

## Ebstein 기형의 외과적 치료\*

— 6 예 보고 —

왕영필\*\*·심성보\*\*·곽문섭\*\*·김세화\*\*·이흥균\*\*·김재형\*\*\*

— Abstract —

### Surgical Treatment of Ebstein's Anomaly\* — Report of 6 cases —

Young Pil Wang, M.D.\*\*, Sung Bo Sim, M.D.\*\*, Mun Sub Kwak, M.D.\*\*,  
Se Wha Kim, M.D.\*\*, Hong Kyun Lee, M.D.\*\* and Jae Hyung Kim, M.D.\*\*\*

Increased clinical interest, stimulated by newer diagnostic techniques, has made it apparent that Ebstein's anomaly represents a spectrum of right heart abnormalities. In the usual case, the septal & posterior leaflets of the tricuspid valve are not attached to the true annulus, but are displaced distally into the ventricle. Also the degree of malattachment and the structural deformities of the cusps may vary greatly.

Recently we experienced 6 cases of Ebstein's anomaly who underwent corrective operation in our hospital.

Five patients were operated by plication & annuloplasty techniques based on the construction of a monocusp valve by the use of the anterior leaflet. Remained one was operated on by tricuspid valve replacement using No 31 mm C-E tissue valve. There was no operative mortality & the postoperative courses were relatively good with marked symptom improvement.

#### I. 서 론

Ebstein 기형은 삼첨판의 선천적 결손으로 삼첨판막

\* 본 논문의 요지는 1986년 추계 흉부외과학술대회에서 구연되었음.

\*\* 본 논문은 가톨릭 중앙의료원 임상 의학 연구비로 이루어진 것임.

\*\* 가톨릭의대 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College

\*\*\* 가톨릭의대 순환기내과학교실

\*\*\* Department of Internal Medicine, Catholic University Medical College

1987년 6월 24일 접수

의 충격엽, 또는 후엽이 우심실 내측의 아랫쪽으로 하향 변위되어 기능적인 우심실의 크기가 감소되고, 삼첨판막의 폐쇄부전증이나 협착증이 발생함으로 인해 다양한 정도의 임상증세를 보이는 심장질환이다.

1866년 Ebstein이 부검예를 통하여 처음으로 이리 한 심장기형의 병태생리를 기조한 이후, 1951년 Ling-en과 Soloff에 의해서 심도자를 이용하여 생존해 있는 환자에서 Ebstein기형이란 병명을 처음 진단하였다.

초기의 외과적들은 Blalock-Taussig술식이나 Glenn술식과 같은 고식적인 방법으로 일시적인 증세의 호전을 보았으나, 1962년 Barnard와 Schrire는 근치수술로서 인공판막을 이용한 삼첨판막 대치수술을 시행하였고, Hardy(1964)는 삼첨판막 성형수술로 좋은 결과를 얻었다. 이후 여러 외과적들이 약간씩 변형된 수술방법을 보고한 바 있으나 아직도 가장 좋은 수술방법에 있

어서는 의견의 일치를 보지 못하고 있다.

본 가톨릭의과대학 흉부외과학교실에서는 1983년 1월 1일부터 1986년 8월 31일까지 3년 8개월 동안에 6명의 Ebstein 기형 환자를 경험하고 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 대 상

1983년 1월 1일부터 1986년 8월 31일까지 본 대학 흉부외과에서 심조음과와 심장혈관조영술상 Ebstein 기형이란 진단하에 개심수술을 시행한 6명의 환자를 대상으로 하였다.

본 보고에는 동기간에 시행한 개심수술 426예에 대해 1.4%, 선천성 심장기형에 대하여는 286예 중 6예로 2.1%의 발생빈도를 보였다 (Table 1).

환자의 연령은 16세에서 29세까지로 평균 21.2세이었으며 대부분 청년기에 증세의 발현을 보였고, 성별로는 남자가 3명, 여자가 3명으로 차이는 없었다.

내원 당시 환자의 주소는 6예 모두 운동시 호흡곤란을 호소하였고, 호흡곤란과 함께 심한 심계항진을 보인 환자가 3명, 청색증을 보인 환자가 4명 있었으며, 이외의 증상으로 말초부종을 보인 환자도 2명 있었다 (Table 2). 특히 증례 2에서는 발작성 빈맥이 빈번하여 술전에 carotid 및 eye-ball 마사지를 시행하고 verapamil 을 투여하기도 하였다.

환자의 수술전 NYHA 기능분류를 보면 1예에서 cl-

Table 1. Incidences

Compared to total OHS	6/426 (1.4%)
Compared to CHD	6/286 (2.1%)

ass II, 3예에서 class III를 보였으며, 2예에서는 class IV를 보였고, 증세의 발현으로부터 내원하기까지는 1개월부터 3년으로 다양하였다 (Table 3).

혈색소치는 14.2 gm/dl 에서 24.4 gm/dl 까지 평균 18.3 gm/dl 로 6예 모두에서 입원 당시부터 적혈구과다증의 소견을 보였으며 2명의 환자에서는 혈색소치가 23.9 gm/dl 와 24.4 gm/dl 로 심도자검사전에 2~3회의 정맥사혈을 시행하여야 할 정도로 심한 적혈구과다증의 소견을 보였다 (Table 4). 이외의 혈액화학검사

Table 3. Pre-operative clinical status

Pt. No.	Clubbing	Functional Class	CHF	Sx. duration
1	+	III	+	3 yr.
2	-	II	+	2 yr.
3	-	III	+	4 yr.
4	-	IV	+	2 yr.
5	+	III	+	1 mo.
6	+	IV	+	3 yr.

Table 4. Pre-operative laboratory findings

Pt. No.	Hb/Ht	CT ratio (%)	Heart vol. (ml/m <sup>2</sup> BSA)
1	15.6/47	55	430
2	14.2/47	69	950
3	14.3/47	71	780
4	17.2/51	75	890
5	24.4/69	49	480
6	23.9/68	60	570
Mean	18.3/54	63	683

Table 2. Pre-operative clinical status

Pt. No.	Sex	Age (yr.)	Cyanosis	Palpitation	Dyspnea on exertion	Peripheral edema
1	F	29	±	+	+	-
2	F	16	-	++	+	-
3	M	17	+	++	+	±
4	F	18	+	-	++	+
5	M	24	++	+	+	-
6	M	23	++	-	++	-

에서 이상 소견은 볼 수 없었다.

단순 흉부X-선상 거의 모든 예에서 Ebstein 기형에서 특징적으로 볼 수 있는 globular shape의 심장 모양을 보였으며 폐혈관분포가 뚜렷하게 감소된 예는 볼 수 없었다(Fig. 1). 그러나 심비대는 증례 5만을 제외하고는 평균 CT ratio가 63%로 심한 정도를 보였으며, 단순 흉부X-선을 이용하여 측정된 심장용적도 430 ml/m<sup>2</sup>BSA에서 950 ml/m<sup>2</sup>BSA까지 평균 683 ml/m<sup>2</sup>BSA로 정상치에 비하여 약 1.5배 가까이 증가되었다(Table 4).

심도자소견에서 압력 측정상 과도한 삼첨판막이 우심실 유출로를 막아 폐동맥 협착증의 소견을 보여 우심실의 수축기압이 약간 증가된 1예를 제외하면 나머지 5예에서는 정상 우심실 수축기압을 보였으며 우심실의 확장기말압은 6예 모두에서 정상이었으며 우심방의 압력은 약간 증가된 소견을 보였다. 동맥혈의 산소포화도는 86%에서 96.2%까지 정상보다 감소된 소견을 보였고 술 후 예후에 영향을 미칠만큼 90%이하로 심하게 감소된 예는 1예이었다(Table 5).

심전도 검사상 심방세동을 동반한 1예를 제외하고는 5예 모두 동조율이었으나 3예에서는 불완전 우각불룩과 우측편위를 동반하고 있었으며 2예에서는 빈맥을 동반하고 있었다(Table 6).

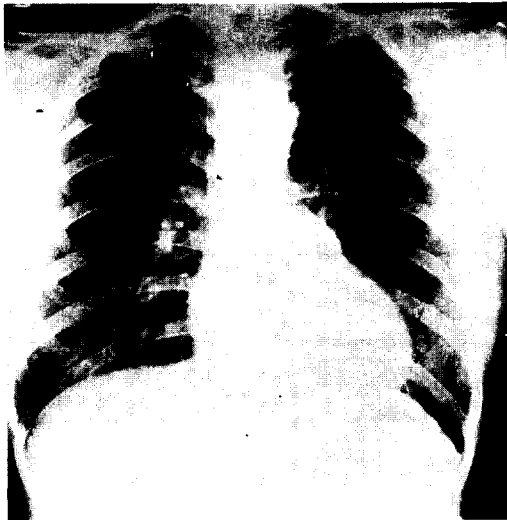


Fig. 1. Preoperative chest PA of No 3 Patient with Ebstein's anomaly. There is cardiac enlargement and prominence of the right atrium. The shape is typically globular.

Table 5. Pre-operative cardiac catheterization dates

Pt. No.	Pressure			O <sub>2</sub> Sat. (%)		
	RA	RV	PA	RA	RV	Ao
1	5	20/6	13/6	67.1	68.3	90
2	1.8	20/4	18/5	49.7	56.1	92.1
3	10/2	24/2	20/10	88.6	89.2	96.2
4	25/0	35/0	32/3	73	73	86
5	6/2	20/4	16/6	72.9	73.8	90.0
6	30/5	30/5	24/8	72.9	78.7	91.2

Table 6. Pre-operative EKG findings

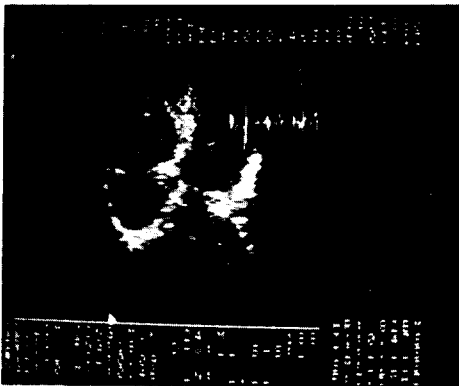
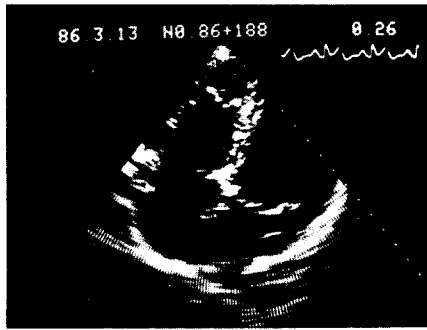
Pt. No. 1	Incomplete RBBB. RAD. CWR.
2	Incomplete RBBB. RAD. PSVT (180/min).
3	Both AE. LAD. Sinus tachycardia (R/O W-P-W)
4	Incomplete RBBB. RAD. AF. CWR.
5	Biatrial hypertrophy. RAD. CWR. Lt. post. hemiblock.
6	RSR. Prolonged P-R. Peaked p-wave.

술전에 심장초음파 및 color doppler 검사를 시행하였으며 이러한 검사에서 삼첨판막이 승모판막에 비해 상당히 아래쪽으로 전위되어서 심실중격에서 기인되는 것을 쉽게 볼 수 있었으며, 우심방의 비대, 심방화된 우심실벽의 paradoxical 한 운동을 볼 수 있었고 특히 color doppler 상에서는 선명한 빨간색으로 역류되는 삼첨판막 폐쇄부전증의 소견을 볼 수 있었다(Fig. 2).

심혈관 조영술에서는 우심방의 비대와 함께 기능적 우심실의 용적감소 및 삼첨판막폐쇄부전증의 소견을 보이며 비정상적으로 하향변위된 삼첨판막으로 인한 groove의 형성을 볼 수 있었으며 심방화되어 얇아진 우심실벽의 윤곽도 볼 수 있었다(Fig. 3).

### Ⅲ. 수술소견 및 결과

이상과 같은 소견으로 Ebstein 기형과 함께 심방 또는 심실중격결손이 동반된 심장질환이라는 진단하에 개심수술을 시행하였다. 수술은 흉골정중개로 개흉을 하여 체외순환을 시행하였으며 수술중 체온은 30~32℃ 정도의 중등도 저체온법을 유지하였고 new THI solution을 이용하여 심근보호를 하였다.



**Fig. 2.** 2-D echocardiogram. Above, the attachment of the septal leaflet of the tricuspid valve is displaced inferiorly into the right ventricle. Below, shows abnormal attachment of the septal leaflet and regurgitation of TV.



**Fig. 3.** Cardiac cineangiogram, shows marked regurgitation of contrast material into the RA. the RA is severely enlarged. The displaced attachment of the TV produces a typical indentation in the lower border of the RV.

심낭절개시 6예 모두에서 심낭 삼출액은 그리 많지 않았으며, 우심방은 모든 수술예에서 중등도이상으로 커져 있고 심방화된 심실벽은 얇아져서 기존의 심실벽이나 심방벽과 쉽게 구분이 되었으며 특히 증례 1과 증례 3에서는 심방화된 심실벽의 심한 paradoxical한 움직임을 육안으로도 볼 수 있었다. 또한 증례 3에서는 심한 삼첨판막 폐쇄부전으로 인해 역류되는 혈류의 thrill을 우심방벽에서 촉지할 수 있었다.

동반된 심기형으로는 개방성 난원창을 가진 환자가 2예, 심방중격결손을 동반한 환자가 2예 있었으며 1예에서는 LV-RA communication, 1예에서는 심방중격결손과 심실중격결손을 함께 갖고 있었다(Table 7).

**Table 7.** Associated Cardiac Anomalies

PFO	2 cases
ASD	2 cases
LV-RA comm.	1 case
ASD & VSD	1 case

우심방 절개시 6예 모두에서 현저한 삼첨판막폐쇄부전의 소견과 함께 정도의 차이는 있지만 우심실내로 삼첨판막이 하향편재된 것을 볼 수 있었으며, 중격엽과 후엽은 미발육된 상태를 보였다. 특히 증례 5에서는 중격엽은 전혀 찾아볼 수 없으면서 미발육한 후엽과 정상크기보다 큰 전엽이 fusion되어 있어서 삼첨판막 폐쇄부전증과 함께 심한 협착증의 소견을 보였으며, 증례 6에서는 중격엽과 후엽이 모두 없이 다만 전엽만을 볼 수 있었다.

6명의 환자중 5예에서는 중격엽과 후엽이 미발육된 상태를 보여도 비교적 제거능을 할 수 있는 크기의 전엽이 발달되어 있었음에 비해 증례 4에서는 삼첨판막의 세엽 모두가 미발육된 소견을 보였다.

6명의 환자중 4명에서는 삼첨판막의 전엽이 비교적 크게 잘 발달되어 있고 판막의 변형도 심하지 않아 Danielson 등의 술식(Fig. 4)에 따라 plication과 삼첨판막을 성형수술을 시행하였다. 이때 심장전도계와 관상동맥에 손상이 가지 않도록 주의하면서 봉합사를 걸었으며 봉합사를 결찰한 후에 spoid saline을 이용하여 전엽이 충분히 삼첨판막의 역할을 하고 삼첨판막 폐쇄부전증이 소견이 없음을 확인하고 수술을 종료하였다. 동시에 병합된 심방 및 심실중격결손과 개방성 난원창

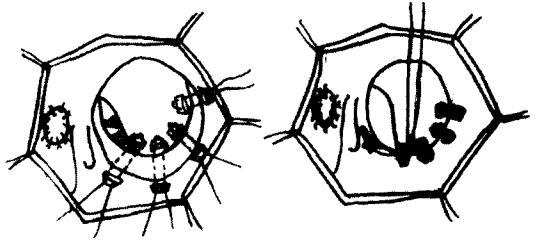


Fig. 4. Diagram of repair. Left, mattress sutures passed through pledgets of Teflon felt are used to pull tricuspid annulus and TV together. Right, posterior annuloplasty is performed to narrow diameter of tricuspid annulus.

은 연속봉합으로 단순폐쇄를 하였다. Ebstein 기형과 함께 전엽과 후엽이 심하게 유착되어 삼첨판막협착증의 소견을 함께 보인 증례 5의 환자에서는 삼첨판막 교편 절개술을 먼저 시행한 후 동일한 방법으로 plication과 판막윤 성형술을 시행하였으며, 삼첨판막의 심한 dysplasia를 갖고 있는 증례 4에서는 plication과 함께 삼첨판막 치환수술을 시행하였다(Table 8).

Table 8. Operative Procedures

Pt. No. 1.	Plication & PFO closure
2.	Plication & PFO closure
3.	Plication & ASD closure
4.	TVR with plication, closure of LV-RA comm.
5.	Commissurotomy, plication & ASD closure
6.	Plication & ASD, VSD closure

술중, 술후 사망에는 없으며 1명의 환자에서 출후에도 PAT가 지속되어 외래에서 내과적인 치료와 더불어 추적관찰중이며 삼첨판막 치환술을 시행한 환자에서는 술후 2년이 지난 후에 심방세동이 발생하였으나 verapamil과 quinidine sulfate의 투여 후 정상 리듬으로 환원되었다.

#### IV. 고 안

Ebstein 기형은 삼첨판막의 후엽과 중격엽이 우심실내로 하향편위되어 있으면서 판막엽 자체의 기형을 함께 나타내는 선천성 심장질환으로 Anderson과 Lie(1978)

등에 의하면 태생기때 심장의 발생과정에 우측 AV junction의 비정상적인 large circumference로 인해 확대된 ring에 판막엽이 형성되기 때문에 발생한다고 하였다.

1866년 Ebstein이 부검예를 보고한 이후 Yater와 Shapiro(1937)가 X-Ray와 심전도소견을 통해 16예를 보고하였으며, Van Lingen들(1951)과 Soloff(1951)들에 의해서 살아있는 사람에서 심도자를 이용하여 진단이 가능하게 되었다. 또한 Lev들(1955)은 WPW증후군을 함께 동반하고 있는 환자에서 심장 전도계의 주행을 병리조직학적으로 상세히 기술하였다.

Ebstein 기형에 대한 외과적 수술요법은 최초엔 고식적인 방법으로 Blalock-Taussig shunt를 시행하였으나 성공하지 못하였고 이후 1959년 Gasul들이 Glenn 술식을 시도하여 증세의 호전은 보았으나 부정맥의 발생을 예방하지 못하였다. 따라서 Barnard와 Schrire(1962)는 원래의 판막윤에 인공판막 치환수술을 시행하였으며 Cartwright들(1964)과 Lillehei들(1967)도 인공판막을 이식하는 방법에 공감하였다.

그러나 1964년 Hardy들에 의해 우심실내로 하향편위된 삼첨판막의 부착부위를 본래의 판막윤에 거상시키는 plication 및 valvuloplasty가 성공적으로 시행된 후 많은 예에서 판막성형술로 증세의 호전을 보았다고 보고되었다.

Hardy(1964)들은 심방화한 우심실벽이 얇아져서 paradoxical한 역운동을 보이며 이에 삼첨판 폐쇄부전이 가중되어 혈액학적으로 나쁜 영향을 미치는 것으로 생각하고 편위된 삼첨판막을 정상 해부학적 위치로 거상시켰을 때 심방화한 우심실의 크기를 줄임과 동시에 역운동을 없애면서 심방화된 부위를 혈액유출로에서 배제할 수 있고 전엽만으로도 충분히 삼첨판막의 기능을 할 수 있다고 하였다.

이에 대해 Barnard와 Schrire(1963)는 삼첨판막의 변형으로 인한 폐쇄부전과 기능적 우심실의 크기 감소가 주원인이라고 생각하고 해부학적 판막윤에 인공판막을 이식하였으며, Bahson(1965)들도 Hardy들의 이론에는 공감을 하지만 환자에 따라서는 판막엽의 심한 변형과 판막하 조직의 비정상적인 구조와 배열로 인해서 Hardy의 술식을 적용하기가 곤란할 수 있다는 점을 들었으며, 이외에도 Schmidt-Habelmann(1981)은 Hardy의 술식을 적용하여 수술한 이후에도 삼첨판막의 incompetence가 잔존하는 경우가 많기 때문에 삼첨판막

치환수술이 좋다고 하였다.

그러나 최근 Danielson 과 Fuster (1982)는 삼첨판막의 전엽이 충분히 크게 발달되어 있는 경우에는 plication 과 함께 판막윤 성형술을 시행함으로 수술 사망율을 줄이면서 만족할만한 임상증세의 호전을 볼 수 있다고 하였으며, 인공판막을 삼첨판에 사용하는 경우 승모판이나 대동맥판보다 malfunction 과 혈전증의 발생 빈도가 높으며 생체 판막을 이용한다고 해도 수명이 짧으며 특히 소아에서는 판막치환의 재수술이라는 위험요인이 있기 때문에 전엽의 크기에 따라 다양성은 있으나 plication 과 판막성형술을 권고하였다.

이와 같이 Ebstein 기형은 그 해부학적 다양성 및 이에 따르는 혈액학적 장애요인에 대해 의견이 일치되지 않고 엇갈리기 때문에 Mcfaul (1976)들은 본 기형에 대한 수술은 수술시에 발견되는 개개인의 해부학적인 기형의 정도 및 변형에 따라 달라져야 한다고 역설하고 있으며 앞으로도 판막치환술과 판막성형술중 어느쪽을 택하며, 어떤 종류의 판막을 이용할 것이며, 심방화된 우심실의 plication 여부 및 판막치환시 심전도로에 손상을 주지 않는 외과적인 술기등에 관해 많은 연구와 관찰이 이루어져야 할 것으로 생각한다.

## V. 결 론

본 가톨릭의과대학 흉부의과학교실에서는 1983년 1월 1일부터 1986년 8월 31일까지 3년 8개월 동안에 6명의 Ebstein 기형 환자를 경험하고 외과적 수술치험으로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

Anderson K.R. Lie J.T.: *Pathologic anatomy of Ebsteins anomaly of the heart. Am. J. Cardiol, 41:739, 1978*

안 혁, 박이대, 노준량, 서경필, 이영균 : Ebstein 기형에 대한 개입술(12예 보고). *대한흉부의과학회지* 16 : 157, 1983.

Schmidt-Habelmann P., Meisner H., Struck E., & Sebeing F.: *Results of valvuloplasty for Ebsteins anomaly. Thorac. Cardiovasc Surgeon 29:155, 1981*

Solaff L.A., Stauffer H.M., & Jatuchni J.: *Ebsteins disease: report of the first card diagnosed during life. Am. J. Med. Soc 222:554, 1951*

Van Lingen B., McGregor M., Kaye J., Meyer M.J., Jacobs H.D., Brudo J.L. Bothwell T.H., & Elliott G.A.: *Chinical and cardiac Catheterization. Findings compatible c Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. A report of 2 cases. Am. Heart J. 43:77, 1952*

Yater W.M., & Shapiro M.J.: *Congemtal displacement of a tricuspid valve (Ebsteins disease): Rebiw and report of a case c EKG abnormalities and detailed hestolgical study of the conduction system. Ann. Ent. Med 11:1043, 1937*

Bahnsen H.T., Bauersfeld S.R., & Smith J.R.: *Pathological anatomy and surgical correction of Ebsteins anomaly Circulation 31-32 (Suppl 1): 1-3, 1965*

Cartwright R.S., Smeloff E.A., Cayler G.G., Fong W., & McFale R.A.: *Total correction of Ebsteins anomaly by means of tricuspid replacement. J. Thorac Cardiovasc. Surg. 47:755, 1964*

Danielson G.K., & Fuster V.: *Surgical repair of Ebsteins anomaly Ann. Surg. 196:499, 1982*

Ebstein W.: *Veber einen sehr seltenen Fall von Insuffient ler valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angedorene hochgradige missbjldung derselben. Arck Anat Phyirol. 328. 1866: Cited from Cardiac Surgery, ed. Kirklin J.W., & Barratt-Boyes G.C. (1986)*

Gasula B.M., Weinberg, F., Luan I.L., Fell E.H., Brcoff J. & Steiger Z.: *Superior vena cava-right main pulmonary artery anastomosis. J. Am. Med. Assoc. 171:1979, 1959*

Hardy K.L., May I.A., Webster C.A., & Kimball K.G.: *Ebsteins anomaly: A functional concept and successful definitive repair. J. Thorac Cardiovasc Surg 48:927, 1964*

Lev M., Gibson S., & Millar R.A. Ebsteins disease with Wolff-Parkinson-White syndrome: Report of a case with histopathologic study of possible Conduction pathways. *Am. Heart J 49:724, 1955*

Lillehei C.W., Kalke B.R., Carlson R.G.: *Evolution of corrective surgery for Ebsteins anomaly circulation 35 (suppl 1): I-III 1967*

Mcfaul R.C., Davis Z., Ritler D.C., & Danielson G.K.: *Ebsteins malformation: Surgical experience at Mayo clinic. J. Thorac Cardiovasc Surg 72:91, 1976*