

Hetzer 술기를 이용한 엡스타인 기형의 수술적 교정

정진우* · 윤태진* · 임유미* · 정성호*

Hetzer Technique for Surgical Correction of Ebstein's Anomaly

Jin Woo Chung, M.D.*, Tae Jin Yun, M.D.*, Yu-Mi Im, M.D.*, Sung-Ho Jung, M.D.*

Background: The Hetzer procedure for the correction of Ebstein's anomaly has the advantages of technical feasibility and incorporation of the atrialized right ventricle (RV) into the functional RV. **Material and Method:** We performed a retrospective review of 11 patients with Ebstein's anomaly and they had undergone a Hetzer procedure between March 2002 and December 2006. **Result:** The median age at operation was 19.8 years (range: 6 months ~56 years). There were 4 males and 7 females. All patients showed severe tricuspid regurgitation (TR) preoperatively, and arterial desaturation (<95%) was present in 3 patients. The original Hetzer technique was employed in 6 patients with the Carpentier type A anomaly. In the remaining 5 patients with the Carpentier type B or C anomalies, valve competence was restored at the level of the displaced tricuspid valve mechanism. Adjunct bidirectional cavo-pulmonary shunt, or one and a half ventricle repair strategy was employed for all the patients. The median follow-up was 8.6 months (range: 0.8~51.9 months). There was no early or late death, and the immediate postoperative TR was trivial to mild in 8 patients. The median cardio-thoracic ratios on chest X-ray at the preoperative period and at postoperative 0, 1 and 6 months were 65%, 62%, 55% and 55%, respectively. **Conclusion:** The original or modified Hetzer procedure for Ebstein's anomaly shows excellent intermediate-term outcomes.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:473-479)

- Key words:**
1. Tricuspid valve
 2. Ebstein's anomaly
 3. Bidirectional cavopulmonary shunt
 4. Tricuspid valve surgery
 5. Surgery method

서 론

엡스타인 기형은 광범위한 형태학적 특성 및 임상 증상을 보이는 비교적 드문 심 기형이다. 이 기형은 적절한 수술 시기의 결정, 기형적 삼첨 판막 유형 각각에 대한 수술 방법, 심방화 심실의 처리, 상대정맥-폐동맥 단락술의 추가 여부 등 여러 가지 측면에서 다양한 치료 전략이 가능하다. 특히 삼첨 판막을 인공판막으로 치환하지 않고 보

존하면서 그 기능을 회복시키는 방법, 즉 삼첨 판막 성형술에 대해서는 아직까지도 확립된 방법이 없어 각각의 센터 혹은 집도의마다 다른 치료법을 선호하고 있다. 흔히 사용하는 삼첨 판막 성형술의 방법으로 Danielson 술기 및 Carpentier 술기 그리고 최근에 각광을 받고 있는 Hetzer 술기 등이 있다. Hetzer 술기를 이용한 엡스타인 기형의 교정은 2002년 저자들이 국내에서 처음으로 보고하였으며, 그 이후 본원에서 가장 선호하는 판막 성형술로 자리

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실
 Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
 논문접수일 : 2007년 3월 7일, 심사통과일 : 2007년 5월 17일
 책임저자 : 윤태진 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과
 (Tel) 02-3010-3589, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: tjyun@amc.seoul.kr
 본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Table 1. Patient profiles

No.	Age (years)	Sex	Carpentier type	Associated problems	Pre-op cardiac CT ratio	Pre op SaO ₂	Hetzer technique	1 & 1/2 repair
1	19.8	M	A	AF	65%	100%	original	Yes
2	56.0	F	A	Af	86%	100%	original	Yes
3	1.8	F	C	None	77%	92%	modified	Yes
4	0.5	F	C	PA with IVS	88%	90%	modified	Yes
5	12.5	F	B	AVNRT	67%	98%	modified	Yes
6	45.8	F	A	ASD	56%	100%	original	Yes
7	40.6	M	A	None	49%	98%	original	Yes
8	37.1	M	A	AF RPA atresia	61%	96%	original	Yes
9	0.7	F	B	None	81%	82%	modified	Yes
10	17.3	M	A	None	55%	98%	original	Yes
11	40.8	F	B	ASD	55%	100%	modified	Yes

CT=Cardiothoracic; SaO₂=O₂ saturation; AF=Atrial flutter; Af=Atrial fibrillation; PA=Pulmonary atresia; IVS=Intact ventricular septum; AVNRT=Atrioventricular node reentry tachycardia; ASD=Atrial septal defect; RPA=Right pulmonary artery; 1 & 1/2=One and a half.

잡고 있다. 이 교정술의 장점은 기술적 용이함과 심방화된 우심실의 기능적 우심실로의 편입 등을 들 수 있다. 하지만 삼첨판막 전엽의 일부가 우심실 전벽으로 유착되어 있는 심한 엡스타인 기형의 경우에는 기존의 삼첨판막 성형술(Danielson 술기 및 Carpentier 술기)에서와 같이 본래의 Hetzer 술기만으로는 만족할 만한 삼첨판막 기능회복을 기대하기는 어려우며, 이러한 경우 불가피하게 삼첨판막 치환술을 적용하기도 한다. 본 연구에서는 1998년 Hetzer 등[1]이 기술한 엡스타인 기형에 대한 본래의 Hetzer 술기가 적용된 환자들의 수술 후 결과에 대해 알아보고, 기존의 Hetzer 술식으로는 만족할 만한 판막 성형술의 결과를 얻기 어려울 것으로 생각되는 Carpentier B형 혹은 C형 환자들에서도 저자들이 고안한 변형 Hetzer 술식으로 만족할 만한 결과를 얻을 수 있는지에 대하여 연구의 주안점을 두었다.

대상 및 방법

1) 환자군

2002년 3월부터 2006년 12월까지 엡스타인 기형으로 진단받고 수술을 시행한 19명 중 Hetzer 술기를 이용한 삼첨판 성형술을 받은 11명을 대상으로 하였다(Table 1). 동기간 중 Hetzer 술기 이외의 수술이 시행된 엡스타인 기형 환자는 8명으로 Hetzer 술기 이외의 삼첨판막 성형술을 시행받은 환자가 6명, 삼첨판막 치환술을 시행받은 환자

가 1명, 단심실 교정의 단계적 치료를 받은 환자가 1명이었다.

2) 수술 방법

삼첨판막의 전엽이 비교적 잘 발달되어 있는 경우, 즉 Carpentier 분류상 A형에 해당되는 환자들에 대해서는 본래의 Hetzer 술식이 적용되었다(Fig. 1). 즉 삼첨판막 전엽이 시작되는 부위(a 지점)를 심실 중격쪽 판막륜의 적당한 지점(a' 지점)으로 실험 봉합사(test stitch)를 이용 근접시키고 생리 식염수를 우심실로 주입하여 삼첨판막 역류검사를 시행하였다. 이때 삼첨판막의 잔존 역류가 심하면 a' 지점을 다시 선택하여 위의 과정을 반복하였다. 몇 번의 시행착오를 거쳐 삼첨판막 역류가 거의 없는 a' 지점이 정해지면 플레짓이 달린 3-0 폴리프로필렌 봉합사(소아는 4-0 폴리프로필렌 봉합사)를 이용 실험 봉합사와 같은 위치로 봉합하고 이 지점으로부터 우측(혹은 후측)의 판막륜은 같은 봉합사를 이용 연속 봉합으로 폐쇄하였으며, 이로써 판막륜 봉합부위의 아래쪽 우심실, 즉 심방화 우심실이던 부위는 기능적 우심실로 편입되게 하였다. 이때 심방화 우심실에 대한 주름 성형술(placation)은 시행하지 않았다. 이러한 본래의 Hetzer 술식을 통하여 판막접합(coaptation)은 전엽의 전체 혹은 일부와 심실 중격 간에 이루어지게 되었다.

한편 삼첨판막 전엽의 일부가 우심실 전벽에 유착(delamination failure)되어 있으면서 전엽의 나머지 부분이

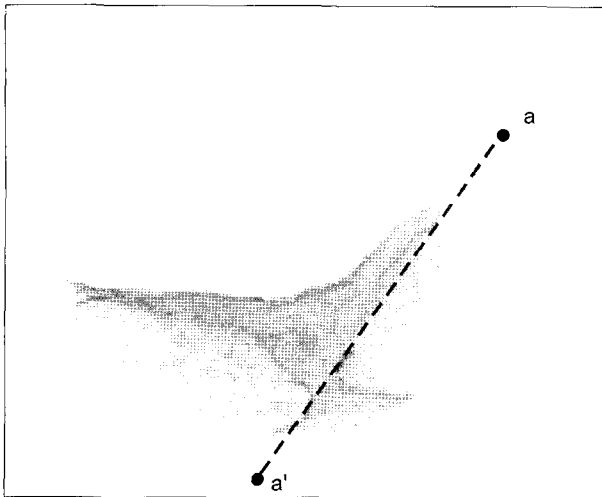


Fig. 1. Original Hetzer technique. A test stitch is placed between a (a point where the anterior leaflet begins) and a' (a point at the true annulus level in the ventricular septum), and two points are approximated. Saline test is performed to evaluate valve coaptation. If coaptation between the anterior leaflet and the ventricular septum is acceptable, a pledgetted polypropylene suture is placed between a and a' and tied, and true annulus above the posterior leaflet is obliterated using the same stitch, incorporating the atrialized right ventricle into the functional right ventricle. If valve coaptation is unsatisfactory, test stitching procedure is repeated by readjusting a' point.

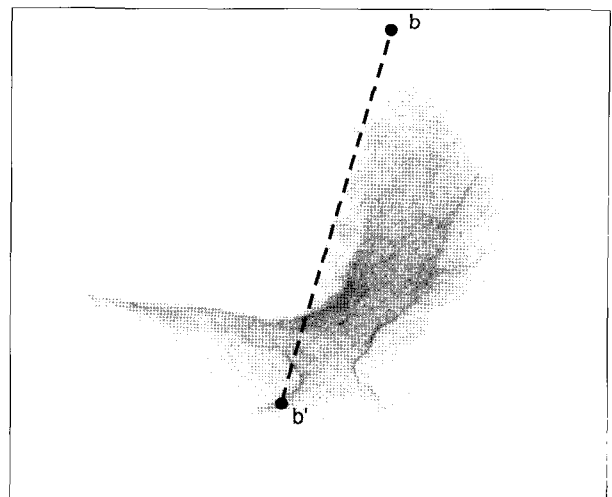


Fig. 2. Modified Hetzer technique. A test stitch is placed between b (a point where the normally attached anterior leaflet begins) and b' (a point above the displaced septal leaflet in the ventricular septum), and two points are approximated. Saline test is performed to evaluate valve coaptation. If coaptation between the anterior leaflet and the mid-ventricular septum is acceptable, a pledgetted polypropylene suture is placed between b and b' and tied, and atrialized right ventricle above the displaced posterior leaflet is obliterated using the same stitch. If valve coaptation is unsatisfactory, test stitching procedure is repeated by readjusting b' point.

자유롭게 움직이거나(Carpentier B형) 우심실 전벽에 tethering되어 있던(Carpentier C형) 환자들에게는 저자들이 고안한 변형 Hetzer 술식을 적용하였다(Fig. 2). 이 경우 본래의 Hetzer 술식을 적용하면 삼첨 판막 전엽 조직이 충분하지 않아 전엽과 심실 중격 사이의 만족스러운 접합을 기대하기 어려워 잔존 삼첨 판막 폐쇄부전이 심할 수 있다. 먼저 삼첨 판막 전엽이 우심실 전벽으로 tethering되어 있는 환자에서는 tethering 조직을 절제하여 전엽이 자유롭게 움직일 수 있게 하였다. 삼첨 판막 전엽이 정상적인 판막륜 위치에서 시작되는 부위(b 지점)를 심실 중격 중격엽이 전위되어 있는 심실 중격 중간 부위의 적당한 지점(b' 지점)으로 실험 봉합사(test stitch)를 이용 근접시키고 생리 식염수를 기능적 우심실(functional right ventricle)로 주입하여 삼첨 판막 역류 검사를 시행하였다. 이때 삼첨 판막의 잔존 역류가 심하면 b' 지점만을 다시 선택하여 위의 과정을 반복하였다. 삼첨 판막 역류가 거의 없는 b' 지점이 정해지면 플레짓이 달린 3-0 폴리프로필렌 봉합사(소아는 4-0 폴리프로필렌 봉합사)를 이용 실험 봉합사와 같은 위치로 봉합하고 이 지점으로부터 우측(혹은 후측)의 판막륜 위

치까지 연속 봉합으로 폐쇄하였다. 이 변형 술식은 삼첨 판막의 기능을 하방 편위된 막엽 부위에서 회복시키므로 심방화 우심실 부위를 기능적 우심실로 편입시킬 수 없다. 따라서 심방화 우심실이던 부위는 b~b' 지점으로부터 판막륜까지를 봉합하는 작업을 하기 이전에 별도의 봉합사를 이용 폐쇄 봉합하였다.

결 과

수술 당시 나이의 중간값은 19.8세(6개월~56세)였고, 남녀비율은 4 : 7이었다. 모든 환자에서 수술 전에 중증의 삼첨 판막 폐쇄부전 소견을 보였고, 동맥혈 산소포화도 저하(arterial desaturation, <95%)는 3명에서 관찰되었다. 수술 전 NYHA functional class는 소아 환자를 제외한 8명 중 3명에서 class I, 4명에서 class II, 1명에서 class III였다. 평균 체외 순환 시간은 126±34.37분, 대동맥 차단 시간은 63±20.22분이었다. 동반된 병변으로 심방 조동 혹은 심방 세동이 3예, 방실 결절 회기성 빈맥이 1예, 심방중격결손증이 4예, 우폐동맥 형성부전(right pulmonary artery atresia)

Table 2. Postoperative echocardiographic findings

No.	Pre-op TR	TR jet area (cm ²)	Imm. post-op TR	TR jet area (cm ²)	TR at latest F/U	TR jet area (cm ²)
1	IV	33	III	8	II	5
2	IV	46	IV	22		
3	III	NA	II	NA		
4	III	NA	I	NA		
5	IV	NA	II	5		
6	IV	18	II	5	II	7
7	IV	19	II	5	II	5
8	IV	NA	I	NA		
9	IV	NA	I	NA		
10	IV	21	III	8	III	7
11	III	12	I	3		

Pre-op=Preoperative; TR=Tricuspid regurgitation; Imm. post-op=Immediate postoperatively; F/U=Follow-up; NA=Not applicable.

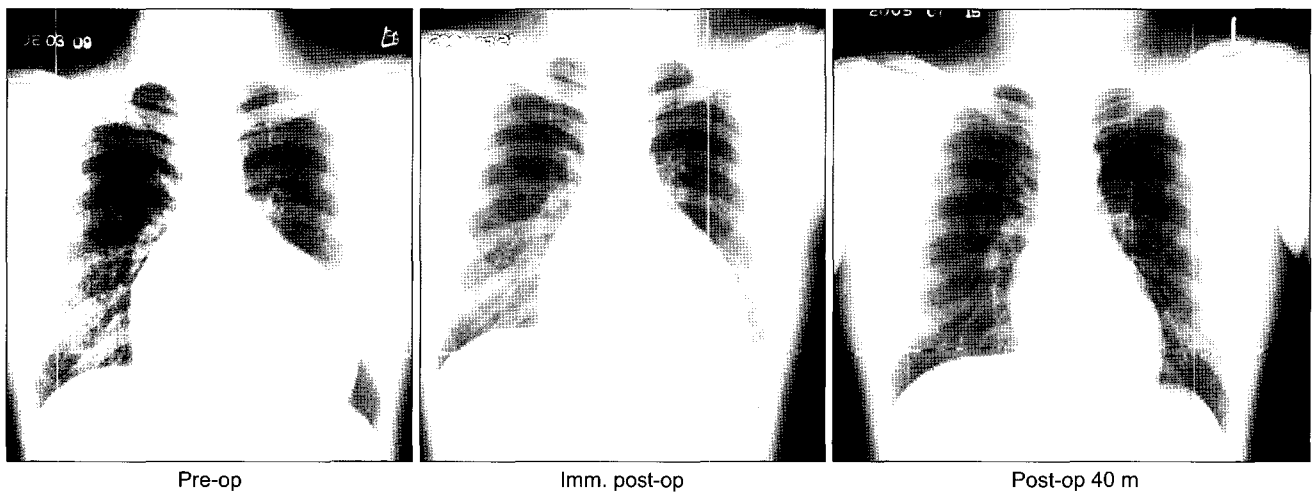


Fig. 3. Serial chest X-ray follow-up in patient 1 shows significant reduction in cardiothoracic ratio. Pre-op=Preoperative; Imm. post-op=Immediate postoperative.

이 1예에서 관찰되었다. Carpentier type A 기형을 가진 6명의 환자에서 Original Hetzer 술기를 시행하였다. 나머지 Carpentier type B 기형 3명 및 C 기형 2명에서 변형 Hetzer 술기를 이용하여 하향 전위된 삼첨판막 부위에서 복구되었다. 심방화된 우심실 주름 성형술은 변형 Hetzer 술기를 사용한 5명에서, 우심방 감소술(RA reduction)은 11명 모두에게 시행하였다. 동반된 수술로 보조적인 양 방향성 상 대정맥-폐동맥 단락술(bi-directional cavopulmonary shunt)을 모든 환자에게 시행하였다. 심방 중격 결손 교정술은 5명에게 시행하였고 부정맥에 대한 수술은 4명에게 시행하였

는데, 심방 조동을 동반한 2명(증례 1, 8)에 대해서는 하 대정맥-삼첨판막 협부 냉동 절제(cavo-tricuspid isthmus cryoablation), 심방 세동이 동반된 1명(증례 2)에 대해서는 우측 maze 술식, 방실 결절 회기성 빈맥이 동반된 증례 5에 대해서는 결절외부 냉동 절제(extra-nodal cryoablation)를 각각 시행하였고 모든 환자가 수술 후 동율동으로 전환되었다. 평균 중환자실 입실 기간 및 재원 기간은 각각 2.9 ± 1.72 일 및 13.6 ± 10.61 일이었다. 중간 추적 관찰 기간은 8.6개월(0.8~52.6개월)이었고 조기 사망이나 만기 사망은 없었다. 8명의 환자에서 수술 직후 시행한 경피적 심장초

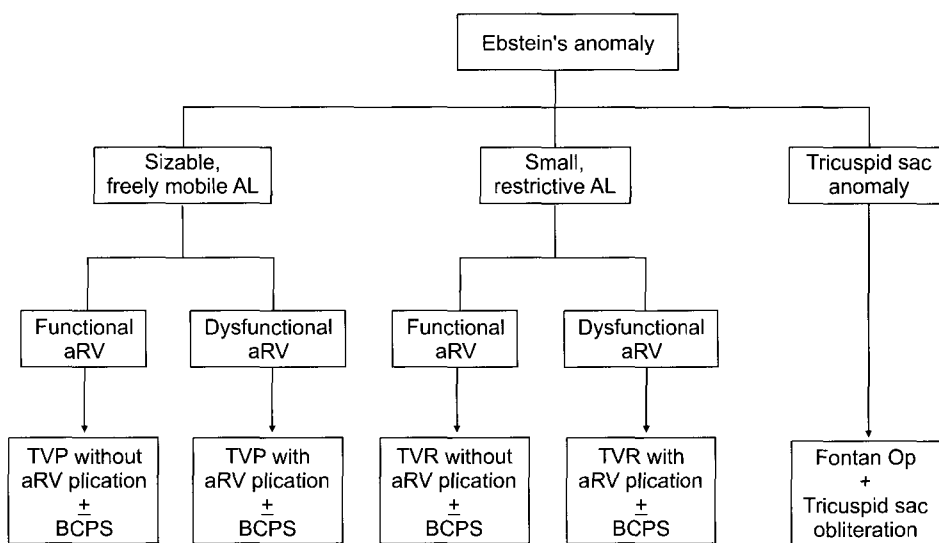


Fig. 4. Surgical algorithm of Ebstein's anomaly (AMC). AL=Anterior leaflet; aRV=Atrialized right ventricle; TVP=Tricuspid valvuloplasty; TVR=Tricuspid valve replacement; BCPS=Bi-directional cavopulmonary shunt; Fontan op=Fontan operation.

음과상 삼첨 판막 폐쇄부전이 미약하거나 경증 정도 관찰되었다. 나머지 환자 중 2명에서 중등도의 판막 역류의 소견을 보였으나 이 중 한 명(증례 1)은 만기 추적 상 정도로 호전되었고 다른 한 명(증례 10)은 추적 관찰 중이다. 1명(증례 2)에서 심한 잔존 삼첨 판막 역류의 소견을 보였으나 심장초음파상 삼첨 판막 역류 jet area가 수술 전 46 cm²에서 수술 후 22 cm²로 감소하였고 증상도 현저히 호전되었다(Table 2). 한편 변형 Hetzer 술기가 적용된 5명(증례 3, 4, 5, 9, 11)의 수술 후 잔존 삼첨 판막 역류는 모두 경도 이하로 본래의 Hetzer 술기의 수술 후 성적과 차이를 보이지 않았다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술과 관련된 문제점으로 No. 6, 8 환자에서 아침에 발생했다가 오후에 호전되는 정도의 안면부종을 외래에서 호소하여 소량의 이뇨제를 사용하고 있는 것 이외에는 특이한 사항이 없었다. 흉부방사선상 중간 심흉비는 수술 전, 그리고 수술 후 0, 1, 6개월에 65%, 62%, 55% 그리고 55%였다. 추적 기간이 가장 긴 증례 1 환자는 수술 후 40개월째 거의 정상에 가까운 심흉비를 나타내었다(Fig. 3). 마지막 외래 추적 시 NYHA functional class는 소아 환자를 제외한 8명 모두에서 class I이었다.

고 찰

선천성 심기형 중 엡스타인 기형처럼 각각의 집도의 혹은 의료 기관에 따라 다양한 수술적 치료 전략이 적용되는 질환도 드물다. 이는 그동안 매우 다양한 수술 기법이 제시되었고 엡스타인 기형을 가진 환자 하나하나가 모두

형태학적으로 기형의 심한 정도가 달라 각각의 수술 전략에 대한 비교가 어려워 가장 좋은 수술적 전략에 대한 공감대를 형성하기가 어려운 데에서 기인한다. 엡스타인 기형의 개별화된 치료 전략을 세우기 위해서는 각 환자의 형태학적 특징을 정확히 이해하는 것이 중요하다. 엡스타인 기형의 형태학적 특징 중 수술적인 측면에서 가장 중요한 것은 전엽의 상태이다. 즉 대부분의 판막 성형술이 전엽을 단엽으로 작용하도록 하는 데에 초점을 맞추고 있다. 또한, 심방화된 우심실의 크기 및 두께, 수축력 등도 수술 방법의 선택 및 수술 후의 경과를 결정하는 중요한 요인이다. 이 두 가지 요인들을 고려하여 본원에서는 각 환자별로 차별화된 수술적 전략을 세우고 있다(Fig. 4).

이번 연구에서는 11명의 환자에게 Hetzer 술기, 혹은 변형 Hetzer 술기를 시행하였으며, 이는 동기간 중에 수술 받은 전체 환자(19명)의 반 이상을 차지한다. 저자들이 Hetzer 술식을 선호하는 가장 중요한 이유는 간단하고 쉽게 성형술이 가능하다는 점이다. 다른 판막 성형술과는 달리 시험 봉합(test stitch)을 여러 위치로 시도하여 가장 적당한 지점을 찾을 수 있으며, 이는 Carpentier 술식과 같이 전엽을 판막륜으로부터 분리시킨 후에 판막륜으로 재고정시키는 술식이 끝날 때까지 판막 접합의 완성도를 알 수 없는 것에 비하면 큰 장점이라고 할 수 있다. 심방화된 심실을 기능적 우심실로 편입시킨다는 점도 다른 술식에 비하여 장점이라고 할 수 있다. 하지만 삼첨 판막 전엽이 잘 발달되어 있지 않고 심방화된 우심실의 기능을 기대할 수 없는 경우 Hetzer 등이 기술한 본래의 술식만으로는 좋은 결과를 기대하기는 어려울 것으로 생각한다

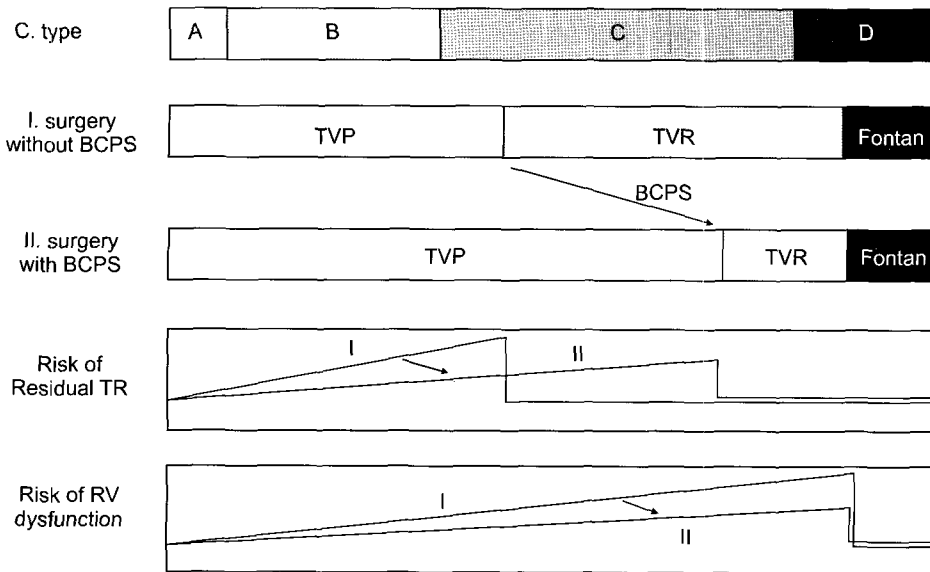


Fig. 5. Impact of adjunct BCS on surgical strategy and outcome: additional BCPS may lower the risk of residual tricuspid regurgitation and post-operative right ventricular dysfunction after the repair of Ebstein's anomaly. C. type=Anatomic types by Carpentier classification; BCPS=Bidirectional cavopulmonary shunt; TVP=Tricuspid valvuloplasty; TVR= Tricuspid valve replacement; TR=Tricuspid regurgitation; RV=Right ventricle.

[1-4]. 이 단점을 보완한 것이 변형 Hetzer 술기이다. 즉 엡스타인 기형의 병리학적 특징을 단순히 삼첨 판막의 중격엽 및 후엽의 하방 전위가 아닌 삼첨 판막 구조 자체의 원위부 전위로 본다는 관점에서, 정상적인 전엽 조직이 적고 우심첨 방향으로 tethering 되어 있는 심한 엡스타인 기형의 경우 정상 판막론 위치가 아닌 삼첨 판막이 원위부로 전위된 위치에서 판막 기능 회복을 시도하는 것이 변형 Hetzer 술기의 기본 개념이다. 단 변형 Hetzer 술기의 경우 심방화 우심실의 원위부에서 판막 성형이 이루어지므로 심방화 우심실을 기능적 우심실로 편입시킬 수는 없어 심방화 우심실의 주름 성형술은 꼭 필요하며 이러한 방법은 Hancock Friesen 등이 기술한 Posterior annuloplasty [5]와 유사한 방법이라고 할 수 있다. Hetzer 혹은 변형 Hetzer 술기의 문제점으로 심방화된 우심실의 주름 성형술을 시행하지 않으므로 심방화된 우심실이 기능적 우심실로 편입된 후 기능으로 제대로 하지 못하면 오히려 좌심실을 압박하여 심장 기능을 감소시키는 결과를 초래할 수도 있다는 점이다. No. 1 환자에서 수술 후 시행한 심초음파에서 편입된 심방화된 우심실의 기능이 좋지 않다가 추적 관찰한 심초음파에서 우심실기능이 좋아진 것을 알 수 있었으나 다른 환자에서는 확인하지 못하였다. 따라서 향후 연구를 통해 우심실의 두께 및 기능에 따라 심방화 우심실의 주름 성형술에 대한 적응증을 확립할 필요가 있을 것으로 생각한다.

이번 연구에서 11명 모두에게 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(bi-directional cavopulmonary shunt) 즉, One and a

half repair를 시행하였다. 이것은 우심실이 해부학적, 기능적 이상으로 인해 전신 환류 정맥혈(systemic venous return)을 감당하기 어려운 경우 상대정맥을 폐동맥에 연결함으로써 우심실의 용적 부하(volume loading)를 줄여주는 방법이다. 엡스타인 기형에 이러한 'one and a half repair' 전략을 적용하는 경우 1) 고위험군 환자에서 수술 사망률 및 만기 사망률을 줄일 수 있고, 2) 판막 성형술을 시행하기 까다로운 형태의 엡스타인 기형 환자에서 판막 성형술이 실패한 직후 판막 치환술로 전환해야 하는 빈도를 줄여줄 수 있고 3) 판막 성형술 후 삼첨판막 폐쇄부전을 줄여 환자의 functional class를 좋게 하고 추후 재수술의 빈도를 줄여주거나 최소한 재수술 시기를 늦출 수 있다는 장점이 있다(Fig. 5). 최근 들어 많은 임상 보고[6-8]에서 엡스타인 기형에서의 'One and a half repair'의 효용성을 주장하고 있으며, Chauvaud 등은 고위험군에서의 수술 사망률을 24%에서 6%까지 끌어내릴 수 있다고 보고하였다 [6]. 일반적으로 엡스타인 기형은 폐동맥 고혈압을 동반하지 않으므로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 계획되어 있어도 수술 전 심도자 검사가 꼭 필요하지 않을 수 있다. 본 연구에 포함된 환자들도 수술 전 심도자 검사를 시행하지 않았다. 하지만 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 같이 시행할 일부 환자에서는 폐혈관 저항이나 좌심실 확장기말 압력 등을 수술 전 측정하는 것이 수술 후 중심정맥 고혈압(central venous hypertension)을 피하기 위하여 중요할 수도 있다.

참 고 문 헌

1. Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, et al. *A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly*. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:857-68.
2. Yun SW, Yun TJ, Park JJ, Seo DM. *A modified technique in surgical correction of Ebstein anomaly*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:817-21.
3. Yun TJ. *Current trends in the surgical correction of ebstein anomaly*. J Korean Pediatr Cadiol 2006;10-1:1-8.
4. Lee C, Lee CH, Hwang SW, Lim HG, Kim WH, Kim CW. *Early and mid-term result for repair of Ebstein's anomaly*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:284-90.
5. Hancock Friesen CL, Chen R, Howlett JG, Ross DB. *Posterior annular plication: tricuspid valve repair in Ebstein's anomaly*. Ann Thorac Surg 2004;77:2167-71.
6. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, et al. *Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvoplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients*. Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:514-9.
7. Marianeschi SM, McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. *Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: intracardiac repair with ventricular unloading*. Ann Thorac Surg 1998;66:1546-50.
8. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, et al. *Experience with one and a half ventricle repair*. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:662-8.

=국문 초록=

배경: 엡스타인 기형의 Hetzer 술기를 이용한 교정은 기술적 용이함과 심방화된 우심실의 기능적 우심실로의 편입 등의 장점이 있다. 대상 및 방법: 2002년 3월부터 2006년 12월까지 엡스타인 기형으로 수술받은 19명 중 Hetzer 술기를 이용한 삼첨판 성형술을 받은 11명에 대한 자료를 후향적으로 분석하였다. 결과: 수술 당시 나이의 중간값은 19.8세(6개월~65세)였고, 남녀 비율은 4 : 7이었다. 모든 환자에서 수술 전에 중증의 삼첨판폐쇄부전의 소견을 보였고, 95% 미만의 동맥혈 산소 불포화도 (arterial desaturation)는 3명에서 관찰되었다. Carpentier type A 기형을 가진 6명의 환자에서 Original Hetzer 술기가 시행되었으며, Carpentier type B 및 C 기형을 가진 5명에서는 변형 Hetzer 술기를 이용하여 우심실 원위부로 전위된 중격엽 부위에서 삼첨판막의 기능이 복구되었다. 보조적인 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(bidirectional cavopulmonary shunt)은 모든 환자에서 시행되었다. 중간 추적 관찰 기간은 8.6개월(0.8~51.9개월)이었고 조기 사망이나 만기 사망은 없었다. 8명의 환자에서 수술 후 1주일만에 시행한 심초음파상 삼첨판 폐쇄부전이 거의 없거나 경증 정도 관찰되었다. 흉부방사선상 심흉비의 중간값은 수술 전 및 수술 후 0, 1, 6개월에 각각 65%, 62%, 55% 그리고 55%였다. 결론: 엡스타인 기형의 Hetzer 술기를 이용한 치료는 기술적으로 용이하며 만족할 만한 중기 추적관찰 결과를 보였다.

- 중심 단어 : 1. 삼첨판막
2. 엡스타인 기형
3. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술
4. 삼첨판막 수술
5. 수술방법