

Ebstein 기형 교정의 변형 술식

윤 석 원* · 윤 태 진* · 박 정 준* · 서 동 만*

=Abstract=

A Modified Technique in Surgical Correction of Ebstein Anomaly

Seok Won Yun M.D.*, Tae Jin Yun M.D.*, Jeong-Jun Park M.D.*, Dong Man Seo M.D.*

There are various surgical techniques in repairing Ebstein anomaly, but residual tricuspid regurgitation and compromised right heart function may ensue in some cases.

We report our clinical experience of Ebstein anomaly and atrial flutter in a 19-year-old male patient who underwent simple modified tricuspid annuloplasty, bi-directional cavopulmonary shunt and cryoablation of cavotricuspid isthmus.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:817-21)

Key words : 1. Ebstein anomaly,
2. Tricuspid annuloplasty
3. bi-directional cavopulmonary shunt

증 례

환자는 19세 남자로서 내원 5년 전 시행한 건강 검진 상 심비대증을 발견하였고 이후 시행한 세부 검사에서 Ebstein 기형을 진단 받았다. 이후 별 치료 없이 지내다 내원 5개월 전부터 운동 시 호흡곤란(NYHA III)과 가슴 두근거림이 심해졌고 본원에서 시행한 검사상에서 심방조동을 동반한 Ebstein 기형을 진단 받고 수술위해 흉부외과로 입원하였다.

전신 상태는 비교적 양호하였으며 청색증은 없었고 키 174.5cm에 몸무게 79.1kg으로 건장한 체구였다. 이학적 검사상 혈압, 체온, 호흡수는 정상이었으며 흉부 청진상 심음은 규칙적이었고 수축기 심잡음이 청취되었다. 심전도는 3:1 전도(conduction)의 심방조동을 보였다(Fig. 1). 경구 약으로 β -차단제(tenormin)와 아스피린을 복용하고 있었으며 가슴 흉부

사진에서는 우심방과 우심실의 확장증을 보였다(Fig. 5). 본원에서 실시한 심 초음파 검사상 삼첨판 후엽의 하방 전위(판막륜으로부터 약 2.0-2.8 cm)와 심한 삼첨판막 역류(jet area : 33cm²)가 나타났고 그 외 심방 중격 결손이나 우심실 유출로의 폐쇄 등은 보이지 않았으며 좌심실 구조물은 정상 소견이었다(Fig. 2).

수술은 전신 마취하 흉골 정중절개를 통하여 접근하였고 동맥 캐놀라는 원위부 상행대동맥을 이용하였고 정맥 캐놀라는 상대정맥, 하대정맥에 각각 삽입하였다. 저체온 상태에서 냉혈 심정지액을 주입하여 중등도 저 체온하에 심정지를 유도하였고 우심방을 열어 심장내부의 해부학적 구조를 관찰하였다. 삼첨판막의 후엽은 하방 전위되어 있었고 중격엽은 흔적만 남아있었으며 전엽은 움직임의 제한 없이 작은 열구(cleft)를 가지고 있었다. 또한 심방화 된 우심실벽도 관

*서울 아산병원 흉부외과, 울산대학교 의과 대학

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University

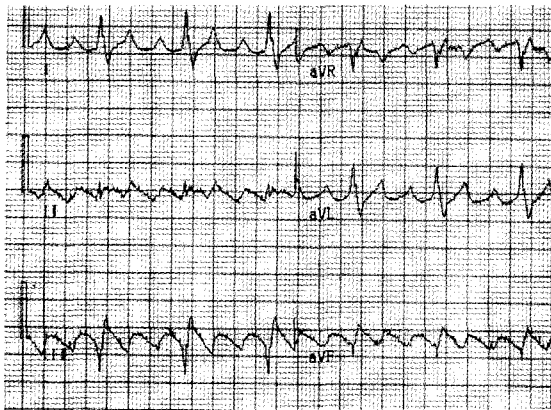
†본 논문은 대한흉부외과학회 제 207 차 월례 집담회에 구연 발표된 바 있다.

논문접수일 : 2002년 8월 28일 심사통과일 : 2002년 10월 1일

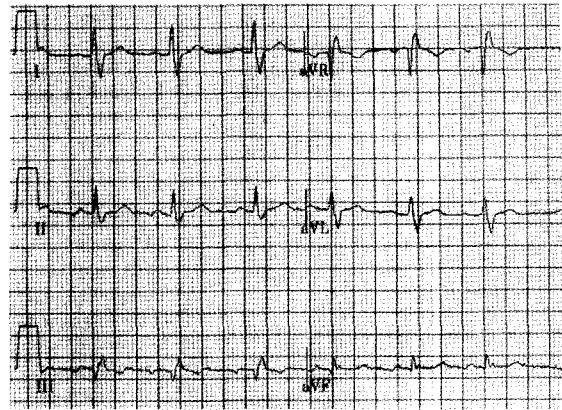
책임저자 : 윤태진(138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1. 서울 아산 병원 흉부외과. (Tel) 02-3010-3580, (Fax) 02-3010-6811

E-mail : tjyun@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



A. Preoperative EKG



B. Postoperative EKG

Fig. 1. Preoperative EKG shows 3:1 flutter but postoperative EKG shows sinus rhythm.



Fig. 2. Preoperative echocardiographic finding; downward displacement(+--+) of tricuspid valve posterior leaflet toward the right ventricular apex, and enlargement of right atrium and right ventricle. RA, Right atrium; RV, Right ventricle

찰되었다. 우선 하대정맥-삼첨판 협부(cavotricuspid isthmus)의 냉동절단(cryoablation)을 시행 후 주름성형술 없이 전엽의 전방 일부를 폐쇄판막엽으로 이용하여 전방 판막륜에서부터 중격엽의 본래 판막륜 직하방의 심방화된 심실까지 자가심막 플레짓을 이용하여 매트리스 봉합을 하는 변형 술식을 시행하였다(Fig. 3). 이 술식으로 해부학적 삼첨판막 입구의 후방 1/2이 폐쇄되었고 삼첨판막 역류 테스트를 시행한 결과 전엽의 전방부는 심방화 된 중격과 접합하는 양상을 보였으며 역류증은 감소하였다. 이후 상대정맥 원위부와 우폐동맥 측부의 문합술(bi-directional cavopulmonary shunt)을 시행하였다. 확장된 우심방은 축소술(right atrial reduction plasty)을 이

용하여 재건하였고 체온을 상승시킨 후 심폐바이패스 이탈을 시도하였다. 이탈 시 경식도 심초음파를 이용하여 성공적인 삼첨판막 성형술을 확인하였고 특별한 문제없이 정상 동결결 박동으로 수술실을 나왔다. 총 심폐기 가동 시간은 168분이었고 대동맥 결찰 시간은 68분이었다. 수술 후 환자는 소량의 심근 수축력제(Inotropic agent)하에서 안정된 활력징후를 보였고 부정맥은 없었다(Fig. 1). 수술 후 약 5시간 후 기관 내 삽관을 제거하였으며 수술 2일째 일반병동으로 이동하였다. 술 후 5일째 시행한 경 흉부 심초음파에서는 정도의 삼첨판막 역류(jet area 8-9cm²)와 확연하게 감소한 우심방과 함께 우심실 내에 남아있는 심방화 된 심실과 삼첨판막 후엽이 관찰되었고 전엽은 심 이완기에서 심실 중격에 직접 접합(coaptation)하는 양상을 보였다(Fig. 4). 상대정맥과 우폐동맥의 우회술 혈류 또한 양호하였다. 환자는 술 후 7일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였고 외래에서 시행한 단순 흉부 X-선 검사에서 현저하게 감소된 심음영을 보였다. (Fig. 5) 환자는 술 후 6개월째 외래 추적 관찰 중이고 특이 사항 없이 건강한 상태로 지내고 있다.

고 찰

Ebstein 기형은 1866년 Wilhelm Ebstein으로부터 처음 기술된 이후 그 진단과 병리, 생리학적 규명에는 약 100여년이 흘렀다. 치료에 있어서도 1962년에 이르러 인공판막 대체술이 Barnard와 Schrire¹⁾에 의해 소개되었고 1964년에 Hardy²⁾가 처음으로 성공적인 판막 성형술을 보고한 이후 많은 사람들에 의해 현재까지도 여러 가지 변형된 술기로서 판막 성형술이 발전되어 왔다.

대부분의 삼첨판막 성형술의 여부는 대개 판막 전엽이 일

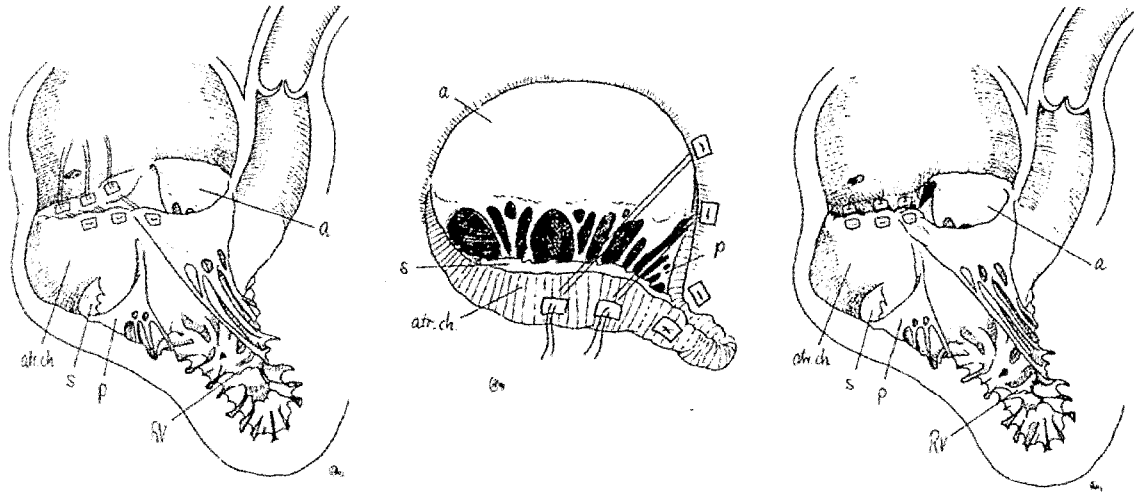


Fig. 3. Schematic presentation of the surgical technique;

A, B. Mattress sutures of 3-0 polypropylene pledgeted with autologous pericardium are passed from the anterior leaflet annulus to the atrialized septum just below the natural tricuspid annulus.

C. After the suture are placed, they are tied, resulting in obliteration of the posterior half of the anatomic tricuspid orifice. The anterior annulus is approximated to the septum.

a, anterior leaflet; S, septal leaflet; P, posterior leaflet; atr. ch, atrialized chamber; RV, right ventricle

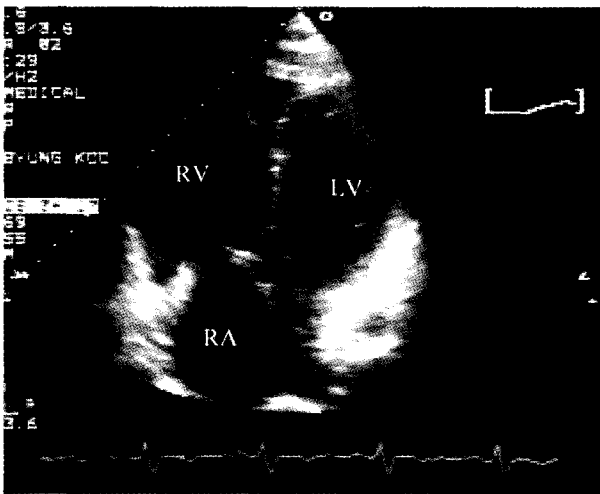


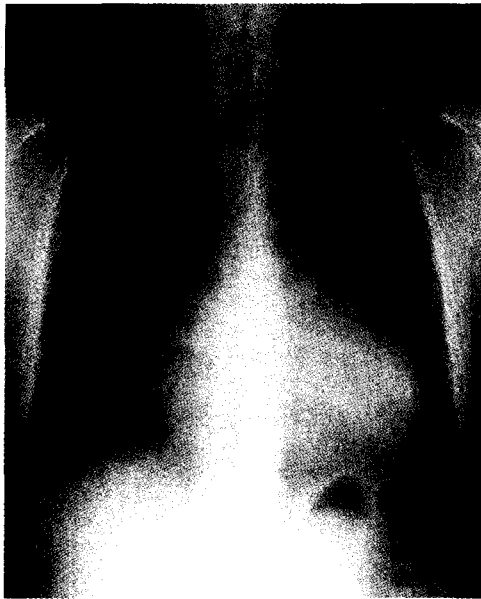
Fig. 4. Postoperative Echocardiographic findings 5 days after operation. Right atrial cavity is markedly decreased and right ventricle has an almost normal shape by unification of the atrialized chamber with the true right ventricular cavity. RA, Right atrium ; RV, Right ventricle ; LV, Left ventricle

마나 크고 부풀려 있으며 그리고 움직일 수 있는지에 따라 결정된다. Danielson³⁾은 Hardy의 심방화 된 심실의 수평 주름 성형술로 전엽을 본래의 판막륜으로 끌어올린 후 판막륜 성형술을 추가하는 변형된 술식을 소개하였고 Carpentier⁴⁾는 전엽 또는 후엽을 분리하여 심방화된 심실의 수직 주름

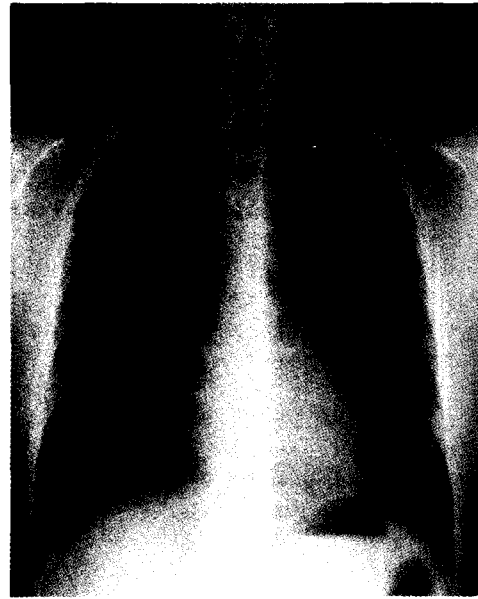
성형술을 한 후 해부학적 판막륜에 다시 붙여주고 인공판막륜으로 새로운 판막륜의 안정화를 도모하는 술식을 보고하였다.

두 술식 모두 심방화 된 심실의 폐쇄를 포함하고 있고 이것은 우심실 기능의 증진과 특징적인 심전도 변화를 막을 수 있다고 하였다⁴⁾. 국내에서도 이종호 등⁵⁾이 8례의 Ebstein 기형 환자들의 수술 레에서 삼첨판의 기형과 변형이 작고 판막치환이 필요하지 않다면 삼첨판막륜 성형과 주름성형술이 좋은 술식이라고 보고한 바가 있다.

반면 Sebening⁶⁾은 60명의 case에서 주름 성형술 없이 단지 전엽 기저부의 chordae 꼭지를 심방화 된 중격의 근성부에 붙여주어 이른바 단 판막엽성 판막(monocusp valve)을 만드는 술식을 시행하여 성공적인 장기 추적관찰 결과를 보고하였다. Hetzer⁷⁾ 등은 주름성형술 없이 전엽의 전방 일부를 폐쇄판막엽으로 이용하여 전방 판막륜에서 부터 중격엽의 본래 판막륜 직 하방의 심방화 된 심실까지 자가심막 플레짓을 이용하여 매트리스 봉합을 하는 변형 술식을 성공적으로 시행하여 보고하였으며 저자들의 임상 레에서도 이 술식을 채택하였다. 이 술식의 가장 큰 특징으로서 간단하고 쉽게 성형술이 가능하고 심방화 된 심실을 남겨두어 위에서 서술한 여러 가지 잇점을 가질 수 있다고 하였다. 단 봉합시 His 속 손상으로 인한 부정맥을 조심하여야 한다는 것을 강조하였다. 그 역시 주름성형술을 시행하지 않는 이유로서 이완기 시 충분한 우심실 내 혈액 충만을 유도할 수 있고 얇



A. Preoperative chest X-ray



B. At postoperative 5months

Fig. 5. Postoperative chest X-ray shows markedly decreased size of preoperative cardiomegaly

아진 심방화 된 심실의 근성부의 발달을 도모할 수 있는 가능성을 남겨둔다는 점과 우심실 수축력에 도움이 된다는 점을 들었다. 또한 폐쇄판막엽(closing leaflet)으로서 대부분의 술식에서 전엽을 사용한 것과는 달리 후엽과 전엽의 일부만이 재구성 될 수 있을 때에도 좋은 결과를 얻을 수 있다고 하였다.

본 레에서는 삼첨판막 성형술 외에 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(bi-directional cavopulmonary shunt)을 시행하였는데 이는 우심실의 용적 부하를 줄일 수 있다는 장점이 있고 이 술식으로 인한 단점보다는 삼첨판막 역류 재발의 가능성을 줄일 수 있다는 장점이 큰 것으로 사료되어 이 술식을 선택 하였다. Chauvaud⁸⁾등은 이 술식의 적응증을 소개하였는데 그는 고 위험군의 Ebstein 기형 환자 60명, 즉 극심한 삼첨판막 부전, 거대한 심방화 된 심실, 심한 우심실 수축력 손상, 오랜 심방세동을 가진 환자를 대상으로 양 방향성 상대정맥-폐동맥 우회술(bi-directional cavopulmonary shunt)을 시행하여 성공적인 결과를 보고하였다.

Ebstein기형은 그 해부학적, 병리학적 변이가 다양한 만큼 아직 까지도 그 술식에서 논쟁이 많다. 그러나 본 레에서 시행된 술식은 우선 그 술식이 간단하고 많은 기능적 우심실 용적을 확보할 수 있을 뿐 아니라 또한 우심실의 전부하를 감소시켜 삼첨판막 기능을 유지시키고 우심실의 수축력에 큰 도움이 된다는 장점을 가지고 있다.

참 고 문 헌

1. Barnard CN¹, Schrire V. *Surgical correction of Ebsteins malformation with prosthetic tricuspid valve.* Surgery 1963;65:4:303-16.
2. Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. *Ebstein anomaly: A functional concept & successful definite repair.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:927-33.
3. Danielson GK, Maloney ID, Devloo RAE. *Surgical repair of Ebsteins anomaly.* Mayo Clin Proc 1979;54:185-92.
4. Carpentier A, Chauvaud S, MaceL, et al. *A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:92-101.
5. 이종호, 김병렬. Ebstein 기형의 외과적 치험. 대흉외지 1999;32:5-9.
6. Schmidt-Habelmann P, Meisner H, Struck E, Sebening F. *Result of valvuloplasty for Ebsteins anomaly.* Thorac Cardiovasc Surg 1981;29:155-7.
7. Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, et al. *A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebsteins anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:857-68.
8. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, Lajos P, Marino JP, Mihaileanu S, Carpentier A. *Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebsteins anomaly: benefits in high risk patients.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:514-9.

=국문초록=

Ebstein 기형은 수술적 교정을 위한 여러 가지 변형된 방법들이 소개되고 있지만 수술 후 잔존하는 삼첨판막 역류와 우심부전에 대한 문제는 여전히 남아있다. 본원에서는 심방조동이 동반된 Ebstein기형을 가지고 있는 19세의 남자 환자에 있어서 주름 성형술 없이 간단한 방법으로 삼첨판막 성형술을 시행하였고 양 방향성 상대정맥 - 폐동맥 단락술 및 하대정맥 삼첨판 협부의 냉동절제 등을 성공적으로 시행하였기에 문헌고찰과 더불어 증례 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. Ebstein 기형, 삼첨판막 성형술, 양 방향성 상대정맥 - 폐동맥 단락술