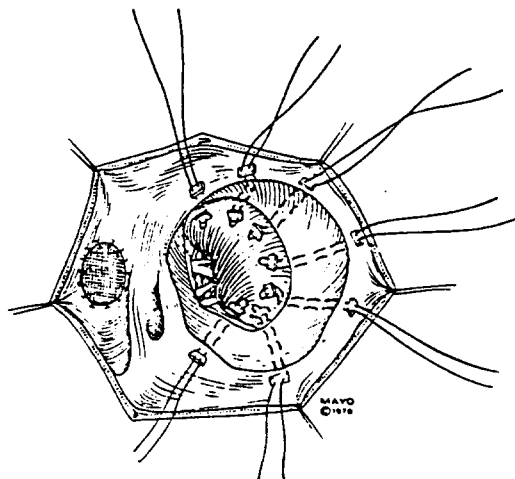


그림 3.

은 높은 瓣膜不全率과 血全生成의 이유를 들어¹³⁾ 人工 瓣膜移植術을 反對하였는데, 手術方法을 나타내면 <그림 3> <그림 4>와 같다. 즉 心房中隔缺損은 높은 右心房壓力을 생각해서 Patch 縫合하였고, 後葉 및 中隔葉에 연한 三尖瓣膜論은 남겨두고 주로 前葉部位의 成形術을 施行한 것이다. 16例 모두 房室遮斷은 없었고, 갑작스런 心室細動에 依한 死亡이 2例 있었다.

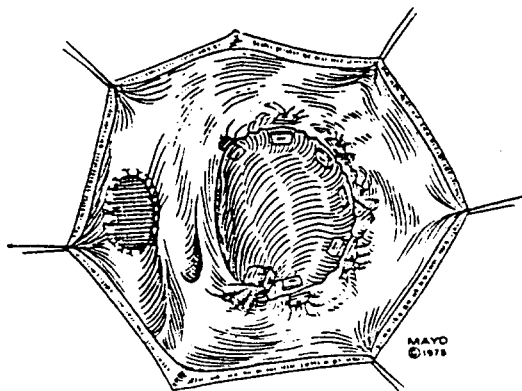


그림 4.

Mayo clinic의 方法은 1964年 Hardy⁷⁾가 發表한 方法과는 瓣膜成型術 및 Plication을 한다는 點은 同一하나 位置가 反對面이라는 點이 다르고, 心電圖係遮斷을 피한다는 長點이 있다.

最近 發表된 論文中, 三尖瓣膜移植을 우리의 경우와 비슷하게 했던 例를 考察해 보기로 한다.

1967年부터 1981年까지 경험한 24名의 Ebstein畸形을 發表한 Westaby 등¹⁴⁾은 症狀의 惡化가 深해지기 以前에 三尖瓣膜移植術을 施行하면 좋은 結果를 期待할 수 있고, Plication法은 大部分 不必要하며, 不整脈에 對한 研究와 대처가 적절해야 된다고 主張하였다. 24例中 16例에서 完全移植術을 施行하였는데, 이中 2例는 Plication을 하였다. 20名이 不整脈을 나타내어 이中 4名은 外科의 治療를 加하였다. 즉 手術中 電機生理學的 Mapping을 하여 W-P-W 症候群이 있는 2名에게 是 Accessory Pathway를 遮斷하였고, 1名은 右心室 切開로 Reentry Circuit라고 보이는 部位를 切開하였 으며 나머지 1名은 His bundle을 完全히 제거하고, 심박동기를 設置하였다.

Blesovsky¹⁵⁾도 1967年부터 1983年까지 10例의 Ebstein畸形을 發表하였는데, 9例에서 瓣膜移植術을 施行하였다. Plication은 안했으며, 9名中 8名은 Co-

ronary Sinus 上部로 새 瓣膜論을 形成하였다. 이 중 1 名은 7 年後 三尖瓣膜血全으로 死亡하였으나, 나머지例는 대부분 NYHA Class I에서 생활하고 있다.

우리가 經驗한 1 例를 最高해 보면 房室完全遮斷이 發生한 것은 Coronary Sinus 下部로 새 瓣膜論을 形成하였기 때문이라고 보며, 心房化된 右心室은 比較的 發達이 잘 되어, Plication 없이도 血力學的 變化가 없었다고 보인다.

結 論

國立醫療院 胸部外科에서는 Plication 없이 三尖瓣膜移植과 心房中隔缺損縫合으로 Ebstein畸形 1 例를 治療하였기에 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. 송명근: Ebstein심기형 수술 1예 (Plication 및 삼첨판막이식예), 대한흉부의과학회지, 11: 342, 1978 (Sep.)
2. 이인성의: Ebstein기형의 수술 - 2예 보고, 대한흉부의과학회지, 12: 289, 1979 (Sep.)
3. 임승평의: Ebstein심기형의 개심술 4예 - 삼첨판막 대치이식술 및 우심실 Plication, 대한흉부의과학회지, 13: 435, 1980 (Dec.)
4. 김삼현: Ebstein기형의 개심수술 8예, 대한흉부의과학회지 14: 388, 1981 (Dec.)
5. 안 혁의: Ebstein기형에 대한 개심술 - 12예 보고, 대한흉부의과학회지, 16: 157, 1983 (Jun.)
6. C.N. Barnard and V. Schrire: *Surgical Correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve*, *Surgery* 54:302, 1963.
7. Hardy, K.L. et al: *Ebstein's Anomaly: A functional concept and successful definitive repair*, *J Thorac Cardiovasc Surg* 48:927, Dec. 1964.
8. Bahnson, H.T. et al: *Pathologic Anatomy and Surgical Correction of Ebstein's Anomaly*, *Circulation (Suppl 1)* 31:3, 1965.
9. Hardy, K.L. and B.B. Roe: *Ebstein's Anomaly Further experience with definitive repair*, *J Thoracic Cardiovasc Surg* 58:553, Oct. 1969.
10. Timmis, H.H. et al: *The Surgical management of Ebstein's Anomaly*, *J Thorac Cardiovasc Surg* 53:385, Mar. 1967.
11. Lillehei, C.W., et al: *Evolution of Corrective Surgery for Ebstein's Anomaly*, *Circulation* 35-36. Suppl 1: 111-118, 1967.
12. Ross, D. and Somerville, J.: *Surgical Correction of Ebstein's Anomaly*, *Lancet*, 280 p. Aug. 1970.
13. Watson, H.: *Natural history of Ebstein's anomaly of Tricuspid valve in Childhood & adolescence: An international Co-operative Study of 505 cases*. *Br. Heart J*, 36:417-427, 1974.
14. Westaby, S. et al: *Surgical Treatment in Ebstein's Malformation*. *Ann Thorac. Surg.* 34:388, 1982.
15. Blesovsky, P.B.: *Ebstein's Anomaly: Sixteen years experience with valve replacement without plication of the right ventricle*. *Thorax*. 39:8-13, 1984.