

엡스타인 심기형

-1례 보고-

전찬규* · 송기호* · 전예지* · 이헌재* · 백광제* · 이인성**

=Abstract=

Ebstein's Anomaly

-A Case Report-

Chan Gui Chun, M.D.* · Ki Ho Song, M.D.* · Ye Jee Jun, M.D.* · Hyeon Jae Lee, M.D.*,
Kwang Je Baek, M.D.* · In Sung Lee, M.D.**

Ebstein's anomaly, a rare congenital cardiac anomaly, is characterized by downward displacement of abnormal tricuspid valve.

Indication for surgical repair and the optimal surgical approach are still controversy.

Recently, we experience a case of Ebstein anomaly, which was treated by atrialized right ventricular plication and annuloplasty.

The patient was discharged with good result on 17th post-operative day.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:57-9)

Key words : 1. Ebstein's anomaly

증례

환자는 32세 남자로 정상적인 유년기를 지냈으며 내원 약 5년전에 전신피로감을 주소로 개인병원에 방문하여 심장병진단받았으나 별다른 치료없이 생활하였다. 과거력상 내원 약 8년전에 삼출성 심낭염으로 심낭절개술을 받은 바있으며, 그 후 개인병원에서 digoxin과 furosemide로 고식적인 치료만 받아왔다. 입원당시 NYHA class II였으며 그 밖에 통풍이 있었고, 가족력은 없었다.

이학적 소견으로 혈압 120/90mmHg, 맥박은 분당 74회로 규칙적이었다. 심청진상 grade III/VI의 수축기잡음이 좌측흉골연에서 들렸으며 그 밖에 특이 소견은 없었다. 검

사소견으로 혈장 노산이 66.3mg/dL로 증가된 소견을 보인 외에 전혈검사, 뇨검사, 간기능검사는 정상이었다. 흉부단순촬영상 중등도 심비대가 있었으며, 우심연의 확대 및 폐혈관음영이 감소된 소견을 보였다(Fig. 1). 심전도검사상 1도의 방실차단과 불완전우각차단이 있었고, 심에코상 중등도 삼첨판폐쇄부전과 우심방확대, 삼첨판중격엽이 우심실쪽으로 하향 편위된 소견과 난원공 개존이 있었다(Fig. 2). 심도자검사상 상·하대정맥과 우심방사이에 산소포화도차이는 없었고, 우심실조영상 삼첨판폐쇄부전이 있었으며 우심실 좌하측에 하향편위된 삼첨판음영이 보였다(Fig. 3).

수술소견상 우심방은 확대되어 있었고 발육불량한 중격

* 리라병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, LeeRha General Hospital, Cheong Joo

** 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University, Seoul

통신저자: 전찬규, (363-930) 충북 청주시 주중동 589-5, Tel. (02) 212-5000 · 1, Fax. (02) 212-1334



Fig. 1. Preoperative Chest PA shows moderate cardiomegaly with prominence of right atrium.

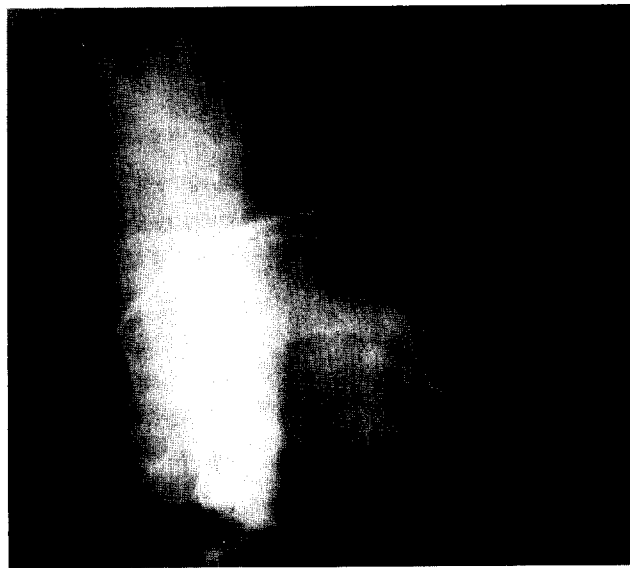


Fig. 2. Preoperative cardiac angiography shows marked enlargement of right atrium, an indentation in the floor of right ventricle indicates the position of attachment of displaced leaflets of tricuspid valve.

엽은 수직하향편위 되었으며 커다란 전엽이 부착되어 있는 삼첨판막은 확장되어 있었고 심방화된 우심실벽은 얇아져 있었다. 수술은 우심방절개를 통하여 심방화된 우

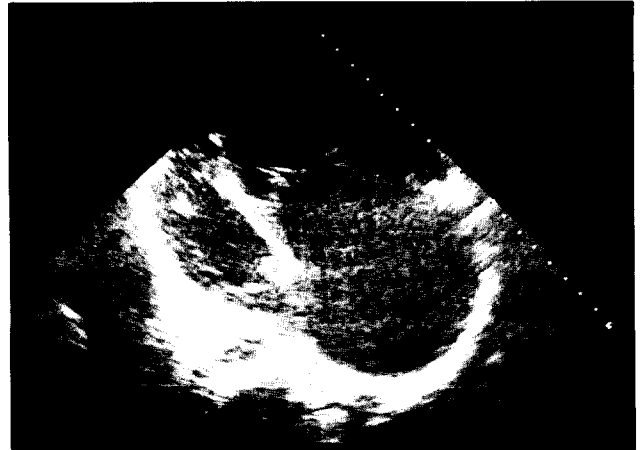


Fig. 3. Preoperative 2-D Echo (apical four chamber view) shows enlarged right atrium and distal attachment of the displaced tricuspid valve.

심실의 plication 을 시행하고 우심실에 생리적 식염수를 주입시키면서 폐쇄부전되는 삼첨판막윤성형술을 시행하였다. 수술 5시간후에 완전방실차단이 있었으나 25시간후에는 소실되면서 1도의 방실차단이 나타났고 완전우각차단 소견을 보였다.

환자는 술후 17일째에 경쾌 퇴원하여 현재 외래추적관찰 중이다.

고 찰

엡스타인 심기형은 기본적으로 삼첨판막 특히 후첨 및 중격첨의 발육부전과 하향편재되어 우심실의 기능저하, 삼첨판막 기능이상을 보인다. 임상증상은 해부학적 정도에 따라 다양한 증상이 보이는데 증상이 없는 경우에서부터 호흡곤란, 부정맥, 청색증, 울혈성심부전이 나타나기도 하고 심하면 사망하는 경우도 있다.

본 질환의 수술적 적응은 중등도 또는 중증의 청색증, 기이성색전증, 우심실유출로 장애, NYHA class III 또는 IV, 심비대가 점차 진행될 경우 등을 들고있다. 단 잘 조절되지 않는 심방성 부정맥은 수술금기로 들고있다

본 기형의 수술목적은 Timmis 등¹⁾에 의하면 삼첨판막의 해부학적인 위치로의 재배치, 삼첨판의 competence 유지, 우심방의 확장방지, 기능적 우심실의 용적유지, 심방위치에서의 단락교정 등을 들고있다. Hardy 등²⁾은 심방화된 우심실의 역기능적 운동이 가장 중요한 장애요소이며, 하향편재된 삼첨판이 정상위치로 거상되었을 때, 후엽과 중엽의 변형에도 불구하고, 전엽만으로 충분히 기능하므로

plication 과 annuloplasty 술법으로 치료하였다. Carpentier 등³⁾은 다양한 해부학적 기형에도 불구하고 대부분의 엡스타인 심기형은 심방화된 우심실의 longitudinal plication, 삼첨판막의 mobilization 과 판막윤으로 재배치, 판막윤의 prothetic ring 으로 remodeling 과 reinforcement 로 치료된다고 하였다. 또한 삼첨판의 변형으로인한 폐쇄부전과 기능적우심실의 크기감소가 주된 장애의 원인이라 생각하고, 해부학적 판막윤에 인공판막치환술을 시행하기도 하였다. 그러나 인공판막치환술시 방실결절, His-bundle 손상에 의한 전도장애가 발생되기 쉽다. 따라서 인공판막을 관상정맥동 상부 우심방벽에 고정시키는 방법으로 전도장애를 방지하려 하였으나⁴⁾, 관상정맥동이 우심실로 유출되고 우심방의 일부가 우심실내에 위치하므로 혈액학적 문제가 있을 수 있다. 그래서 저자 등은 plication 과 annuloplasty 를 이용하였다. 또한 엡스타인 심기형 환자의 약 5% 에서 비정상적인 방실우회로에 의한 상심실성부정맥이 발생하는 바⁵⁾, 이는 수술전 및 수술중에 심외막전기도검사로 방

실우회로를 확인 후 심외막을 통하여 차단하여야 한다.

References

1. Timmis HH, Hardy JD, Watson DG. *The surgical management of Ebstein's anomaly*. J Thorac Cardiovas Surg 1967;53:385-91
2. Hardy KL, Roe BB. *Ebstein's anomaly-further experience with definitive repair*. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;58:553-61
3. 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
4. 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 1976;72:243-8
5. 장병철, 김성순, 홍유선, 조범구. *Surgical treatment of Wolff-Parkinson White syndrom combined with AV nodal reentrant tachycardia in a patient with Ebstein's anomaly; A report of one case*. 대흉외지 1990;23:205-11