

# 변형적 Carpentier 방법에 의한 Ebstein 기형의 수술적 교정

- 1 례 보고 -

이 건\*·김 웅 한\*\*·이 창 하\*\*·나 찬 영\*\*·정 윤 섭\*\*  
정 도 현\*\*·김 수 철\*\*·이 영 탁\*\*·김 종 환\*\*·홍 승 록\*\*·박 영 관\*\*

=Abstract=

## Surgical Repair of Ebstein's anomaly by Modified Carpentier's Method - 2 cases report -

Gun Lee, M.D. \*, Woong-Han Kim, M.D. \*\*, Chang Ha Lee, M.D. \*\*,  
Chan Young Na, M.D. \*\*, Yoon Seop Jeong, M.D. \*\*, Do Hyun Jeong, M.D. \*\*,  
Soo Cheol Kim, M.D. \*\*, Young Tak Lee, M.D. \*\*, Chong Whan Kim, M.D. \*\*,  
Sung Nok Kim, M.D. \*\*, Young Kwan Park, M.D. \*\*

Ebstein's anomaly is a complex malformation that can be treated by various surgical techniques, either repair or replacement of the abnormal tricuspid valve, with variable results.

The essence of the malformation is the downward displacement of the septal and posterior leaflets into the ventricle, resulting in the formation of an atrialized portion of the right ventricle. The aim of surgical repair is to correct the tricuspid valve dysfunction and to plicate the atrialized portion of the right ventricle

A 12-months old female was admitted with the diagnosis of Carpentier type A of Ebstein's anomaly with severe tricuspid regurgitation. She successfully underwent operation with vertical plication of right ventricle and reimplantation of tricuspid leaflets. Postoperatively cardiac size was significantly reduced and tricuspid regurgitation was trivial in echocardiography. She was discharged the 14th postoperative day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:216-9)

**Kew word** : 1. Ebstein's anomaly

### 증 례

12개월된 여자환자로 출생직후부터 젖을 빨기 힘들어하는 증세를 보여 입원하였다. 입원당시 전신상태는 비교적 건강

한 상태였고 체중은 8.8 kg로 정도의 발육부진을 보이고 있었으며 청색증은 없었다. 심장 청진소견으로는 심음의 분열 소견이 있었고 심잡음은 들리지 않았으며 간지 2횡지정도로 축지되었다. 혈압은 110/70mmHg, 맥박수는 분당 145회, 호흡

\* 포천중문의과대학 분당차병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pundang Cha General Hospital, Collage of Medicine, Pochon Cha University.

\*\*부천 세종병원

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

† 본 증례는 제 176차 월례집담회에서 발표되었음.

논문접수일 : 97년 9월 29일 심사통과일 :

책임저자 : 이 건, (460-070) 경기도 성남시 분당구 야탑동 351, 분당 차병원 흉부외과. (Tel) 0342-780-5850, (Fax) 0342-780-5857

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

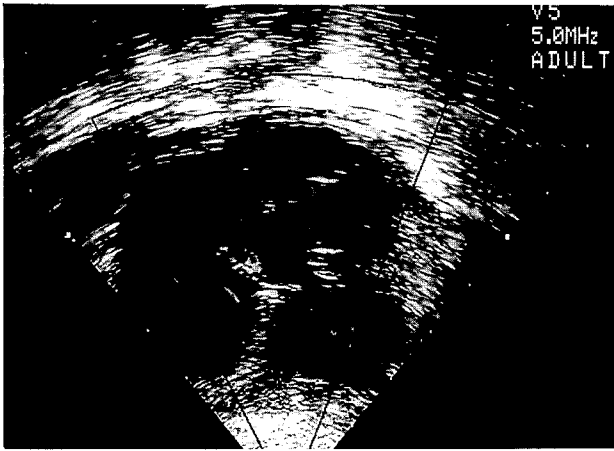


Fig. 1. Postoperative echocardiography with color doppler showed trivial tricuspid regurgitation.

수는 분당 56회였으며 체온은 37.4℃였고 일반혈액검사 및 동맥혈검사에서는 특별한 이상소견이 없었다. 입원기간 동안 상심실성 빈맥의 소견을 보여 본원에서 심율동전환(Cardioversion)을 실시하여 회복시킨 적이 있으며 단순 흉부 X-선 소견으로는 심흉곽비가 0.73정도로 매우 심한 심비대의 소견을 보이고 있었다. 심장초음파 소견으로는 우심방이 매우 심하게 확장되어서 심장용적의 거의 대부분을 차지하고 있었으며 삼첨판막의 후엽과 중격엽이 하방전위된 모습을 볼 수 있었다. 이로 인해 grade IV의 삼첨판 폐쇄부전증이 있었고 개방성 난원공을 통해 좌-우단락이 있었다. 심도자검사에서도 매우 확장된 우심방과 심방화된 우심실을 관찰할 수 있었고 우심실의 기능은 비교적 정상이었으며 우심실 유출로의 폐쇄나 심실중격결손 등의 동반 심기형은 없었다.

이상의 소견으로 완전 교정술을 실시하였다. 수술은 정중 흉골절개를 통해 접근하였고 대동맥 및 상하 대정맥에 캐놀라를 삽입하고 통상적인 방법으로 심폐바이패스를 실시하였으며 체온은 직장온도를 기준으로 25℃정도로 유지하였다. 마취유도 및 심폐기 거치를 위한 조작중 수차례의 상심실성 빈맥이 발생하여 매번 심율동전환으로 정상리듬으로 전환시켰다. 희석된 혈성 심정지액으로 심정지를 유도한 후 심하게 확장된 우심방을 종으로 절개하고 심장내부의 해부학적 구조를 관찰한 결과 술전 검사소견과 상이한점은 발견할 수 없었다. 삼첨판의 전엽과 후엽을 판막의 판륜을 따라서 절개한 뒤 판막과 우심방 벽 사이에 붙어있는 비정상적인 섬유화 밴드를 잘라내고 심방화된 심실을 심첨부로부터 5-0 Prolene을 이용하여 우관상동맥의 원위부 혈관이 다치지않게 수직으로 썬기모양의 주름성형술을 실시하였다. 그 다음에 새로이 형성된 삼첨판륜에 분리했던 삼첨판막을 6-0 PDS를 이용하여 재부착시키고 개방되어있던 난원공을 폐쇄시킨 후

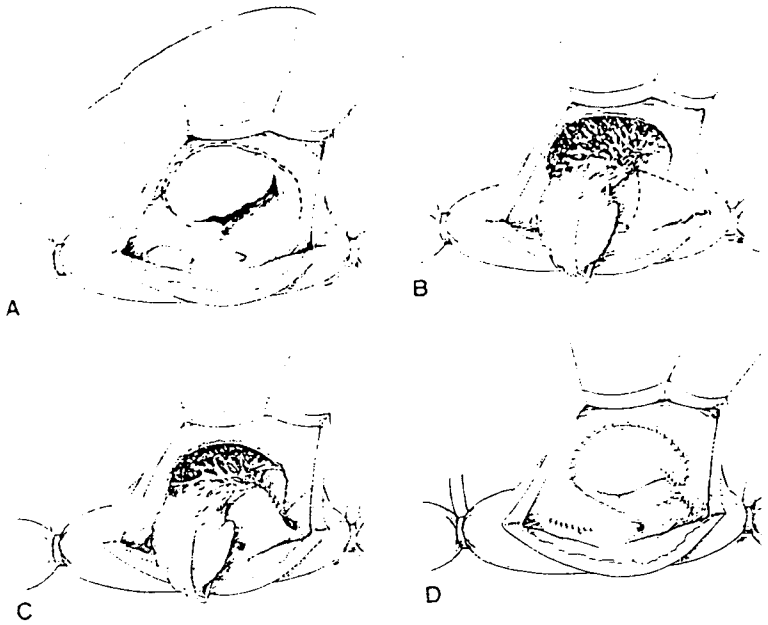


Fig. 2. Operative technique A. Open the right atrium B. Detachment of the anterior and posterior tricuspid valve leaflets C. Longitudinal plication of the atrialized portion of the right ventricle. D. Reimplantation of leaflets on the newly created tricuspid valve annulus

확장된 우심방벽을 일부 절제해내는 방법으로 용적을 줄여 주었다(Fig. 1).

심폐기 이탈 후 수술실에서 실시한 경식도 초음파검사상 grade I-II정도의 삼첨판 폐쇄부전증이 남아있고 우심방의 용적축소가 불만족스러워 다시 심폐기를 가동시킨 후 삼첨판륜을 De Vega방식으로 판륜성형술을 실시하고 우심방 벽을 좀더 절제하여 용적을 더 줄여주었다. 총 심폐기 가동시간은 103분이었고 대동맥 차단시간은 60분이었다.

수술후 환자는 안정된 활력징후를 보여 수술 다음날 인공 호흡기를 제거할 수 있었고 술후 상심실성 빈맥이 우려되어 중환자실에서 모니터 하였으나 더 이상의 부정맥이 없어 술 후 4일째 일반병실로 옮겼다. 술후 실시한 단순흉부 X-선 검사에서 심흉곽비가 0.54로 술전보다 현격한 차이를 보이고 초음파검사상 아주 적은양의 삼첨판 폐쇄부전증이 남아있어 (Fig. 1) 술후 14일째 퇴원하여 현재 5개월째 건강한 상태로 외래 추적관찰 중이다.

## 고 찰

Ebstein기형은 매우 드문 질환으로 선천성 심기형중 약1%를 차지한다. 이질환의 병태생리는 삼첨판의 중격엽과 후엽이 하방전위되어서 심방화된 우심실을 형성하고 삼첨판의 전엽은 정상적으로 판륜에 붙어있기는 하나 크기가 매우크

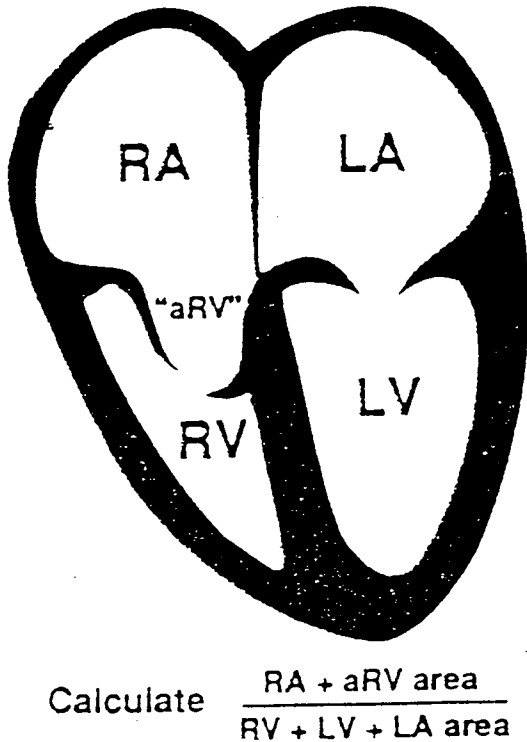


Fig. 3. Schematic representation of a four-chamber echocardiographic view of the heart at end-diastole with the ratio used for grading the severity of Ebstein's anomaly  
 aRV=atrialized portion of the right ventricle : LA=left atrium : LV=left ventricle : RA=right atrium : RV=right ventricle.

고 돛단배 모양을 하고 있으며 다양한 정도의 전삭간 공간(interchordal space)의 폐쇄를 동반하며 우심방벽과 판엽의 유착이 있고 삼첨판의 판륜이 2~3배 가량 늘어나 있으며 우심방 자체의 기형이 존재한다. 이러한 기형의 정도에 따라 Carpentier<sup>1)</sup> 등은 심방화된 심실의 크기가 작고 수축력이 있으며 전엽의 운동성이 있는 경우가 A형 심방화된 심실의 크기가 크고 수축력이 없으나 전엽의 운동성이 유지되어있는 경우가 B형, 전엽의 운동성이 저하된 경우는 C형, 마지막으로 우심방벽에 판막이 완전히 유착되어 이른바 삼첨판낭(Tricuspid sac)을 형성하고 있는 경우를 D형으로 분류하고 있는데 B형과 C형이 가장 흔하다. 흔히 개방성 난원공이나 동반된 심방중격결손을 통해 우-좌단락이 일어나 청색증을 동반하기도 하고 상심실성 빈맥 등의 부정맥이 나타나기도 한다. 임상양상은 매우 다양하여 신생아 사망의 원인이 되기도 하며 증세가 가벼운 경우 성인이 되기까지 거의 자각증세가 없는 경우도 있다. 이러한 증세들은 판막의 하향전위와 삼첨판 폐쇄시간의 지연에 따라 정도가 다르다<sup>1)</sup>.

진단은 심장초음파로 확진이 가능하며 기능적 분류 III-IV

이거나 청색증, 기이성 색전증(paradoxical emboli) 그리고 상심실성 빈맥 등의 부정맥이 있는 경우 수술을 시행하게 되는데<sup>2)</sup> 수술의 목표는 삼첨판의 기능을 교정하고 심방화된 심실을 주름성형하는 것이다. 그러나 삼첨판막 자체의 해부학적 기형으로 완벽한 판막성형술을 기대하기 힘들어서 폰탄 술식이나 삼첨판막 치환을 하는 경우도 있으나 이 또한 우심방내 혈전형성과 항응고제 복용으로 인한 부작용, 부정맥 등의 합병증이 발생할 가능성등의 문제가 있다. 국내에서 조 준용<sup>3)</sup>과 김 우찬<sup>4)</sup>에 의해 보고된 문헌에 의하면 기형이 심하지 않은 경우에는 Danielson방법에 의한 주름성형술을 시행하였으며 판막의 기형이 심한 경우에는 판막 치환술을 주로 시행했고 Carpentier방법에 의한 성형술은 아직 보고된 바가 없다. Ebstein기형은 매우 높은 사망율을 나타내고 있는데 위험인자로는 남자환자, 심흉곽비가 0.65이상, NYHA 기능적 분류 III, IV, 호흡곤란이 심한 경우<sup>5)</sup> 등이고 Celemajor<sup>6)</sup>은 심초음파를 이용해서 기형의 정도를 Fig. 4와 과같이 계산한 뒤 그 수치가 0.5이하가 grade 1, 0.5에서 0.99 사이가 grade 2, 1에서 1.49까지는 grade 3, 그리고 1.5 이상을 grade 4로 4가지의 등급으로 나누어 이것이 이질병의 사망율과 관계가 가장 깊다고 하였다.

삼첨판막 성형술은 Danielson 등<sup>2)</sup>에 의해 제안된 수평적 주름성형술이 현재까지 일반적으로 시행되었다. 그러나 Carpentier 등<sup>1)</sup>에 의해 처음 제안되고 Quaegebeur 등<sup>7)</sup>에 의해 변형된 본 수술 방법은 첫째, 심방화된 심실을 수직방향으로 주름성형하기 때문에 우심방의 실제 높이를 잘 보존해서 우심방의 용적과 모양을 정상에 가깝게 회복시킬수 있고 둘째, 기존의 방법은 삼첨판 전엽만으로서의 단일판막으로 성형하지만 이방법은 세엽의 판막기능을 모두 보존할 수 있다는 점, 그리고 셋째, 심방화된 우심실을 기능적 우심실에 효과적으로 합병시킨다는 점에서 기존의 Danielson방법과 다르다고 할 수 있다. 이때 Carpentier 등<sup>1)</sup>은 삼첨판륜에다 인공판륜을 삽입할 것을 권장하고 있으나 Quaegebeur 등<sup>7)</sup>은 10세이하의 환자나 Carpentier A형의 기형중 삼첨판륜이 심하게 확장되지 않은 환자에서는 인공판륜이 필요치 않다고 주장하고 있다. 본 증례에서는 Carpentier A형의 유아이기 때문에 인공판륜을 삽입하지 않고 성공적으로 수술하였으나 이에따른 장기 성적은 외래 추적관찰을 통해 지켜봐야 할 것이다.

### 참 고 문 헌

1. 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;96:92-101.
2. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, et al. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg

- 1992;104:1195-202.
3. 조 준용, 허 동명, 전 상훈, 장 봉현, 이 종태, 김 규태. Ebstein기형의 외과적 치료. 대흉외지 1996;29:381-5.
  4. 김 우찬, 이 선희, 김 시훈, 윤 정섭, 김 치경, 조 건현, 왕 영필, 박 문섭. Ebstein기형의 외과적 치료. 대흉외지 1996;29:1202-6
  5. Gentles TL, Calder AL, Clarkson PL, et al. *Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.* Am J Cardiol 1992;69:377-81
  6. Celemajor DS, Cullen S, Sullivan ID, et al. *Outcome in neonates with Ebstein's anomaly.* JACC 1992;19:1041-6
  7. Quaeqwebur JM, Sreeram N, Fraser AG, et al. *Surgery for Ebstein's anomaly: The clinical and echocardiographic evaluation of a new technique.* JACC 1991;17:722-8

**=국문초록=**

Ebstein 기형은 복잡 심기형중 하나로 치료 또한 비정상적인 삼첨판막의 교정 또는 판막치환 등으로 방법이 다양하다. 이질환의 병리소견은 삼첨판의 중격엽과 후엽이 하방전위되어서 심방화된 심실을 형성하는 것으로 수술적 목표는 삼첨판의 기능이상을 교정하고 심방화된 우심실을 주름성형하는 것이다.

본원에서는 매우 심한 삼첨판막 폐쇄 부전증이 동반된 Carpentier type A의 Ebstein기형으로 진단된 12개월 된 여아에 대해 심방화된 우심실을 수직방향으로 주름성형하고 판막을 새로이 형성된 판륜에 재부착시키는 이른바 변형적 Carpentier방법으로 성공적으로 수술하였다. 수술후 환아는 심장의 크기가 매우 줄어들었고 심초음파상 미미한 정도의 삼첨판 폐쇄부전증만 남아 술후 14일째 퇴원하였다.