

# Ebstein 기형의 외과적 치료

조준용\* · 허동명\* · 전상훈\* · 장봉현\* · 이종태\* · 김규태\*

=Abstract=

## Operative Treatment of Ebstein's Anomaly

Joon Yong Cho, M.D.\*, Dong Myung Huh, M.D.\*, Sang Hoon Jheon, M.D.\*,  
Boong Hyeun Chang, M.D.\*, Jong Tae Lee, M.D.\*, Kyu Tae Kim, M.D.\*

From April 1984 to April 1990, seven patients with Ebstein's anomaly underwent surgical repair. Mean age at operation was 18.6 years (range, 2 to 46 years). Operations were performed using hypothermic cardiopulmonary bypass. Surgical procedures included tricupid valve replacement (n=6) and tricuspid valve reconstruction (n=1). There were two hospital deaths. There have been no late death. All survivors are in New York Heart Association class I or II with a median follow-up of 6.2 years (range, 4 to 8.3 years).

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:381-5)

**Key words :** Ebstein's anomlay

## 서 론

Ebstein 기형은 삼첨판의 선천성 기형에 기인하는 비교적 드물게 보는 심질환으로서, 1866년 Wilhelm Ebstein에 의해 처음으로 기술되었으며, 그 주된 기형의 형태로는 삼첨판 중격첨과 후첨이 정상적 삼첨판분보다 아래쪽으로 전위되어 우심실내에서 기시함으로 해서 소위 심방화 우심실 (atrialized ventricle)이 형성되는 것을 특징으로 하는데, 그 결과로서 기능적 우심실의 크기가 작아지게 되고, 삼첨판의 폐쇄부전이나 협착이 초래되어 다양한 임상증상을 보이게 된다.

이 질환에 대한 외과적 치료법으로서 고식적 수술법은

특수한 경우를 제외하고는 거의 사용되지 않고 있으며, 근치적 교정수술법으로는 대표적인 2가지 술식이 적용되고 있는데, 그 중의 하나는 심방화 우심실의 주름성형 (plication)을 포함하는 삼첨판성형술이고, 다른 하나는 삼첨판의 인공판막치환술이다. 그러나 아직까지도 학자들 간에 가장 좋은 술식에 대한 의견의 일치를 보지 못하고 있는 실정이다.

경북대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1984년 4월부터 1990년 4월까지 Ebstein 기형 7례에 대해 개심술로서 근치수술을 시행하였기에 그 성적을 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

\* 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyungpook National University, Taegu, Korea.

논문접수일: 95년 9월 28일 심사통과일: 95년 11월 19일

통신저자: 조준용, (700-412) 대구광역시 중구 삼덕2가 50, Tel. (053)420-5661, Fax. (053)426-4765

**Table 1.** Patient profile

Duration of surgery	: April 1984-April 1990
Number of patients	: 7
Sex	: Male:Female=4:3
Age	: 2-46 years (mean 18.6)

**Table 2.** Pre-operative clinical status

Case	Dyspnea	Cyanosis	Paroxysmal palpitation	NYHA class
1	+	+	-	IV
2	-	-	-	II
3	+	-	+	III
4	+	-	-	III
5	+	+	+	IV
6	+	-	-	III
7	+	-	-	III

NYHA: New York Heart Association

## 대상 및 방법

1984년 4월부터 1990년 4월까지 만 6년간 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 체외순환하 개심술로 근치 수술을 시행한 7례의 Ebstein기형 환자를 대상으로 하였으며, 대상환자들의 연령 및 성별분포, 임상 증상, 흉부 X-선 소견, 심전도소견, 심도자 및 심혈관촬영소견, 수술소견, 그리고 수술후 경과 등을 비교 검토하였다. 대상 환자들에 대한 술 후 추적관찰기간은 4년에서 8.3년까지로 평균 6.2년이었다.

## 결 과

1984년 4월부터 1990년 4월까지 만 6년간 7례의 Ebstein 기형 환자를 본 경북대학교병원 흉부외과학교실에서 개심술로서 근치수술을 시행하였다. 환자들의 성별분포는 남자가 4명, 여자가 3명이었고, 연령분포는 2세부터 46세까지로 평균연령은 18.6세였고, 이들 중 10세미만은 2명, 10세에서 20세사이가 2명, 20세 이상이 3명이었다(Table 1).

### 1. 임상소견

내원 당시의 주증상으로 운동시 호흡곤란이 6례에서 있

**Table 3.** Electrocardiographic findings

Finding	Number of patients
Normal sinus rhythm	6
Atrial fibrillation	1
Right atrial enlargement	5
ICRBBB	4
Right axis deviation	4

ICRBBB: Incomplete right bundle branch block

었고, 발작성 빈맥 2례, 청색증 2례를 볼 수 있었다. 환자들의 술전 NYHA 심기능분류를 보면, class II가 1례, class III이 4례, class IV가 2례있었다(Table 2). 술전의 혈색소치는 13.4에서 21.7mg%로 평균 15.3mg%이었으며, 4례에서 입원당시 적혈구과다증의 소견을 보였다. 혈액화학검사에서 그외의 별다른 이상소견은 볼 수 없었다. 단순흉부X-선상으로 모든 예에서 심비대 소견(평균 심흉비, 67%)을 보였으며, 폐혈관상은 3례에서는 감소되어 있었으나 나머지 4례는 정상 소견을 보였다. 심전도검사상으로는 심방세동 1례를 제외한 나머지 6례는 정상 동율동을 보였고, 우심방비대 소견이 5례에서, 우각블록과 우측편위 소견이 4례에서 있었다(Table 3). 술전의 심초음파검사 소견상으로 전례에서 Ebstein 기형의 확진이 가능하였는데, 삼첨판의 중격첨과 후첨이 정상적 판류위치보다 아래쪽으로 전이되어 있는 소견을 쉽게 확인할 수 있었으며, 우심방의 확장, 심방화된 우심실벽의 역행성 운동 및 삼첨판쇄부전 등의 소견을 전례에서 볼 수 있었다. 전례에서 시행한 심도자검사 소견상으로 우심실수축기압은 폐동맥판협착증이 동반되어 있었던 1례를 제외하고는 모두 정상 범위안에 있었고, 우심실 확장말기압도 모두 정상 범위에 속하였다. 심혈관조영술상에서도 우심방과 우심실의 확장, 심방화된 우심실과 그 부위의 역행성 운동, 삼첨판쇄부전 등의 소견을 전례에서 볼 수 있었다.

### 2. 수술소견

수술은 흉골정중절개로 개흉을 하여 체외순환을 시행하였으며 수술중 체온은 25~28℃정도로 유지하였고, 혈액성 심정지용액(blood cardioplegia)을 사용하여 심근보호를 하였다. 전례에서 우심방과 우심실이 모두 확장되어 있었고, 심실벽이 얇아져 있는 전형적인 심방화 우심실을 볼 수 있었다. 삼첨판막의 변형정도는 매우 다양하였는데, 전례에서 큰 전첨(anterior leaflet)은 정상 삼첨판막 자리에

**Table 4.** Associated cardiac defects

Defect	Number of patients
Patent foramen ovale	3
Atrial septal defect	3
Ventricular septal defect	1
Pulmonary valvular stenosis	1

서 기시하고 있는 반면에, 발육부전 상태의 중격첨과 후첨은 정상 삼첨판륜의 위치보다 아래쪽으로 전이되어 우심실벽에 부착되어 있는 Ebstein 기형의 특징적인 변형형태를 보였다. 이들 중 1례에서는 중격첨과 후첨의 발육부전의 정도가 심하여 그 크기가 매우 작은 상태였고, 1례에서는 중격첨의 전삭이 없이 판막이 직접 우심실벽에 부착되어 있었다. 동반기형으로는 개방성 난원공이 3례, 심방중격결손이 3례, 심실중격결손이 1례, 그리고 폐동맥판협착이 1례 있었다(Table 4).

삼첨판의 이상에 대한 교정수술 방법으로는, 1례에서는 Hardy방식의 심방화된 우심실의 주름형성술(Hardy plication)과 삼첨판륜성형술(tricuspid annuloplasty)을 시행하였고, 나머지 6례에서는 모두 인공판막을 이용한 삼첨판치환술을 시행하였다. 이때 사용한 판막은 Carpentier-Edward 판막(2례), CarboMedics 판막(2례), St. Jude Medical 판막(2례)을 사용하였다. 삼첨판치환술시에는 인공판막을 삼첨판륜을 따라 봉합하되 중격첨의 부위에서는 관상정맥동 개구부 윗쪽의 우심방벽을 따라 봉합선이 지나가도록 함으로서 술 후 방실블록 발생을 줄이도록 배려하였다. 동반기형의 교정에 있어서는, 심방중격결손은 자가심낭편을 이용하여 봉합하였고, 개방성 난원공은 모두 일차봉합하였다. 폐동맥판협착이 동반되었던 예는 주폐동맥을 절개하여 폐동맥판교련절개술을 시행하였고, 심실중격결손은 인조포편을 사용하여 패취봉합하였다. 술 중 또는 술 후 사망례를 보면, 술 전 심기능 평가에서 NYHA class IV 였던 환자들로 삼첨판치환술을 시행하였던 2례에서 사망하였는데, 1례는 수술당일 저심박출증으로 사망하였고, 나머지 1례는 체외순환이탈이 불가능하여 술장에서 사망하였다. 생존한 5례에 있어서의 술 후 합병증으로는 1례에서 심낭삼출액이 있었으나 심낭천자술 후 호전되었다.

생존 환자 5례에 대해 술 후 4년에서 8.3년(평균 6.2년)까지의 추적관찰하였다. 이들 중 Carpentier-Edward판막을 사용하여 삼첨판치환술을 시행하였던 1례에서 술 후 4년째에 판막기능부전이 발생되어 St. Jude Medical판막으

로 재치환술을 시행하였는데, 재치환술 후 경과는 별다른 문제없이 양호하였다. 이 환자를 포함하는 생존례 5례는 모두 현재 심기능평가에서 모두 NYHA class I-II의 상태로 지내고 있다.

## 고 찰

Ebstein 기형은 1866년에 Wilhelm Ebstein이 처음으로 기술하였으며, 출생아 21만명 중 1명 비율로 나타나고, 선천성 심질환 전체의 1% 미만으로 집계되는 비교적 드문 심장병이다. Ebstein 기형은 삼첨판의 선천성 이상에 기인하는데, 삼첨판 중격첨이나 후첨, 혹은 이들 2 판첨이 동시에 정상적인 삼첨판륜의 위치에서 이탈하여 우심실의 심첨부쪽인 하방으로 전위되어 심실벽에 부착하여 있고, 아울러 다양한 정도의 판막발육부전이 동반되어 있어 삼첨판협착이나 삼첨판폐쇄부전, 또는 이들 양자의 소견을 함께 나타내는 질환이다. 대개의 보고례에서 그 증례수는 많지 않으며, 수술교정시 야기되는 여러가지 문제들에 관하여 아직까지 일치된 견해를 보이지 못하고 있다.

Ebstein 기형에 대한 외과적 수술요법을 살펴보면, 초창기에는 고식적인 방법으로 Blalock-Taussig shunt를 시행하였으나 성공하지 못하였고, 이후 Glenn 술식을 시도하여 증세의 호전은 보았으나 부정맥의 발생을 예방하지 못하였다. 이 질환에 대한 근치수술은 1962년 Barnard와 Schrire<sup>1)</sup>에 의해서 인공판막을 사용한 삼첨판치환술을 시행함으로써 시작되었다. 한편 1964년에는 Hardy 등<sup>2)</sup>이 이 기형에 대한 근치수술로써 기존의 방식과는 다른 개념을 도입하였는데, 이는 하향 변위된 삼첨판막을 본래의 판막륜 자리로 거상시키고, 또 심방화된 우심실은 폐쇄시키는 방법이었다. 1988년에는 Carpentier 등<sup>3)</sup>이 새로운 방식의 삼첨판성형술을 제시하였는데, 이에 따르면 우선 심방화 우심실을 폐쇄하되, 삼첨판륜의 원둘레를 줄여주는 방식으로 실시하고, 삼첨판 후첨과 전첨에 절개를 가해 부착부위에서 떼낸 다음, 원래의 삼첨판륜 자리에 옮겨 봉합함으로써 온전한 삼첨판막이 형성되도록 하는 삼첨판성형 수술방식이다.

Hardy 등<sup>2)</sup> 또는 Carpentier 등<sup>3)</sup>에 의해 주창된 삼첨판성형술 술식은 삼첨판기형의 정도가 심한 경우에는 만족스런 결과를 얻기가 어렵다는 문제점을 갖고 있다. 따라서 이러한 경우에는 일차 삼첨판성형술 후에 결국 삼첨판치환술을 시행해야만 하는 경우도 있을 수 있다. 그리고 심방화 우심실의 폐쇄 여부에 대한 논란도 아직 해결을 보지 못한 상태인데, Timmis 등<sup>4)</sup>은 심방화된 우심실의 주름성

형 (plication)의 중요성을 강조하면서 이 부위의 역행성 운동이 증대한 혈액학적 장애요소로 작용하므로 인공판막치환술시에도 주름성형을 해 주는 것이 좋다고 주장하였다. 한편 Nawa 등<sup>5)</sup>은 주름성형 없이 수술한 경우에서 술 후 심초음파검사상 심방화된 우심실이 정상 심박동하에서는 이 부위가 전체우심실의 한부분으로서 함께 수축하며 만족스런 혈액학적 기능회복을 보였다고 주장하면서, 심방화된 우심실이 다소 얇아졌다 하더라도 주름형성술을 반드시 적용해야할 필요는 없다고 하였다. 저자들의 경우에 있어서는 전체 7례 중 6례에서 삼첨판치환술을 시행하였는데, 방실블록의 발생을 피하기 위해 인공판막치환시에 중격첨측의 봉합선은 관상정맥동의 뒷쪽의 우심방벽으로 지나가게 하였고, 심방화 우심실의 주름성형은 실시하지 않았다.

삼첨판치환술에 있어서 문제가 되는 것은 소아에서 인공판막을 사용했을 때의 환아성장에 따른 판막재치환의 문제점이 있고, 조직판막을 사용한 경우에는 짧은 판막 내구성 문제, 그리고 이식판막이 심전도로에 장애를 초래하여 방실블록 등의 부정맥을 유발할 수 있다는 것 등을 들 수 있다. 그러나 심전도로에 대한 장애문제는 인공판막의 부착시에 관상정맥동의 뒷쪽 심방쪽에 판막을 고정함으로써 대개 해소시킬 수가 있다. 술자에 따라 인공판막을 해부학적 판막운 위치에 고정했는데 8례중 4례에서 완전 방실블록이 생겼고 2례에서 사망하였으며 2례에서는 인공 심박동기를 필요로 하였다<sup>6)</sup>. 저자들의 경우에서는 술 후 방실블록의 발생례는 없었으나 2례에서 술 후 매우 심한 우심부전이 발생되어 저심박출증으로 사망하였다. 그리고 1례에서는 Hardy 방식의 삼첨판성형술과 심방화 우심실의 주름형성술을 시행하였는데 술 후 경과가 양호하였다.

Ebstein 기형에서는 다른 어떤 심기형에서 보다는 더 부정맥 발생빈도가 높기 때문에 수술전 검사나 수술시에 특히 이의 발생을 방지하는데 유념하여야 한다고 하면서, 보고자에 따라서는 술 전 진단에 있어서 심초음파검사만으로도 확진이 가능하기 때문에 위험한 심혈관조영술 시행이 불필요함을 강조한 경우도 있다<sup>7)</sup>. 또한 수술시 유의해야 할 것은 이상전도로에 의한 빈맥성 부정맥의 동반이 많기 때문에 전기생리학적 검사(Electrophysiologic study)를 실시하여 비정상적인 전도로가 확인될 경우에는 술 중에 이를 차단함으로써 술 후 부정맥발생을 방지하는 것이 바람직하다고 하였다<sup>8)</sup>. 장병철 등<sup>9)</sup>은 Ebstein 기형에 동반된 Wolff-Parkinson-White 증후군에서 전기생리학적 검사와 냉동수술요법을 1례에서 시행하여 이상전도로를 차단함으로써 좋은 결과를 얻었고, 저자들의 경우에 있어서는

술 중에 상기한 검사나 전도로차단을 실시하지 않았는데, 술 후 생존한 5례에서 평균 6.2년의 추적기간 동안에 일시적인 발작성 빈맥이 1례에서 있었던 경우 이외에는 모두 NYHA class I-II로 별문제 없이 지내고 있다.

## 결 론

경북대학교병원 흉부외과학교실에서 1984년 4월부터 1990년 4월까지 7례의 Ebstein 기형 환자에 대해 체외순환하 개심술로서 근치교정술을 시행하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 근치교정술로서 6례에서는 심방화 우심실의 주름형성술은 실시하지 않은 채, 단순히 삼첨판의 판막치환술을 시행하였고, 1례에서는 Hardy 방식의 삼첨판성형술과 심방화 우심실의 주름형성술을 시행하였다.
2. Hardy 방식의 삼첨판성형술과 심방화 우심실의 주름형성술을 시행하였던 1례는 술 후 경과가 양호하였고, 판막치환술을 시행하였던 6례중 2례는 술 후 심한 우심부전이 발생되어 저심박출증으로 사망하였다.
3. 생존한 5례는 술 후 평균 6.2년까지 추적조사되고 있는데, 빈맥성 부정맥이나 방실블록의 발생례는 없었고, 모두 NYHA class I-II로 별 문제없이 지내고 있다.

## 참 고 문 헌

1. Barnard CN, Schrier V. *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve*. Surg 1963; 54:302-8
2. Hardy KL, May IV, Webster CA, Kimball KG. *Ebstein's anomaly: Functional concept and successful definitive repair*. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48:927-40
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. Timmis HH, Hardy JD, Watson DG. *The surgical management of Ebstein's anomaly: the combined use of tricuspid valve replacement, atrioventricular plication, and atriotomy*. J Thorac Cardiovasc Surg 1967; 53: 385-91
5. Nawa S, Kioka S, Sano S, et al. *Surgical correction of Ebstein's anomaly by tricuspid valve replacement and its late problems*. J Cardiovasc Surg 1984; 25: 142-6
6. 안 혁, 박이태, 노준량, 서경필, 이영균. Ebstein 기형에 대한 개심술 -12례 보고-. 대흉외지 1983; 16: 157-63
7. Akira Shina, James B, Seward, et al. *Two-dimensional echocardiography-surgical correlation on Ebstein's anomaly: preoperative determination of patients requiring tricuspid valve plication versus replacement*. Circulation 1983; 68(3): 534-44
8. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. *Operative treatment of Ebstein's anomaly*. J Thorac Car-

diovasc Surg 1992; 104: 1195-1202

Wolff-Parkinson-White 증후군 및 방실결절 회귀성 빈맥에 대한 수술치험 1례 보고 대흉외지 1990;23:205-11

9. 장병철, 김성순, 홍유선, 조범구. Ebstein씨 심기형에 동반된

**=국문초록=**

경북대학교병원 흉부외과에서는 1984년 4월부터 1990년 4월까지 7례의 Ebstein기형에 대해서 6례에서는 삼첨판치환술을, 1례에서는 Hardy 방식의 삼첨판륜성형술(tricuspid annuloplasty)과 심방화된 우심실의 주름형성술(plication)을 시행하였다. 환자의 연령분포는 2세에서 46세까지였고, 술후 사망은 2례에서 있었다. 생존례는 4년이상 추적관찰시 일시적인 발작성 빈맥이 1례에서 있었으나 모두 NYHA class I-II로 별문제없이 지내고 있다.