

엡스타인 기형의 20년 수술 치험

이 삭* · 박한기* · 이창영* · 장병철* · 박영환*

20 Years Surgical Experiences for Ebstein's Anomaly

Sak Lee, M.D.*, Han-Ki Park, M.D.*, Chang-Young Lee, M.D.*,
Byung-Chul Chang, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*

Background: We retrospectively evaluated the clinical results of surgically managing patients with Ebstein's anomaly. **Material and Method:** Between Feb. 1984 and June 2006, 50 patients who underwent surgical treatment for Ebstein's anomaly at Yonsei Cardiovascular Center were retrospectively reviewed. The mean age of the patients was 26.9 years and 19 patients were male. Associated anomalies included atrial septal defect (33), patent ductus arteriosus (2), ventricular septal defect (1), and pulmonary stenosis (4), and 90% (45/50) of the patients had more than a moderate degree of tricuspid regurgitation. Carpentier type A was present in 6 patients, type B in 26, type C in 14 and type D in 4. Ten patients were associated with WPW syndrome. Conservative surgery was possible in 31 patients (tricuspid annuloplasty, plication of the atrialized RV), Fontan's operation was performed in 4 patients, tricuspid valve replacement was done in 12 and palliative surgery was done in 2 patients. Thirteen patients were associated with bi-directional cavopulmonary shunt (BCPS: one and a half ventricular repairs); 10 patients with WPW syndrome and 4 patients with atrial fibrillation underwent concomitant ablation. **Result:** The postoperative median NYHA functional class (3→1) and the mean cardio-thoracic ratio (0.65→0.59) were decreased significantly ($p < 0.001$, $p = 0.014$). The mean oxygen saturation (86.6→94.1%), and median TR grade (4→1) were also significantly improved ($p = 0.004$, $p < 0.001$). For comparison of BCPS and conservative surgery, the preoperative right ventricular pressure (33.0 vs. 41.3 mmHg), the ICU stay (2.86 vs. 1.89 days), the hospital stay (10.6 vs. 16.8 days), and the left ventricular ejection fraction (64.3 vs. 72.8%) were statistically different. Postoperative mortality occurred in 3 patients (6%) due to biventricular failure in 2 patients and sepsis in the other patient. The mean follow up duration was 101.5 months, and one patient died of Fontan failure and 6 patients required reoperation (bioprosthetic degenerative change (2) and Fontan conversion (4)). The overall survival rate at 10 years was 90.2%; the freedom from reoperation rate and rate of cardiac related events were 78.9% and 49.2%, respectively. **Conclusion:** Surgical management of Ebstein's anomaly can be performed safely, and the associated BCPS may be helpful for high-risk patients. Adequate application of surgical management may increase the long-term survival with a reduced rate of reoperation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:280-287)

Key words: 1. Congenital heart disease (CHD)
2. Cavopulmonary bypass
3. Fontan operation
4. Ebstein's anomaly

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실, 심장혈관외과

Division of Cardiovascular Surgery, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 2006년 11월 17일, 심사통과일 : 2007년 1월 25일

책임저자 : 박영환 (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실, 심장혈관외과

(Tel) 02-2228-8484, (Fax) 02-313-2992, E-mail: yhpark@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

엡스타인 기형은 삼첨판막에 발육이상을 보이는 것으로 삼첨판막의 폐쇄부전뿐 아니라 우심실의 기능저하도 동반하는 질환이다. 이 질환은 엡스타인에 의해 발견된 이후 상당히 많은 교정방법이 소개되었다. 교정하는 방법마다 가장 적절한 해부학적 형태가 있기 때문에 일률적으로 적용하기 어려운 점이 있다. 따라서 교정방법에 따른 결과도 다양하게 보고되고 있다. 세브란스병원에서는 1984년에 최초 교정을 한 이후 20년간 엡스타인 기형의 치료에 대한 성적을 검토해 보고자 하였다.

대상 및 방법

1) 대상환자

1984년 2월부터 2006년 6월까지 엡스타인 기형으로 수술적 치료를 받은 50명의 환자들을 대상으로 후향적으로 연구를 시행하였다. 교정된 대혈관전위증에서 보이는 “Ebsteinoid” 기형은 제외하였다. 환자들의 평균 연령은 26.9세였고(3개월~56세) 성비는 남성이 19명, 여성이 31명이었다. 환자들의 주 증상은 호흡곤란과 빈맥이었고, 임상적으로는 심장비대 혹은 심부전이 가장 많았고, 그 다음이 청색증 순이었다. 이들 환자에게 56번의 수술이 시행되었다. 동반된 심장 기형으로는 심방중격결손증이 33명으로 가장 많았고, 동맥관개존증 2명, 심실중격결손증 1명, 폐동맥폐쇄부전이 2명, 폐동맥협착이 4명이었고, 90% (45/50)의 환자에서 중등도 이상의 삼첨판막 폐쇄부전이 동반되었다. WPW 증후군도 10명에서 나타났다. 과거의 엡스타인도 다시 검토하여 Carpentier type으로 분류하였는데 A형이 6명, B형이 26명, C형이 14명 그리고 D형이 4명이었다.

2) 수술방법

수술방법으로는 보존적 수술이 31명으로 대부분 Hardy 방법으로 교정하였다(Table 1). Hardy 교정술이 21명, Carpentier 교정술이 1명, 그리고 우심실 주름성형술(plication)을 하지 않은 환자가 9명이었다. 9명의 환자에서 삼첨판막 치환술을 시행하였다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 13명에게 시행하였으며 우심실 주름성형술은 Hardy 방법으로 8명이 Carpentier 방법으로 3명이 시행되었고, 주름성형술을 시행하지 않은 환자도 2명 있었다. Hardy 방법으로 한 환자 중 1명은 삼첨판막 치환술을 동시에 시행

Table 1. Types of surgeries on Ebstein's anomaly

Surgical procedures	Number of patients
Biventricular conservative surgery	31
With RV placcation	
Hardy	21
Carpentier	1
No plication	9
With TVR (mechanical valve: 2)	9
One and a half ventricular repair	13
With Carpentier repair	8
With Hardy repair (including TVR 1)	3
With no placcation	2
Single ventricular repair	4
With RV exclusion	3
Without TV opening closure	1
Palliative surgery: BT shunt	2

RV=Right ventricle; TVR=Tricuspid valve replacement; TV=Tricuspid valve; BT=Blalock-Taussig.

하였다. 4명의 환자가 폰탄수술을 시행 받았으며, 고식적 수술은 2명에게 시행되었다. WPW 증후군을 동반한 10명의 환자 중 1명이 Radio frequency로 수술 전 치료하였고 나머지 9명은 수술적으로 절단하였으며, 이 중 1명에서 완전방실전도차단이 나타나 인공심박동기 삽입이 이루어졌다.

3) Carpentier 분류에 따른 치료방법

A형은 Hardy 방법으로 5명이 그리고 삼첨판막치환술이 1명 시행되었다. B형에서는 23명이 보존적 수술을 받았는데 Hardy 방법이 11명, Carpentier 방법이 1명, 주름성형술을 하지 않은 환자가 3명, 그리고 삼첨판막치환술이 8명이었다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 4명에서 시행되었는데, 모두 Carpentier 방법의 성형을 동반하였다. C형은 보존적 Hardy 방법이 3명, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 9명, 고식적 수술이 2명이었다. D형은 모두 폰탄 수술을 시행하였다(Table 2).

각 자료의 통계처리는 SPSS 12.0 프로그램을 이용하였다. 연속변수의 평균치는 평균±표준편차로 표시하였고, 두 군의 단순비교는 student t test를 이용하였다. 만기 합병증과 생존율은 Kaplan-Meier 방법을 이용하였고, 통계의 유의수준은 p-value 0.05를 기준으로 하였다.

Table 2. Types of surgeries according to Carpentier classification

Carpentier type	Surgical procedures	Number of patients
Type A		6
	Biventricular conservative surgery with Hardy method	5
	TVR	1
Type B		26
	Biventricular conservative surgery With Hardy placcation	11
	With Carpentier placcation	1
	No placcation of RV	3
	TVR	8
	One and a half ventricular repair with Carpentier method	3
Type C		14
	Biventricular conservative surgery with Hardy method	3
	One and a half ventricular repair Palliative surgery	9
		2
Type D		4
	Fontan operation	4

TVR=Tricuspid valve replacement; RV=Right ventricle.

결 과

1) 수술 후 결과

각 환자들의 수술 전과 후의 뉴욕심장학회 기능분류(New York Heart Association Functional Class), 흉부사진의 심폐비(cardiothoracic ratio), 산소포화도, 좌심실구축률, 삼첨판막 폐쇄부전이 모두 통계학적으로 의미 있게 호전되었으며, 좌심실구축률은 65.6%에서 67.2%로 약간 호전되었지만 통계학적으로 의미는 없었다(Table 3).

2) 조기 합병증 및 사망

50명의 환자에서 3명(6%)의 조기사망이 있었다. Hardy 방법으로 교정하였던 환자에서 1명이, 삼첨판막치환술 환자에서 1명이 양심부전으로 사망하였고, 신생아에서 체 폐동맥단락 술 후 다발성장기 부전으로 인한 사망이 1명 있었다. 합병증은 7명(14%)에서 발생하였는데, 완전방실전도차단이 1명, 흉막삼출 3명, 출혈로 재수술을 한 경우가 2명, 그리고 수술 부위 감염이 1명에서 있었다.

Table 3. Comparison between preoperative and postoperative variables

	Preop	Postop	p-value
Mean CT ratio	0.65±0.06	0.59±0.06	0.014
Mean SaO ₂ (%)	86.6±14.4	94.1±5.4	0.004
Mean LVEF (%)	65.6±9.43	67.2±11.1	0.463
Median TR grade	4 (1~4)	1 (0~4)	<0.05
Median NYHA Fc	3 (1~4)	1 (1~3)	<0.05

CT ratio=Cardio-thoracic ratio; SaO₂=Arterial oxygen saturation; LVEF=Left ventricular ejection fraction; TR=Tricuspid regurgitation; NYHA Fc=New York Heart Association Functional Class; Preop=Preoperative; Postop=Postoperative.

3) 부정맥수술 결과

부정맥은 모두 17명에서였는데, WPW 증후군이 동반된 10명의 환자 중 환자는 1명이 radio frequency로 수술 전 치료하였고 나머지 9명은 수술적으로 절단하였는데, 8명에서는 술 후 동성리듬으로 돌아왔으며, 1명은 심방세동이 발생하였고, 나머지 1명에서 수술 직후 완전방실전도차단이 나타나 인공심박동기 삽입이 이루어 졌다. 1명은 술 전부터 완전방실전도차단을 보여 수술 시 인공심박동기를 삽입하였고, 6명의 심방세동환자 중 4명에서 우측 Maze 수술을 하였는데 1명에서 심방세동이 재발하였다. 수술적 치료를 동반시행한 WPW 증후군 환자들 중 술 후 동성리듬으로 돌아왔던 8명의 환자는 추적검사 시에도 동성리듬을 유지하였다.

4) 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술

이 방법을 추가하기 시작한 것은 1997년부터이며 이후 13명에게 시행하였다. 이 방법을 추가할 것인가 말 것인가는 10명이 수술 전에 결정하였고, 1명이 수술대에서 해부학적 기형을 보고 판단하였고, 2명에서는 수술 후 우심부전의 소견을 보여 다시 인공심폐순환하에서 추가하였다. 폰탄 수술로 전환한 3명 중 2명은 수술 전 판단에 의해 추가한 경우와 다시 인공심폐순환을 돌려 추가한 1명에서 시행되었다.

5) 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술과 보존적 수술의 비교

양 군에서 각종 변수를 비교해 본 결과, 수술 전 우심실압력이 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술군에서 높았으나

Table 4. Comparison between biventricular conservative surgery and one and a half ventricular repair

	BV repair	One & a half	p-value
Mean age (yr)	27.6 ± 13.8	27.8 ± 18.0	NS
Median NYHA Fc	3 (1~4)	3 (1~4)	NS
Pre-CT ratio	0.65 ± 0.06	0.67 ± 0.06	NS
Pre-SaO ₂ (%)	90.9 ± 5.64	89.0 ± 11.0	NS
Median Pre-TR grade	3 (1~4)	3 (1~4)	NS
Pre-RVP (mmHg)	33.0 ± 6.08	41.3 ± 9.67	0.047
Pre-LVEF (%)	66.8 ± 8.91	66.4 ± 10.8	NS
Op. Time (min)	297.3 ± 89.3	247.4 ± 74.9	NS
CPB Time (min)	119.2 ± 40.5	107.6 ± 29.3	NS
ACC Time (min)	67.7 ± 26.1	67.3 ± 27.9	NS
Vent. Time (day)	1.09 ± 0.43	1.11 ± 0.33	NS
ICU Stay (day)	2.86 ± 1.93	1.89 ± 0.78	0.06
Hosp. Stay (day)	10.6 ± 4.20	16.8 ± 7.00	0.03
Median Post-NYHA Fc	1 (1~3)	1 (1~3)	NS
Post-CT ratio	0.55 ± 0.05	0.61 ± 0.05	NS
Post-SaO ₂ (%)	99.4 ± 0.78	97.3 ± 3.08	NS
Median Post-TR grade	1 (0~4)	1 (0~3)	NS
Post-RVP (mmHg)	29.2 ± 12.6	41.3 ± 9.67	0.047
Post-LVEF (%)	64.3 ± 7.34	72.8 ± 8.65	0.02
C/T removal (day)	4.61 ± 3.11	6.00 ± 6.40	NS

BV=Biventricular conservative repair; One & a half=One and a half ventricular repair; NYHA Fc=New York Heart Association Functional Class; CT ratio=Cardio-thoracic ratio; SaO₂=Arterial oxygen saturation; LVEF=Left ventricular ejection fraction; TR=Tricuspid regurgitation; Pre=Preoperative; Post=Postoperative; Op. time=Operation time; CPB=Cardiopulmonary bypass; ACC=Aorta cross clamp; Vent. Time=Ventilator application time; ICU=Intensive Care Unit; Hosp=Hospital; C/T=Chest tube; NS=non-significance.

수술 후 비슷하게 감소하였다(p=0.047). 수술 전 우심실 압력이 왜 더 높았는지는 잘 알 수 없으나 수술 후 더 많이 감소한 것으로 보아 용적의 감소가 압력의 감소를 유발하였다고 생각된다. 중환자실 재실기간은 보전적 수술 군에서 더 길었지만 재원 기간은 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술군에서 더 길고 흉관 삽입기간이 긴 것으로 보아 흉막삼출 발생이 많아서 입원기간이 더 길어진 것으로 보인다(p=0.03). 그리고 좌심실 구축률을 보면 수술 전에는 차이가 없던 것이 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술군에서는 의미 있게 증가하였다(p=0.02)(Table 4).

6) 만기 합병증 및 사망

전체 환자의 평균 추적기간은 101.5개월이었고 범위는

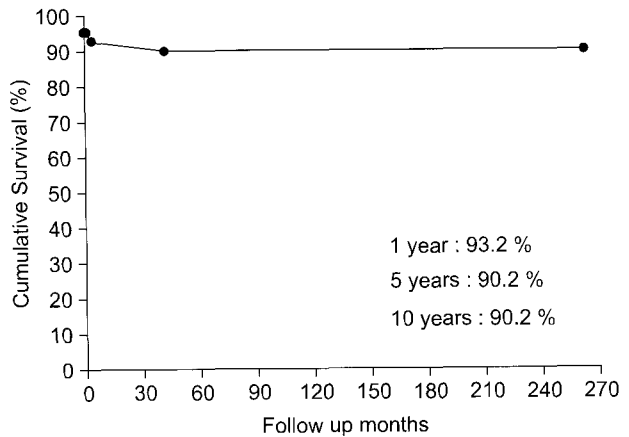


Fig. 1. Kaplan-Meier actuarial survival curve.

3개월에서 263개월까지였다. 추적 관찰 기간 중 1명의 환자에서 폰탄 수술 후 재수술하였던 환자가 간경화로 인한 소화기 출혈로 인해 사망하였다(2.1%). 재수술은 모두 6명에게 시행되었는데 2명이 조직판막의 실패로 인한 재치환술을 시행 받았고, 재수술까지의 평균 기간은 9년 7개월이었다. 3명이 양방향성 상대정맥-폐동맥단락술 후 우심실 확장이 진행되어 폰탄수술로 전환하는 수술을 받았으며 재수술까지의 기간은 평균 2년 7개월이었다. 우심 주류성형술을 하지 않았던 2명의 환자 중 한 명이 삼첨판막 치환술을 받았는데 이 환자는 삼첨판막 실패가 원인이 아니라 우심부전이 원인이었다. 폰탄수술 후 계속되는 체정맥고혈압으로 다시 우심실용적감소술과 함께 재폰탄수술을 1명에서 시행하였으나 이 환자가 소화기 출혈로 사망하였다. 따라서 Kaplan-Meier 생존곡선은 1년이 93.2%, 10년이 90.2%, 그리고 20년이 90.2%였다(Fig. 1). 이것을 다시 양방향성 상대정맥-폐동맥단락술한 군과 보존적 수술을 한 군으로 세분하여 보았더니 보존적 수술한 군은 20년 생존율이 92.6%였고, 양방향성 단락술을 한 군은 100%의 생존을 보였고, 양 군 간에 통계학적으로 의미 있는 차이는 보이지 않았다(p=NS)(Fig. 2). 전체적인 재수술 회피율은 2년이 96.8%, 5년이 84.5%, 그리고 20년이 78.9%였다(Fig. 3).

고 찰

엡스타인 기형은 1866년 엡스타인에 의해 처음 기술된 질환으로, 삼첨판막의 기형이 결국 우심실의 기능저하를 초래하는데 삼첨판막륜이 얼마나 떨어져 있고 늘어나 있

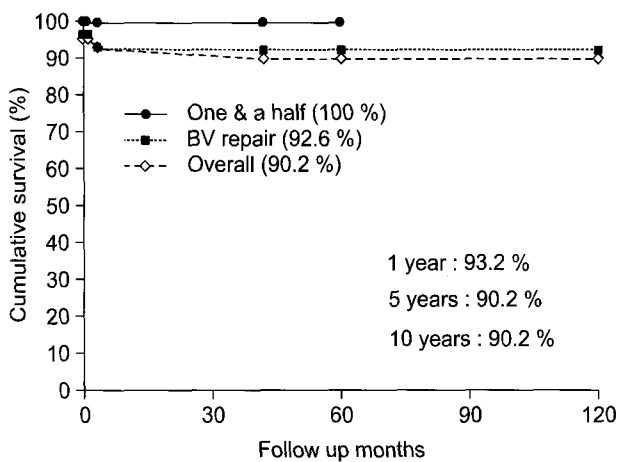


Fig. 2. Kaplan-Meier actuarial survival curve, comparison between biventricular repair and one and a half ventricular repair. One & a half=One and a half ventricular repair; BV repair=Biventricular repair.

으나, 세 개의 판막 중 몇 개에 발육이상이 있느냐, 그래서 기능을 하는 우심실의 용적이 얼마나 되느냐에 따라 다양한 증상을 보인다. 동반되는 질환은 심방중격결손증이 많아 청색증을 보이기도 하고, WPW syndrome이 약 10~15%에서 나타난다.

Hardy 등[1]은 소위 횡 주름성형술(transverse placcation)로 심방화된 심실을 없애면서 판막을 고정하는 방법을 소개하였다. 삼첨판막의 치환은 승모판막의 치환보다 더 결과가 좋지 않은 것으로 보고되고 있으나 퇴행성(degenerative) 변화는 더 적다고 한다[2]. 한편 Kiziltan 등[3]은 삼첨판막에 조직판막을 치환한 경우 10년 재수술회피율이 80%에 이른다고 하였으나 소아에서는 더 낮다고 보고하였다. 따라서 삼첨판막의 치환술보다는 교정에 대해 상당히 많은 방법이 소개되었는데 대표적인 것이 Danielson 등[4]이 Hardy의 방법을 변형하여 삼첨판막륜 성형술을 추가하고 커진 우심방도 줄여주는 것을 고안하여 오랜 기간 표준 치료방식이 되었다. Carpentier 등[5]은 우심실의 주름성형술을 종적(longitudinal)으로 시행하는 방법으로 심첨을 유지하면서 삼첨판막은 우심실의 벽에서 분리하고 전방판막의 판륜근치를 절개하여 시계방향으로 돌려서 가장 중요한 전방판막을 가능한 충분히 가동성(mobilization)을 부여하여 삼첨판막을 교정하는 방법을 소개하였으며, 이때 삼첨판막륜을 사용하여 더 이상 확장되는 것을 방지하였다. Quaegebeur 등[6]은 비슷하지만 삼첨판막륜을 사용하지 않는 방법을 고안하였고, Vargas 등[7]은 전이된 판륜 위치에서 판륜성형술의 개념으로 교정하는 방법을

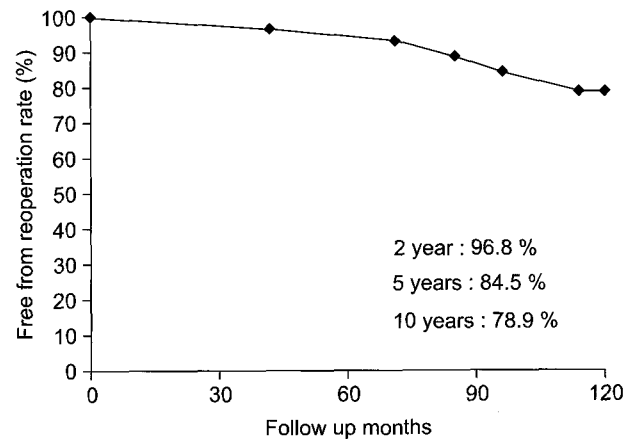


Fig. 3. Kaplan-Meier estimated free from reoperation curve.

제안하였으며, Hetzer 등[8]은 해부학적 삼첨판막 개구(anatomic tricuspid ostium)를 줄여 가장 움직임이 좋은 판막으로 단엽판막을 만들면서 늘어난 우심실을 그냥 두어서 우심실 주름성형술의 의미에 대해 다시 생각하게 만드는 계기가 되었다. 이후 더 많은 연구자에 의해 다양한 변형이 소개되었고[9,10], 신생아에서는 처음부터 단심실 교정으로 가기 위한 Starnes 수술이 소개되었다[11].

80년대에는 엠스타인 기형 수술의 결과가 좋지 않아 1) 다른 복잡기형이 동반된 경우, 2) 계속되는 청색증, 3) 신생아 때 진단, 4) 심한 심비대, 5) 설 때도 나타나는 호흡곤란, 6) 우심부전의 경우가 나쁜 예후를 보인다고 하고 17%의 사망률을 보고하였다[12,13]. 그러나 현재는 폰탄 수술까지 적용하는 등 성적은 괄목할 만큼 성장하였다. 이는 각 기형의 정도에 따른 적절한 수술 수기와 엠스타인 기형에 대한 이해가 넓어진 데 기인한다. 그러나 각 수술 방법에 대해 훌륭한 결과들을 발표하였지만 시간이 지나면서 적은 수의 환자에서는 우심실의 확장을 보이고 있는 것이 문제이다.

동반되는 WPW 증후군에서 Misaki 등[14]은 52명에서 성공적으로 치료하였으나 2명이 빈맥이 발생하였다고 하였다. 우리병원에서는 10명에서 1명이 재발하였다. WPW syndrome의 경우 수술적 치료나 Radio frequency 모두 성적이 좋은 것으로 되어 있다. 심방빈맥(atrial tachyarrhythmia)의 우측 Maze 수술 역시 좋은 성적이 보고되었는데 조건은 좌심방의 크기가 정상범위여야 좌우측 모두 하지 않아도 된다고 하였다[15,16].

Chauvaud 등[17,18]은 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 우심실의 기능저하가 있거나 작은 경우 전체 심박출량

을 감당하기 어려우므로 우심실 용적부하를 감소시킬 수 있는 방법으로 소개하였고 더욱이 삼첨판막을 통한 혈류의 감소로 삼첨판막을 적극적으로 성형할 수 있다고 하였다. 우리병원에서는 양심교정을 하기에는 너무 남아있는 우심실의 용적이 적거나 우심실 근육이 얇은 경우, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 추가하였다. 또 삼첨판막의 발육이 나쁜 경우도 추가할 수 있다고 하였는데 엡스타인 기형에서 삼첨판막이 교정하기가 매우 어려운 경우 더 좁혀서 폐쇄부전양을 줄일 수 있었다[19]. 수술 전 심도자술, 심초음파, 최근에는 MRI를 추가하여 검사하였으나, 수술 시 예상보다 더 심한 경우도 있어 1명은 수술할 때 양방향성 상대정맥폐동맥 단락술로 결정하였다. 또 2명은 양심교정 후 인공심폐 이탈을 시도하였으나 높은 정맥압을 보여 양방향성 상대정맥폐동맥 단락술을 추가하여 이탈이 가능했던 것으로 보아 아직 어느 환자군이 양심교정에 어느 환자군이 양방향성 상대정맥폐동맥 단락술을 포함한 수술에 적절한지 정확하지 않은 것으로 생각한다. 많은 문헌들에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 좋은 결과를 발표한 것과는 달리 유럽의 한 multicenter study에서는 수술 사망률이 16.6%로 결과가 더 나쁜 것으로 조사되었는데 이는 더 심한 기존질환을 가진 환자들에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였기 때문으로 생각하였다[20]. 또한 Carpentier D형에서는 우심실기능에 따라 수술적 치료가 결정되었지만, 우리병원에서는 모두 폰탄 수술로 갈 수밖에 없었다. 이 중 1명의 환자가 재수술을 받고 사망하였는데 이 환자는 삼첨판막을 막지 않은 것이 우심실의 재확장을 유발한 것으로 생각되어 향후 폰탄 수술을 적용할 때에는 우심실의 용적부하 감소술과 함께 삼첨판막 폐쇄를 같이 시행하는 것이 좋을 것으로 생각한다. 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술 환자에서 3명이 우심실의 확장과 심부전으로 폰탄수술로 전환하는 수술을 받았다. 이 중 1명은 삼첨판막 치환술을 했던 환자이고, 2명은 주름성형술을 시행하지 않은 환자였다. 따라서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 추가하는 경우 심방화 우심실의 주름성형술을 같이 해 주는 것이 장기적으로 지속적인 우심실 확장을 방지하는 방법이 될 수 있을 것이다.

양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 폰탄 수술과 보존적 수술 사이에 좋은 방법으로 소개되면서 고위험군에서 우심실 용적부하 감소를 얻을 수 있는 차선택으로 자리 잡았다. 우리 병원의 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 1997년부터 시행하였는데 보전적 수술에 비해 좌심실 구

축률의 향상이 뚜렷하고 아직 사망률이 없다는 것에 고무되어 삼첨판막의 폐쇄부전으로 인한 우심부전을 동반한 성인환자에게도 이 방법을 적용해 볼 수 있을 것으로 생각한다. 결과에서 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술군과 보존적 수술군의 생존율은 통계학적으로 큰 차이를 보이지 않았으나, 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술은 조기 결과이고 Carpentier type도 다르므로 두 군을 비교하기에는 무리가 있어 보이며, 정확한 결과를 위해서는 장기 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

신생아에서의 엡스타인 성적은 지극히 좋지 않다. 1명의 신생아에서 체폐동맥단락술을 하였으나 사망하였다. Yetman 등[21]은 수술 직후의 생존은 50%이고 3년 생존율이 20%밖에 되지 않는다고 한다. Starnes 등[11]은 아예 처음부터 삼첨판막을 막고 나중에 폰탄을 위한 준비 수술을 함으로써 조금 나은 성적을 보고하기도 하였으나 여전히 치료하기 어려운 그룹이라고 생각한다. Knott-Craig 등[22]은 적극적인 삼첨판막성형술과 부분 심방중격결손 봉합을 통해 양심교정이 가능하다고 보고하고 있기도 하다. 따라서, 신생아에서의 엡스타인은 전혀 다른 그룹으로 생각하고 환자의 혈액학적 상태와 해부학적 구조에 따라 적절한 수술방법의 적용을 요한다고 할 수 있겠다.

각 해부학적 특징과 병의 강도에 따른 정확한 수술선택이 중요하겠으나 20년간 여러 주치의(5명)에 의한 선호도와 당시 소개되었던 수술방법이 수술선택에 영향을 미쳤을 것이라고 생각한다. 우심실 기능이 적절히 유지되는 환자의 수술은 Hardy 혹은 Danielson 방법에서 Carpentier 방법으로 변화되었고, 우심실의 기능이 저하된 경우는 초기에는 삼첨판막의 치환을 해서라도 양심교정을 하려 하였으나 최근에는 상행대정맥-우폐동맥연결을 추가하여 우심실의 용적부하를 감소시켜 삼첨판막의 성형술을 적극적으로 시행하는 것이 변화된 것이라고 하겠다. 과거의 경우는 자세한 해부학적 분류가 부족하여 해석에 주의를 해야 할 것으로 보인다. 또한 최근의 해부학적 분류를 과거에 적용하기에는 심초음파나 심장촬영필름이 부정확한 경우가 많아 정확하다고 이야기하기 곤란한 점이 있다. 또 엡스타인 기형을 갖고 있으나 증상이 별로 없어 계속 관찰하는 경우와 수술한 사람과의 경과 비교를 할 수 없어 어느 시기에 엡스타인 기형의 수술이 적당한지에 대한 데이터를 얻을 수 없었다.

결 론

엡스타인 기형은 아주 경미한 것에서부터 매우 심한 것까지 다양한 기형의 정도를 보여주기 때문에 각 환자마다 가장 적절한 수술방법을 선택하는 것이 중요하다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 결과가 양호하기 때문에 보존적 양심교정이 여전히 기준수술방법이긴 하나 너무 무리하게 적용할 필요는 없어 보인다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 약 30%의 우심 용적 부하감소가 있어 우심실이 좌심실을 압박하는 효과를 줄일 수 있어 효과적이라고 생각하나 우심 주름성형술을 시행하지 않는 경우 우심실의 확장을 막기 어려우므로 적극적인 우심 주름성형술을 시행해야 할 것이다.

참 고 문 헌

- Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. *Ebstein's anomaly: a functional concept and successful definitive repair.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:927-40.
- Nakano K, Ishibashi-Ueda H, Kobayashi J, Sasako Y, Yagihara T. *Tricuspid valve replacement with bioprostheses: long-term results and causes of valve dysfunction.* Ann Thorac Surg 2001;71:105-9.
- Kiziltan HT, Theodoro DA, Warnes CA, O'Leary PW, Anderson ARN, Danielson GK. *Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly.* Ann Thorac Surg 1998;66:1539-45.
- Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. *Operative treatment of Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1195-202.
- 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.
- Quaegebeur JM, Sreeram N, Fraser AG, et al. *Surgery for Ebstein's anomaly: the clinical and echocardiographic evaluation of a new technique.* J Am Coll Cardiol 1991;17:722-8.
- Vargas JF, Mengo G, Granja MA, Gentile JA, Ranzini ME, Vazquez JC. *Tricuspid annuloplasty and ventricular placcation for Ebstein's malformation.* Ann Thorac Surg 1998;65:1755-7.
- Hetzer R, Nagdyman M, Ewert P, et al. *A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:857-68.
- Ullmann MV, Born S, Sebening C, Gorenflo M, Ulmer HE, Hal S. *Ventricularization of the atrialized chamber: a concept of Ebstein's anomaly repair.* Ann Thorac Surg 2004;78:918-24.
- Wu Q, Huang Z. *Anatomic correction of Ebstein anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:1237-8.
- Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. *Ebstein's anomaly appearing in the neonate: a new surgical approach.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1082-7.
- Radford DJ, Graff RF, Neilson GH. *Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly.* Br Heart J 1985;54:517-22.
- Westaby S, Karp RB, Kirklin JW, Waldo AL, Blackstone EH. *Surgical treatment in Ebstein's malformation.* Ann Thorac Surg 1982;34:388-95.
- Misaki T, Watanabe G, Iwa T, et al. *Surgical treatment of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and associated Ebstein's anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:1702-7.
- Stulak JM, Dearani JA, Puga FJ, Zehr KJ, Schaff HV, Danielson GK. *Right-sided Maze procedure for atrial tachyarrhythmias in congenital heart disease.* Ann Thorac Surg 2006;81:1780-5.
- Lazorishinets VV, Stychinsky GAS, Rudenko MN, Knyshev GV. *Surgical treatment of Wolf-Parkinson-White syndrome during plastic operations in patients with Ebstein's anomaly.* 2000;18:487-90.
- Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. *Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis.* Eur J Cardiothorac Surg 2003;23:525-31.
- Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi, et al. *Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:514-9.
- Stellin G, Vida VL, Milanese O, et al. *Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the 'one and one half ventricle repair'.* Euro j Cardio-thorac surg 2002;22:1043-49.
- Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, et al. *Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association.* J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:50-7.
- Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. *Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly.* Am J Cardiol 1998;81:749-54.
- 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.

=국문 초록=

배경: 엡스타인 기형 환자들에서 수술적 치료의 임상적 결과를 살펴보기 위해 후향적 조사를 실시하였다. 대상 및 방법: 1984년 2월부터 2006년 6월까지 엡스타인 기형으로 수술적 치료를 시행 받은 50명의 환자들을 대상으로 후향적 연구를 시행하였다. 환자들의 평균 연령은 26.9세였고, 남자가 19명이었다. 동반 심질환으로는 심방중격결손(33), 동맥관개존(2), 심실중격결손(1), 폐동맥협착(4) 등이 있었고 90% (45/50)의 환자에서 중증도 이상의 삼첨판막 폐쇄부전을 동반하였다. Carpentier type은 A형 6명, B형 26명, C형 14명, D형 4명이 속하였고 10명의 환자에서 WPW 증후군을 동반하였다. 수술방법으로는 31명의 환자에서 보존적 수술(삼첨판 성형술, 심방화 우심실 주름잡기술(plication of atrialized RV) 등)이 가능하였으며, 폰탄씨 수술은 4명, 삼첨판막 치환술 12명, 고식적 수술은 2명의 환자에서 시행되었다. 13명의 환자에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였고(one and a half ventricular repair), WPW 증후군을 동반한 10명의 환자와 심방세동의 4명의 환자에서 부정맥에 대한 수술적 치료가 함께 시행되었다. 결과: 술 후 뉴욕심장학회 기능분류(New York Heart Association Functional Class)(중간값 3 (범위: 1~4) → 1 (1~3))와 평균 심홍비(0.65→0.59)는 술 전에 비해 통계학적으로 의미 있게 감소하였다($P < 0.001$, $p = 0.014$). 평균 산소포화도(86.6→94.1%)와 삼첨판막역류 정도(중간값 4 (범위: 1~4)→1 (0~4)) 역시 술 전에 비해 술 후 통계학적으로 의미 있게 향상되었다($p = 0.004$, $p < 0.001$). 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술과 보존적 수술 간의 비교에서는 수술 전 우심실 압력(33.0 vs 41.3 mmHg), 중환자실 기간(2.86 vs 1.89일), 입원기간(10.6 vs 16.8일), 그리고 수술 후 좌심실 구축률(64.3 vs 72.8%)이 통계적으로 의미 있는 차이를 보였다. 술 후 조기사망이 3명(6%)의 환자에서 있었는데 2명은 양심실부전, 나머지 1명은 패혈증으로 사망하였다. 평균 추적관찰 기간은 101.5개월이었으며 추적 조사 결과, 심장관련사망이 1명(폰탄 실패)이 있었고 6명의 환자에서 재수술을 요하였다(조각판막 퇴행성 변화(2), 폰탄 전환술(4)). 수술 후 10년 생존율은 90.2%였고, 10년 재수술 자유도는 78.9%, 심장관련 합병증의 자유도는 49.2%이었다. 결론: 엡스타인 기형의 수술적 치료는 비교적 안전하게 시행될 수 있으며 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 추가가 고위험군에서는 도움이 되는 것으로 생각한다. 적절한 술기의 적용이 결국 장기 생존율의 호전과 재수술의 감소를 기대할 수 있을 것으로 생각한다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심장기형
2. 상행대정맥폐동맥단락
3. 폰탄수술
4. 엡스타인 기형