

Cone 재건술을 이용한 엡스타인 기형의 삼첨판막 성형술

— 1예 보고 —

이 철* · 광 재 건* · 이 창 하*

Cone Reconstruction for Tricuspid Valve Repair in a Patient with Ebstein's Anomaly

— A case report —

Cheul Lee, M.D.*, Jae Gun Kwak, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.*

Ebstein's anomaly is a complex congenital defect of the tricuspid valve and right ventricle. Various surgical methods to repair the regurgitant tricuspid valve have been reported, and most of them depend on monocuspidalization with using the anterior leaflet. We report here on our first experience with Ebstein's anomaly in a 31-year-old female patient who underwent cone reconstruction of the tricuspid valve with using three leaflets.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:509-512)

Key words: 1. Tricuspid valve surgery
2. Ebstein's anomaly

증례

31세 여자 환자가 운동시 호흡곤란, 간헐적인 심계항진 및 우연히 발견된 심비대를 주소로 내원하였다. 청색증은

없었으며, 활력 징후는 정상이었다. 흉부 청진상 심음은 규칙적이었으나 수축기 심잡음이 청진되었다. 흉부 방사선 촬영에서 심비대 소견이 관찰되었으며(Fig. 1) 심전도는 정상 동율동 소견을 보였으나, Holter 검사에서 비지속

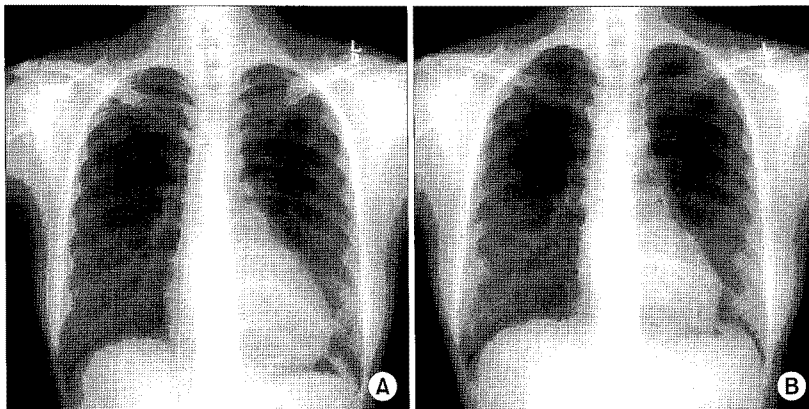


Fig. 1. (A) Preoperative chest x-ray, (B) Postoperative 6 months chest x-ray.

*세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital
논문접수일 : 2009년 2월 27일, 논문수정일 : 2009년 3월 10일, 심사통과일 : 2009년 4월 20일
책임저자 : 이 철 (422-711) 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 세종병원 흉부외과
(Tel) 032-340-1751, (Fax) 032-340-1236, E-mail: tscheul@hanmail.net
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

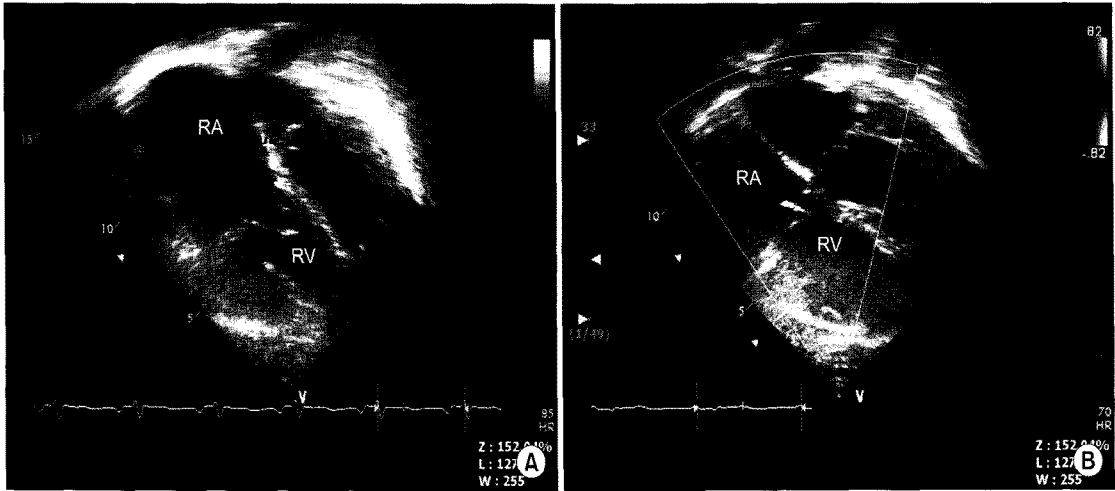


Fig. 2. (A) Preoperative echocardiography showing downward displacement of tricuspid valve septal leaflet and enlargement of right atrium, (B) Follow-up echocardiography 9 months after operation showing mild tricuspid regurgitation. RA=Right atrium; RV=Right ventricle.

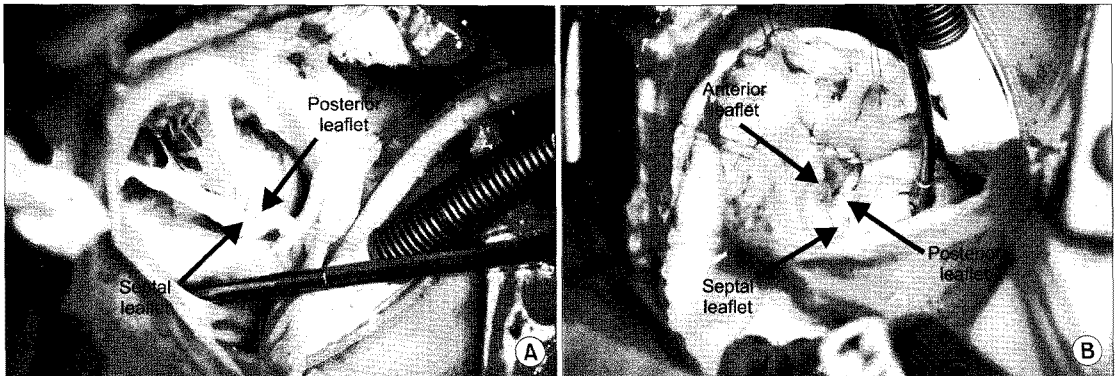


Fig. 3. (A) Cone reconstruction of the tricuspid valve by suturing detached septal and posterior leaflets, (B) Completed tricuspid valve repair showing good coaptation of the three leaflets after injection of saline into RV cavity.

성 상심실성 빈맥(non-sustained supraventricular tachycardia) 소견이 관찰되었다. 심초음파 검사에서 삼첨판막 증격엽 및 후엽의 하방 전위(약 15 mm)와 심한 삼첨판막 역류(grade IV) 소견이 관찰되어 엠스타인 기형(Carpentier type B)으로 진단되었다(Fig. 2). 컴퓨터 단층 촬영에서 증격엽의 심한 하방 전위(약 45 mm) 소견 및 심방화된 우심실이 관찰되었으며, 기능적 우심실의 크기는 비교적 양호하였다. 운동시 호흡곤란의 증상이 있으면서 부정맥이 동반되어, 수술의 적응이 된다고 판단하였다.

수술은 정중 흉골절개술을 통한 통상적인 체외순환 및

심정지 하에서 시행하였다. 우심방을 절개하여 우선 하대 정맥과 관상정맥동 사이 및 하부 우심방 절개부위와 후삼첨판막 사이의 협부 냉동소작술(isthmus cryoablation)을 시행한 후, 삼첨판막의 구조를 관찰하였다. 증격엽과 후엽의 심한 하방 전위 및 이에 따른 심방화된 우심실이 관찰되었다. 전엽은 컷으며 움직임의 제한은 없었다. 전엽의 일부분을 포함한 후엽을 전위된 판막륜에서 떼어낸 후, 판막엽과 우심실벽 사이에 있는 비정상적인 유두근 및 조직들을 충분히 박리하여 후엽의 움직임을 개선시켰다. 증격엽 역시 전위된 판막륜에서 떼어낸 후 같은 방법으로

움직임을 개선시켰다. 박리된 중격엽과 후엽을 6-0 polypropylene을 사용하여 봉합함으로써 세계의 판막엽으로 이루어진 cone 모양의 판막을 만들어주었으며(Fig. 3), 새로운 판막의 크기는 직경 29 mm 정도가 되도록 하였다. 다음으로 심방화된 우심실에 대한 수직 주름성형술(vertical plication)을 시행함으로써 심방화된 우심실을 없애주는 동시에, 삼첨판막륜의 크기를 줄여주었다. 이렇게 만들어진 해부학적 삼첨판막륜에 cone 모양의 판막을 6-0 polypropylene을 사용하여 부착시켜주었다. 우심실에 식염수를 주입했을 때 삼첨판막의 새 판막엽이 잘 교합(coaptation)하는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 확장된 우심방에 대한 축소 성형술을 시행한 후 심폐기를 이탈하였다. 심폐기 가동 시간은 138분이었으며, 대동맥 차단 시간은 103분이었다. 수술실에서 시행한 경식도 초음파 검사에서 경도(grade I)의 삼첨판막 역류가 관찰되었다. 술 후 환자는 안정된 활력 징후를 보였으며 부정맥은 관찰되지 않았다. 환자는 술 후 8일째 퇴원하였으며, 퇴원 당시 심초음파 검사에서 경도(grade I)의 삼첨판막 역류가 관찰되었다. 퇴원 일주일 후 환자는 심계항진을 주소로 내원하였으며, 심전도에서 심방 조동(atrial flutter)이 관찰되어 심율동전환술(DC cardioversion)을 시행하였고 성공적으로 정상 동율동으로 전환되었다. 이후 추적 관찰 기간 동안 부정맥의 재발은 없었다. 술 후 6개월에 시행한 흉부 방사선 촬영에서 현저하게 감소된 심음영 소견을 보였으며(Fig. 1), 술 후 9개월에 시행한 심초음파 검사에서 경도의 삼첨판막 역류(grade I)가 관찰되었다(Fig. 2). 환자는 술 후 10개월째 외래 추적 관찰 중이고 투약은 하지 않고 있으며, 특별한 증상 없이 지내고 있다.

고 찰

엡스타인 기형은 다양한 형태의 삼첨판막 및 우심실의 구조적, 기능적 이상을 나타내는 드문 질환이며, 임상 양상 또한 다양하다. 동반되는 심한 삼첨판막 역류를 교정하는 것이 수술적 치료의 근간을 이루고 있으며, Hunter 등[1]이 엡스타인 기형에 대한 삼첨판막 성형술을 시도한 이후로 다양한 성형술식들이 보고되었다[2-8].

Danielson 등[2]은 심방화된 우심실에 대한 수평 주름성형술을 시행한 후 삼첨판막륜 성형술을 시행하는 방법을 보고하였다. Carpentier 등[3]은 전엽을 판막륜으로부터 떼어내고 심방화된 우심실에 대한 수직 주름성형술을 시행한 후, 전엽을 해부학적 판막륜에 다시 부착시키고 동시

에 링을 삽입하는 술식을 소개하였다. Chen 등[5]도 Carpentier 등의 술식과 거의 유사한 술식을 보고하였는데, 이들은 재건된 삼첨판막륜에 링을 삽입하지 않았다. Hetzer 등[4]은 심방화된 우심실에 대한 주름성형술을 시행하지 않으면서, 가장 움직임이 좋은 판막엽을 중심으로 해부학적 삼첨판막륜에서 판막을 재건하는 비교적 간단한 술식을 소개하였다. 이러한 방법들은 모두 크고 움직임이 좋은 전엽만을 이용하여 재건하는 술식들로서, 재건된 전엽이 판막 조직이 아닌 우심실 중격과 교합함으로써 가능하게 된다. 따라서 잔존 혹은 진행되는 삼첨판막 역류가 문제가 되고 있으며, 이로 인한 삼첨판막 치환술도 문제가 된다.

Wu 등[6]은 전엽만을 이용하는 술식들의 단점을 극복하기 위하여, 하방 전위된 중격엽 및 후엽을 떼어내어 전엽과 함께 해부학적 판막륜에서 재건해주는 새로운 술식을 보고하였는데, 중격엽이 심하게 작은 경우에는 자가 심낭 조직을 이용하여 새로운 중격엽을 만들어주었다. da Silva 등[7,8]은 Carpentier 등의 술식을 변형한 새로운 술식을 보고하였다. 이들은 전위된 후엽 및 전엽의 일부를 떼어낸 후 박리하여 움직임을 개선시키고 이를 전엽의 중격 부착 부위와 봉합함으로써 자가 판막 조직으로 이루어진 cone 모양의 새로운 판막을 만들어 주었으며, 중격엽이 비교적 잘 발달되어 있는 경우에는 중격엽도 cone 재건술에 사용하였다. 심방화된 우심실에 대한 수직 주름성형술을 시행한 후, 재건된 판막을 해부학적 판막륜에 부착시켰으며, 링은 사용하지 않았다. 40명의 환자들에게 이러한 방법으로 수술하여 평균 4년간 추적 관찰하였고, 2예에서 삼첨판막 재생형술이 필요하였다.

본 증례에서는 자가 판막 조직만으로 교합이 이루어지게 할 목적으로 da Silva 등이 보고한 cone 재건술을 이용하여 삼첨판막 성형술을 시행하였다. 전위된 중격엽 및 후엽을 떼어내어 충분히 박리함으로써 움직임을 개선시킬 수 있었고, 이들을 이용하여 cone 모양의 새로운 판막을 만들 수 있었다. 심방화된 우심실에 대한 수직 주름성형술을 시행하여 우심실 및 새로운 삼첨판막륜의 크기를 줄여준 후 재건된 판막을 해부학적 판막륜에 부착시킴으로써 자가 판막 조직만으로 교합이 이루어지도록 할 수 있었다(Fig. 3). 수술 직후에 경도의 삼첨판막 역류가 있었으며, 삼첨판막 기능은 술 후 9개월까지 잘 유지되고 있음을 확인할 수 있었다. 엡스타인 기형에 대한 cone 재건술은 자가 판막 조직만으로 교합이 이루어지게 하므로 이전의 술식들과 비교하여 좀 더 해부학적인 교정술식이라고

판단되며, 전엽이 잘 발달되어 있고 중격엽 및 후엽의 저형성이 매우 심한 경우를 제외하면 기술적으로 가능하며, 우수한 장기 결과를 기대해볼 수 있는 유용한 술식이라고 사료된다.

참 고 문 헌

1. Hunter SW, Lillehei CW. *Ebstein's malformation of the tricuspid valve; study of a case together with suggestion of a new form of surgical therapy.* Dis Chest 1958;33:297-304.
2. Danielson GK, Maloney JD, Devloo RA. *Surgical repair of Ebstein's anomaly.* Mayo Clin Proc 1979;54:185-92.
3. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, et al. *A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:92-101.
4. Hctzer 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.
5. Chen JM, Mosca RS, Altmann K, et al. *Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:990-9.
6. Wu Q, Huang Z. *A new procedure for Ebstein's anomaly.* Ann Thorac Surg 2004;77:470-6.
7. da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, et al. *Ebstein's anomaly. Results of the conical reconstruction of the tricuspid valve.* Arq Bras Cardiol 2004;82:217-20.
8. da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, et al. *The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results.* J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:215-23.

=국문 초록=

엡스타인 기형은 다양한 형태의 삼첨판막 및 우심실의 이상을 나타내는 선천성 심기형이다. 동반되는 삼첨판막의 역류를 교정하기 위하여 다양한 성형술식들이 사용되고 있으나, 대부분은 전엽만을 이용한 단일판막화 술식이다. 저자들은 엡스타인 기형을 가진 31세 여자 환자에게 세계의 판막엽들을 모두 이용하는 cone 재건술로 삼첨판막 성형술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 삼첨판막 수술
2. 엡스타인 기형