

# 증상이 심한 신생아 Ebstein 기형의 양심실성교정

- 1례 보고 -

공 준 혁\* · 김 응 한\* · 류 재 욱\* · 이 석 기\*\* · 백 만 종\* · 임 청\*  
김 수 철\* · 오 삼 세\* · 나 찬 영\* · 김 수 진\*\*\* · 박 영 관\* · 김 종 환\*

= Abstract =

## Biventricular Repair of Critically Ill Neonate with Ebstein's Anomaly

- Report of 1 case -

Joon Hyuk Kong, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*\*\*, Jae Wook Ryu, M.D.\*,  
Seog Ki Lee, M.D.\*\*\*, Man Jong Baek, M.D.\*, Cheong Lim, M.D.\*, Soo Cheol Kim, M.D.\*  
Sam Se Oh, M.D.\*, Chan Young Na, M.D.\*, Soo Jin Kim, M.D.\*\*\*,  
Young Kwan Park, M.D.\*, Chong Whan Kim, M.D.\*

Patients with severe Ebstein's anomaly showing in the neonatal period, represent progressive cardiac enlargement with pulmonary hypoplasia and functional pulmonary atresia with patent ductus arteriosus-dependent pulmonary circulation. Biventricular repair in these patients had been mostly unsuccessful except for Starnes' procedure that converts the anatomy to single ventricle physiology for Fontan procedure. A 4-days old male was admitted with the diagnosis of severe Ebstein's anomaly with anatomic pulmonary atresia and severe cardiac enlargement. He successfully underwent biventricular repair with vertical plication method of atrialized right ventricle, tricupid annuloplasty, transannular right ventricular outflow tract reconstruction, atrial septal defect patch closure with fenestration, and right atrial reduction angioplasty. Postoperatively, cardiothoracic ratio was significantly reduced and mild tricuspid regurgitation was remnant in echocardiography. The patient is currently 10 months old and is fully active without restrictions.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:303-6)

---

**Key words:** 1. Ebstein's anomaly  
2. Neonate  
3. Surgery method

---

\*흉부외과, 부천세종병원, 세종심장연구소

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

\*\*조선대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chosun University, Kwangju, Korea

\*\*\*소아과, 부천세종병원, 세종심장연구소

Department of Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Puchon, Korea

†본 증례는 제 201차 월례집담회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2001년 10월 11일 심사통과일 : 2002년 1월 7일

책임저자 : 김응한(422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과. (Tel) 032-340-1882, (Fax) 032-340-1236

E-mail: woonghan@korea.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest X-ray, showing severe cardiomegaly(cardiothoracic ratio=0.92).

## 증 례

임신 40주로 태어난 남자 환자로 출생직후부터 심한 청색증, 빈호흡 증세를 보여 생후 1일째 본원으로 전원되었다. 입원당시 전신상태는 불량하였으며 체중은 3.2 kg이었다. 이학적 소견상 혈압은 60/40 mmHg, 맥박수는 분당 150회로 규칙적이었고, 호흡은 분당 50회, 체온은 37.2°C였다. 청진소견상 좌측흉골연에서 grade III/IV의 수축기잡음이 들렸으며 신체검사상 간지 2횡지로 촉지되었다. 동맥혈검사상 실내 대기로 산소포화도는 62.5%였다. 단순 흉부 X-선소견에서 심흉곽비가 0.92로 심한 심확장의 소견을 보이고 동반된 양측 폐의 발육부전이 관찰되었다(Fig. 1). 심장초음파 소견상 Ebstein기형으로 확진이 가능하였는데 우심방의 확장, 심방화된 우심실벽의 역행성운동 및 grade III/IV 삼첨판폐쇄부전, 해부학적 폐동맥판폐쇄, 동맥관개존증과 큰 심방중격결손의 소견이 보였다(Fig. 2). Carpentier B형의 Ebstein기형으로 진단되었으며 우심방과 우심실이 매우 커져있어 GOSE(Great Ormond Street Ebstein) score는 1.4이었으며, GOSE score grade는 3이었다.

생후 1일째 대사성 산증과 심부전 소견이 심해져 인공호흡기 치료를 시행하고 PGE1을 0.005  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 로 주입하면서 동맥관개존을 유지시켰다. 한 차례 심실세동이 있어 심율동 전환(cardioversion)을 시행하여 회복시켰다. 생후 4일째 양심실교정술을 시행하였다.

수술은 정중흉골절개를 통해 접근하여 통상적인 방법으로 심폐바이패스를 시작하였으며 중등도 저체온하에 부분적 심폐바이패스 시작 직후 동맥관을 결찰하였다. 심근보호를 위해 희석된 혈성 심정지액(Dr. del Nido's custom mix in Boston Children's Hospital)을 대동맥근부를 통해 전향적으로 주입하

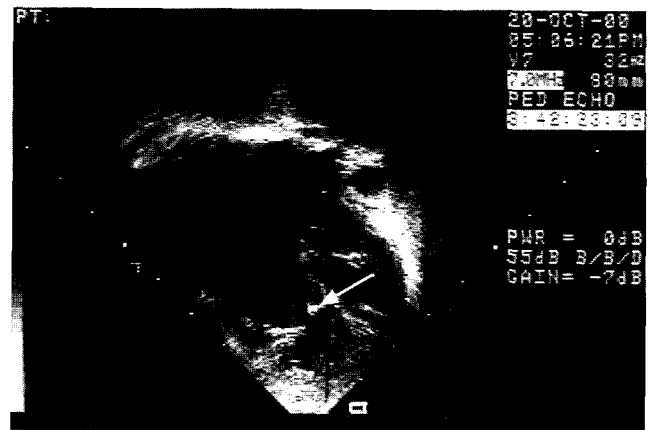


Fig. 2. Preoperative echocardiogram, showing downward displacement of septal leaflet into right ventricle(white arrow).

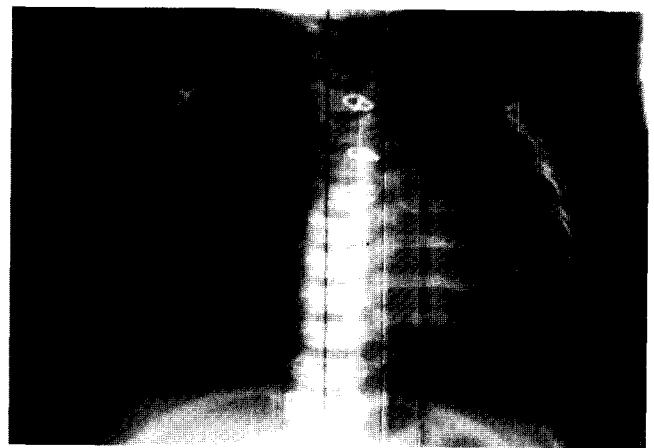


Fig. 3. Chest X-ray after 10months of operation, showing remarkable reduction of cardiothoracic ratio(cardiothoracic ratio=0.60).

여 심정지를 유도하였다. 심하게 확장된 우심방을 절개하여 심장내부의 해부학적 구조를 관찰하였다. 우심방은 확대되어 있었고 삼첨판막의 중격엽은 발육불량하였고 수직하향편위되었으며 조그마한 조직이 달려있었다. 삼첨판막륜은 비정상적으로 확장되어 있었으며 심방화된 우심실벽은 비교적 충분한 두께를 가지고 있었다. 폐동맥을 수직으로 절개하여 해부학적 폐동맥판폐쇄를 확인하고 우심실유출로까지 절개를 연장하였다. 심방화되어있는 심실을 심첨부로부터 6-0 Prolene(polypropylene, Ethicon, Edinburgh, U.K.)을 이용하여 우관상동맥의 원위부 혈관이 손상되지 않도록 주의하면서 수직으로 쇄기모양의 주름성형술(vertical plication)을 실시하였다. 확장된 삼첨판륜은 자가심막조직조각으로 보강한 1개의 6-0 Prolene으로 삼첨판막륜성형술(monocuspidalization)을 시행하였다. 개방되어있던 큰 심방중격결손은 자가심막조직으로 폐쇄시킨후 직경 4 mm의 심방중격결손을 만들어주었

다. 확장된 우심방은 우심방분계릉(Crista terminalis) 및 우관상동맥에 주의하면서 최대한 절제하여 우심방용적을 줄여주고 폐의 발육을 촉진시켰다. 해부학적 폐동맥판폐쇄는 절제해 낸 우심방벽을 이용하여 경관막륜폐쇄확장술(transannular right ventricular outflow tract reconstruction)로 우심실유출로 재건술을 시행하였다. 심폐기 이탈시 수술실에서 실시한 경식도 초음파검사상 삼첨판폐쇄부전은 grade I-II/IV, 폐동맥판폐쇄부전은 경도이하, 그리고 심방중격결손을 통한 우-좌단락이 관찰되었다. 총 심폐기가동 시간은 123분이었고 대동맥 차단 시간은 80분이었다. 수술후 환자는 소량의 혈압상승제 및 이뇨제 투여상태에서 안정된 활력징후를 보였고 술후 실시한 단순 흉부 X-선 검사에서 심흉곽비가 0.64로 술전에 비해 현저히 감소하였다. 술후 4일째 인공호흡기를 제거하였으며, 부정맥은 관찰되지 않았고 술후 19일째 동반된 합병증 없이 퇴원하였다. 환자는 술후 10개월째 외래 추적관찰중이며 단순 흉부 X-선 검사에서 심흉곽비가 0.60이고 건강한 상태이다(Fig. 3).

## 고 찰

Ebstein 기형은 삼첨판막에 생기는 기형으로 선천성 심기형 환자의 약 0.3~0.6%를 차지하는 매우 드문 질환이다. 기본 병태생리로는 3개의 삼첨판막중 중격엽과 후엽이 원래의 판막륜에 부착되지 않고 그 아래 즉 우심실쪽으로 전이되어 부착되는 상태로 우심실의 형태 및 기능장애와 삼첨판폐쇄부전이 초래된다. 동반 질환으로는 동맥관개존증, 심방중격결손, 심실중격결손 등이 있고 조기사망군에서는 폐순환의 폐쇄가 장기생존군보다 월등히 많이 관찰된다. 대부분의 경우, 청년기나 성인기에 증상이 발현하고 이에 대한 수술적 치료로는 심방화된 우심실의 주름형성술식을 중심으로 한 삼첨판막성형술에서부터 인공판막치환술에 이르기까지 다양하며 만족할 만한 결과를 보이고 있다<sup>1)</sup>. 하지만 유증상의 신생아기 Ebstein 환아에서는 태아기부터 심비대가 진행되면서 폐발달의 장애가 생기고 신생아부터 기능적 폐동맥폐쇄를 보이며, 동맥관의존 폐혈류를 보인다. 이러한 경우 예후는 실망적으로 Watson 등<sup>2)</sup>의 보고에서는 비수술적 치료나 고식적 수술의 치료에도 사망률이 50%였으며, Roberson과 Silverman 등<sup>3)</sup>의 보고에서는 인공호흡기를 필요로 한 경우, PGE<sub>1</sub>의존성인 경우, 심부전이 있는 경우 사망률이 75%라고 보고하였다.

유증상의 신생아기 환아의 비수술적 치료와 고식적 수술의 치료결과가 만족스럽지 못한 상태에서 1991년 Starnes<sup>1)</sup>가 고식적 수술치료로 Starnes술식을 주장하였다. 자가심낭막으로 삼첨판폐쇄와 modified B-T shunt를 시행하는 Starnes술식

을 시행하고 추후에 결국 Fontan술식을 시행하는 것으로 이는 폐순환의 재확립과 심비대를 방지한다는 측면에서는 다른 고식적 수술방법인 Blalock-Taussig shunt, Glenn shunt, 동맥관결찰 등에 비해서는 만족할 만하나 결국 고식적 수술의 한계를 넘지 못하고 있다. 하지만, 사망률에 있어서 현저히 좋은 결과를 보이고 있어 현재까지 하나의 통례적인 표준이 되어왔다.

이러한 Ebstein 환아의 예후에 대해 여러 연구가 이루어졌다. 위험인자로는 남자환자, 심흉곽비가 0.65이상, NYHA 기능적 분류 III, IV, 호흡곤란이 심한 경우이다. 해부학적 특징을 바탕으로 심방화된 심실의 크기와 수축력, 전엽의 운동성에 따라 A형, B형, C형, D형으로 분류하였고 D형의 경우 우심방에 판막이 완전히 유착되어 이른바 삼첨판낭(tricuspid sac)을 이룬다. Celermajer 등<sup>4)</sup>은 예후예측인자로 심초음파검사상 우심실, 좌심실과 좌심방의 면적의 합에 대한 우심방과 심방화된 우심실의 면적의 비를 구하여 GOSE score라 하였다. 그 GOSE score가 0.5미만을 grade 1, 0.5에서 0.99사이를 grade 2, 1.0에서 1.49사이를 grade 3, 1.5이상을 grade 4로 정의하고 28명의 신생아기 Ebstein환아의 사망률을 조사해본 결과 grade 1, 2, 3, 4 각각에서 사망률이 0%, 10%, 44%, 100%로 보고하였다. 즉, 우심방과 심방화된 우심실의 면적이 상대적으로 넓을수록 사망률이 증가하는 것으로 최근 Yetman 등<sup>5)</sup>의 보고에서는 그 수치가 1이상인 경우 사망률이 100%로 보고하였다.

특히 심한 심비대에서는 폐발육부전으로 증상이 더욱 악화될 수 있다. Hornberger 등<sup>6)</sup>은 태아기와 신생아기의 심한 Ebstein기형 환아의 부검 결과 정상 폐중량의 반에도 못 미칠 정도의 발육부전을 보였다고 한다.

Tanaka 등<sup>7)</sup>의 보고에 의하면, 횡격막탈장에 의한 폐발육부전의 경우에는 태아조기부터 폐발육부전이 초래되어 교정수술후 폐기능의 호전을 기대하기가 어렵지만 Ebstein기형의 경우에는 다르다고 보고하였다. 심한 Ebstein기형에 의한 폐발육부전의 경우 폐발달이 이루어진 태아후반기부터 심확장으로 폐발육부전이 초래되므로, 비록 심흉곽비가 0.9이상인 되는 심비대로 인한 폐발육부전이라도 신생아기에 수술로써 폐압박을 호전시키면 폐기능을 호전시킬 수 있다고 보고하였다.

최근, Knott-craig 등<sup>8)</sup>은 유증상의 신생아기 Ebstein기형 3례에서 성공적인 양심실교정을 보고하였다. 3례 모두에서 GOSE score가 1.3이상, GOSE score grade 3이상, 심흉곽비가 0.85이상의 고위험군이었으며, 2례에서는 기능적 폐동맥폐쇄가 있었으며, 1례에서는 해부학적인 폐동맥폐쇄가 있었다.

Roberson 등은 동반된 폐순환폐쇄가 있을 경우 사망률이 더욱 증가한다고 보고하였다. 수술은 수직적 주름형성술식을

시행하였으며 5년간 경과 관찰하였지만 현재 상태는 양호하다.

현재까지 신생아기 Ebstein환아의 수술적응증이 정립되지는 않았지만 Knott-Craig 등<sup>8)</sup>이 주장하는 바에 의하면 무증상의 신생아기 Ebstein환아의 경우에는 GOSE score grade 4, 심흉곽비가 0.8이상, 심한 삼첨판폐쇄부전을 수술적응으로 고려하고 있다. 그리고, 유증상의 신생아기 Ebstein환아의 경우에는 심한 청색증, 정도의 청색증이 동반된 GOSE score grade 3 또는 4, 심흉곽비가 0.8이상, 심한 삼첨판폐쇄부전, 동반된 심질환이 있을 경우를 수술적응으로 하고있다.

본례에서는 생후 4일째의 환아로 심한 청색증과 심흉곽비가 술전 심흉곽비가 0.92였고 상대적으로 심한 양측 폐발육부전을 보였다. 심기형으로는 grade IV 삼첨판폐쇄부전의 심한 Ebstein 기형에 해부학적 폐동맥판폐쇄와 동맥관개존증이 동반되었으며 GOSE score 1.4, grade 3, Carpentier B형의 고위험군이었다. 수술적 치료외에는 생존을 기대할 수 없었으며 Knott-craig 등<sup>8)</sup>의 경험을 바탕으로 양심실교정술을 시행하였다. 심방화된 심실의 크기가 크고 수축력이 없었지만 아직 삼첨판 전엽이 운동성이 유지되어 인공판막이나 인공판막륜을 삽입하지 않고 삼첨판륜성형술 및 수직적 주름성형술, 우심실유출로의 경판막륜폐쇄삽입술, 우심방축소술을 시행하여 좋은 결과를 보였기에 보고하는 바이다. 이에 따른 장기적은 외래추적관찰을 통해 지켜봐야 할 것이다.

### 참 고 문 헌

1. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, et al. *Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1082-7.
2. Roberson DA, Silverman NH. *Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonates.* J Am Coll Cardiol 1989;14:1300-7.
3. Watson H. *Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: an international cooperative study of 505 cases.* Br Heart J 1974;35:417-27.
4. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, et al. *Outcome in neonates with Ebstein's anomaly.* J Am Coll Cardiol 1992;19:1041-6.
5. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. *Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly.* Am J Cardiol 1998;81:749-54.
6. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, et al. *Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome.* J Am Coll Cardiol 1991;17:167-73.
7. Tanaka T, Kan T, Yamada M, et al. *Three cases of neonatal Ebstein's anomaly with remarkable cardiomegaly.* Jpn J Pediatr Cardiol 1994;10:375-9.
8. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, Razook JD. *Neonatal repair of Ebstein's anomaly: indications, surgical technique, and medium-term follow up.* Ann Thorac Surg 2000;69:1505-10.

#### =국문초록=

심한 Ebstein기형이 있으면서 신생아시기에 증상이 있는 경우, 심한 심비대를 보이며 이로 인해 폐발달의 장애가 생기고 기능적 폐동맥판폐쇄를 보이며, 동맥관의존 폐혈류를 보인다. 지금까지 이런 경우 양심실성교정은 실망적이었으며 근래에 와서 Fontan술식을 목표로 하는 Starnes술식으로 좋은 결과를 보고하고 있다. 본원에서는 생후 4일째 심한 심비대와 함께 해부학적 폐동맥판폐쇄가 동반된 Ebstein기형의 환아에서 심방화된 우심실을 수직적 주름성형술, 삼첨판막륜성형술, 우심실유출로재건, 심방중격결손부분폐쇄, 우심방축소술로 양심실교정술을 시행하였다. 술후 환이는 심흉곽비의 현저한 감소와 심초음파검사상 정도의 삼첨판폐쇄부전을 보이며 10개월째 건강한 상태로 외래추적관찰중이다.

중심 단어: 1. Ebstein 기형  
2. 신생아기  
3. 수술방법