

성인 Ebstein기형의 임상적 고찰*

서울대학교 의과대학 내과학교실

김명아 · 조성욱 · 이우승 · 김동운 · 유규형 · 박성욱
오병희 · 박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우

= Abstract =

Ebstein's Anomaly in Adults

Myung A Kim, M.D., Seong Wook Cho, M.D., Woo Seung Lee M.D.,
Dong Un Kim, M.D., Kyu Hyung Ryu, M.D., Seong Wook Park, M.D.,
Byung Hee Oh, M.D., Young Bae Park, M.D., Yun Shik Choi, M.D.,
Jung Don Seo, M.D., Young Woo Lee, M.D.,

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Seoul National University

Clinical features, laboratory and operative findings were reviewed in 17 cases of adult Ebstein's anomaly admitted to Seoul National University Hospital from February, 1979 to October, 1987.

- 1) Mean age of first diagnosis was 28.6 years old (range : 14~57 years old).
- 2) Exertional dyspnea (88.2%) and palpitation (64.7%) were the predominant symptoms, and PSVT was documented in 4 cases among 11 patients with palpitation.
- 3) Echocardiogram showed displacement or delayed closure of the tricuspid valve in 13 cases.
- 4) On simultaneous recording of the intracardiac ECG and pressure, right ventricular electrogram with atrial pressure in atrialized right ventricle was observed in all cases.
- 5) Right ventriculogram revealed displacement of the tricuspid valve in 9 cases and tricuspid regurgitation in 10 cases.
- 6) Interatrial communication via ASD (8) and PFO (3) was present in 11 cases (64.7%).
- 7) Operative finding of 9 cases showed abnormalities of septal leaflet in 9 (100%), posterior leaflet in 8 (88.8%), and anterior leaflet in 2 cases (22.2%).

KEY WORD : Ebstein's anomaly.

* 본 연구는 1988년 서울대학교병원 임상연구비 보조로 이루어진 것임.

서 론

삼첨판막의 선천성 기형으로 가장 흔한 Ebstein 기형은 1866년 Ebstein이 처음 기술한 이후로 많은 보고가 있었다. 삼첨판막의 병변과 동반된 기형에 따라 임상적 상태는 다양하여, 소아 연령에서는 심한 폐동맥관 협착, 심방 또는 심실중격결손 등이 동반되어 보통 청색성 심기형의 양상을 보이나, 일부 환자의 경우 어른이 되어서 처음으로 증상이 발현하는 경우도 있으며, 형태학적 기형이 경할 경우에는 정상 수명을 영위할 수도 있다. 국내에서는 소수예의 증례보고는 있었으나, 성인 Ebstein기형에 대한 체계적 보고는 없는 실정이다. 이에 저자들은 서울대학교 의과대학 내과학교실에서, 1979년 2월부터 1987년 10월까지 관찰한 총 17예의 Ebstein기형의 임상상, 검사소견 및 수술에 대한 결과를 고찰하여 다음의 결과를 얻어 보고하는 바이다.

대상환자 및 방법

1979년 2월부터 1987년 10월까지 서울대학교병원 내과에서 Ebstein기형으로 진단받은 환자로 심초음파도, 심도자술 및 심혈관 조영술을 모두 시행한 17예로 하였다. 이중 남자가 6예, 여자가 11예였고, 나이는 14세에서 57세의 분포로, 20세 미만이 6예, 20대가 5예, 30대가 2예, 40세 이상이 4예였다. 진단 기준은 초음파상 삼첨판막의 하방전위나 폐쇄 지연이 있고, 심도자술상 심장내 심전도와 압력을 동시에 기록하여 심실전위와 심장압을 갖는 경우, 또는 우심실 조영상 삼첨판막의 하방전위 및 폐쇄부전이 있는 경우로 하였다.

관찰 성적

1. 임상증상 및 이학적 소견

운동시 호흡곤란이 15예(88.2%), 심계항진이 11예(64.7%)로 많았으며, 실신이 1예(5.9%), 내원전 발작성 빈맥을 경험한 경우가 1예에서 있었다. 이 외에 무력감, 부종, 상부흉통등의 증상이 있었다. 이들의 NYHA에 의한 기능적 분류는 class I이 2예 class

II가 11예, class III가 4예였다. 이학적 소견상 청색증을 보인 예가 7예(41.2%) 있었다(표 1).

2. 검사소견

1) 혈액소치

혈색소치는 청색증이 있었던 경우 평균 17.5g% (14.1%~22.2g%)였고 청색증이 없었던 예에서는 평균 15.0g% (12.5~18.8g%)였다.

2) 흉부 방사선 소견

모든 예에서 심비대를 보였고 C/T비가 0.6보다 큰 경우가 13예중 3예에서 있었다. 폐혈관 음영은 4예

표 1. 임상증상

		No. of patient(%)
Symptom	DOE	15(88.2%)
	Palpitation	11(64.7%)
	Syncope	1(5.9%)
NYHA functional class I		2(11.8%)
	II	11(64.8%)
	III	4(23.5%)
	IV	0(0%)
Physical finding	Cyanosis	7(41.2%)
	Growth retardation	1(5.9%)

표 2. ECG finding

		No. of patients(%)
Rhythm	Sinus rhythm	13(76.5%)
	Atrial fibrillation	4(23.5%)
P-wave	Normal	9(53.0%)
	RA enlarement	4(23.5%)
	Fibrillation	4(23.5%)
QRS	WPW	1(5.9%)
	RBBB Complete	8(47.1%)
	Incomplete	3(17.6%)
Axis	Normal	7(41.2%)
	Right axis deviation	7(41.2%)
	Left axis deviation	2(11.7%)
	Undetermined	1(5.9%)
PSVT		4(23.5%)
1st degree	AV block	2(11.8%)

RA : Right atrium, WPW : Wolff-Parkinson-White Syndrome, RBBB : Right bundle branch block.

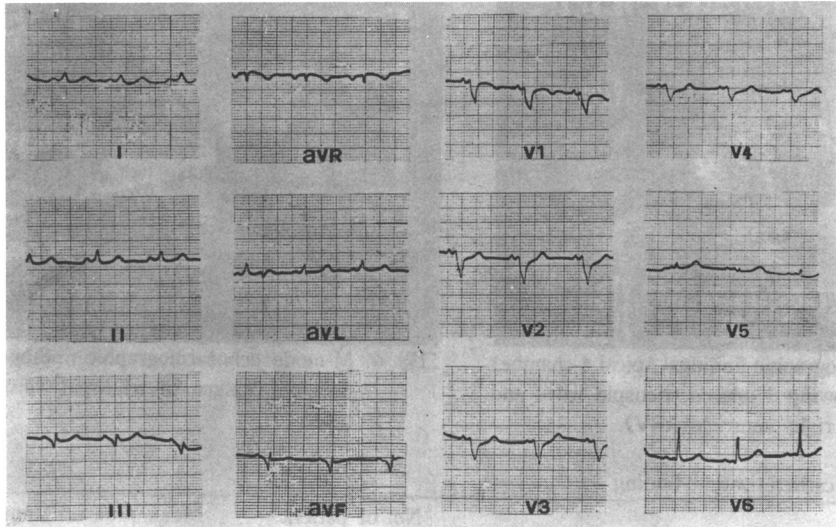


그림 1. Electrocardiogram in patient with Ebstein's anomaly which showed WPW syndrome.

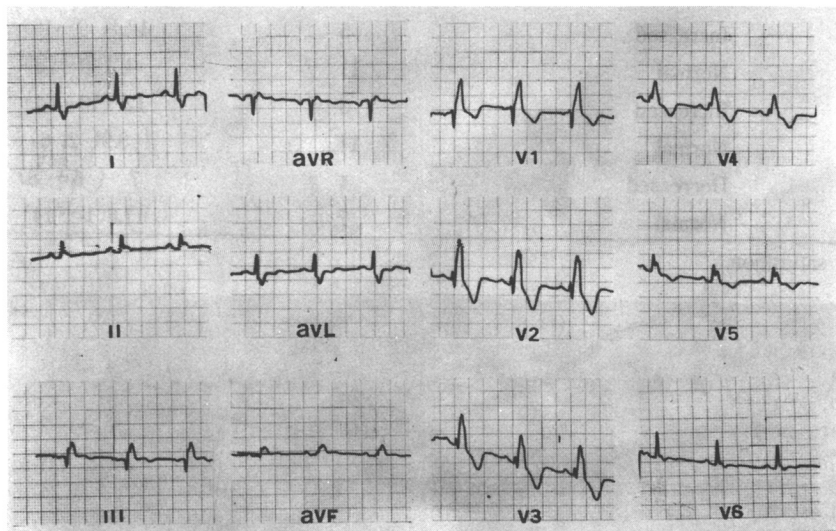


그림 2. Electrocardiogram in a patient with Ebstein's anomaly which showed complete right bundle branch block.

에서 감소되어 있었고 나머지는 정상이었다.

3) 심전도 소견(표 2)

심방세동이 4예에서 있었고 WPW증후군이 1예(그림 1), 우각차단에 11예(그림 2)에서 있었다. 또 4예에서 발작성 상심실성 빈맥이 관찰되었다.

4) 심초음파도 소견

13예에서 삼첨판막의 하방전위나 폐쇄지연이 관

찰되었다(그림 3, 4). 이 외의 소견으로 우심방 또는 우심실의 확장, 심실중격의 역행성 운동 등 우심실 용적 과부하 소견을 동반하였다.

5) 심도자술 소견(표 3)

모든 예에서 심도자술을 실시하였다. 대동맥혈의 산소포화도를 측정한 결과, 6예에서 90% 미만이었다. 우심방 평균압은 8mmHg이상으로 증가된 경우가 5예에서 있었고 이들의 평균치는 12.4mmHg였다.

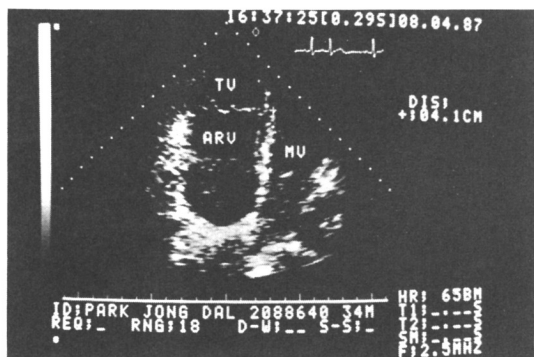


그림 3. Echocardiographic findings (Apical 4-chamber view) showing displaced tricuspid valve and atrialized right ventricle (ARV).

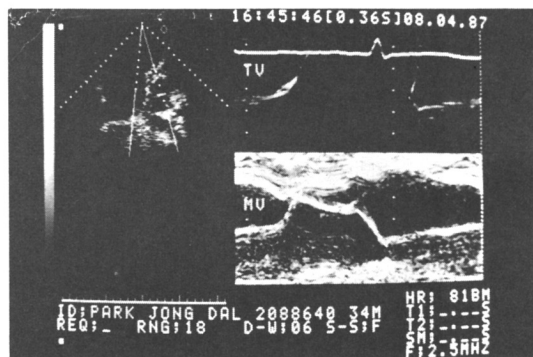


그림 4. M-mode echocardiographic findings showing delayed closure of tricuspid valve by 130 msec.

표 3. Cardiac catheterization finding

		No. of patient	Mean pressure (mm)g
SaO ₂ (%)	>90	10	
	<90	6	
RA pressure	Increased	5	12.4 (9 - 19)
	Normal	11	4 (0 - 8)
RV pressure	Increased	3	12 (10 - 14)
	Normal	14	3.9 (2. 6)
PA pressure	Decreased	4	7 (6 - 8)
	Normal	7	11.6 (1 - 14)

SaO₂ : Oxygen saturation.

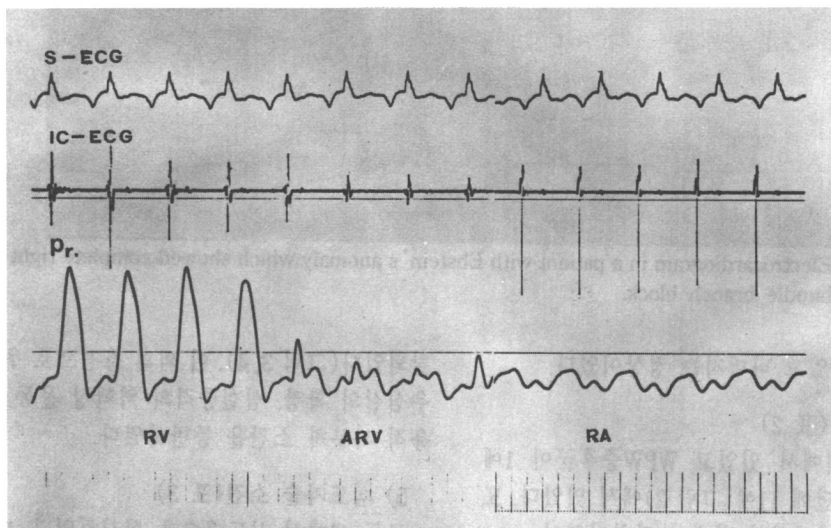


그림 5. Simultaneous tracing of intracardiac ECG and pressure in Ebstein's anomaly. Atrialized portion of right ventricle generates ventricular activity but registers atrial pressure. S-ECG : Surface ECG, IC-ECG : Intracardiac ECG, Pr. : Pressure, RV : Right ventricle, ARV : Atrialized RV, RA : Right atrium.

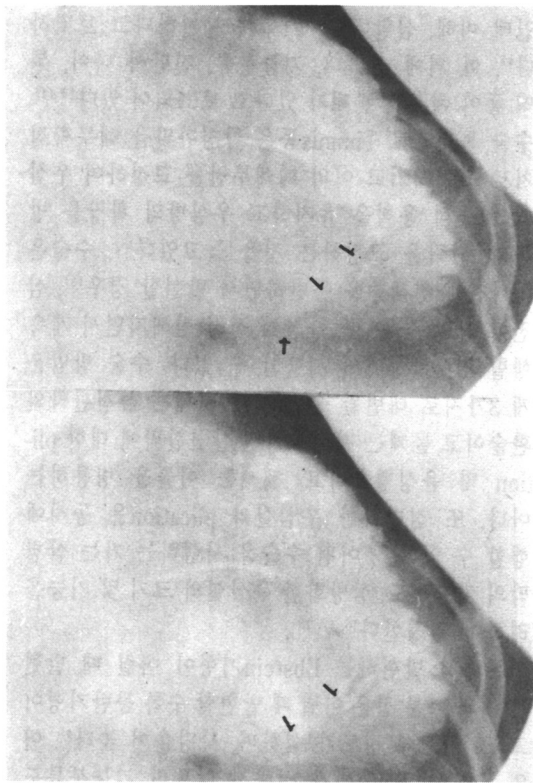


그림 6. Right ventriculogram of Ebstein's anomaly showing displaced tricuspid valve(↓) as filling defect, and notching at inferior cardiac border, which represent abnormal attachment of the displaced anterior tricuspid valve(↑).

표 4. Operation

		No. of patients
Total cases		9
Operation finding (abnormal leaflet)	Septal	9/9
	Posterior	8/9
	Anterior	2/9
Operation name	Plication	7
	TVR	5
	TAP	3
	ASD or PFO closure	5

TVR : Tricuspid valve replacement,
TAP : Tricuspid annuloplasty,
ASD : Atrial septal defect,
PFO : Patent foramen ovale.

우심실 확장기말압력은 6mmHg이상으로 증가된 경우가 3예에서 있었고 이들의 평균치는 12mmHg였다. 폐동맥 평균압력은 9mmHg이하로 감소된 경우가 4예에서 있었고 이들의 평균치는 7mmHg였다. 11예에서 심장내 심전도와 압력을 동시에 기록한 결과 전 예에서, 심실전위를 보이거나 심방압을 보이는 심방화된 우심실(atrialized Right Ventricle)의 증거가 관찰되었다(그림 5).

6) 우심실 조영도

대상환자중 15예에서 우심실 조영술을 시행하였으며, 이중 9예에서 삼첨판막의 전위가 관찰되었고, 10예에서 삼첨판막의 폐쇄부전이 있었다(그림 6).

3. 동반기형

심방중격결손이 8예(47.1%)에서 동반되었고, 승모판탈출증과 난원공개존증이 같이 있었던 경우가 1예였다. 동반기형이 없었던 8예중 2예에서 난원공개존증이 있었다.

4. 수술조건

9예에서 수술을 시행하였다. 수술조건상 모든 예에서 중격엽의 형성부전이나 하방전위 등의 소견을 보였고, 후엽이 침범된 경우가 8예, 전엽이 침범된 경우가 2예였다. 수술은 심방화한 심실의 plication, 삼첨판막치환술이나 윤성형술(annuloplasty)이 시행되었고, 심방중격결손 또는 난원공의 폐쇄를 시행하였다(표 3). 수술후 1예에서는 심실세동으로 사망하였다.

고 안

Ebstein기형에서 기본적인 삼첨판막의 기형으로 판막조직의 Redundancy와 우심실에의 유착(te-thering)으로 인해 판막엽이 정상에 비해 하방에 위치하는 것과 판막엽의 형성부전이다. 이러한 삼첨판막의 기형은 판막엽의 경미한 하방전위에서부터 하방전위와 형성부전을 동반한 경우, 또 형성부전만 있는 경우 등 하나의 spectrum을 이루고 있으며¹⁾, 삼첨판막이 폐쇄부전이나 협착이 될 수도 있다²⁾. 이러한 기형은 중격엽에서 가장 심하며, 전엽에서 가장 적게 관찰된다. 또한 판막의 기형 뿐아니라 인접된 chordae나 유두근의 기형도 동반될 수 있다³⁾.

본 연구의 경우에도 심한 경우는 거의 흔적을 찾을 수 없을 정도의 심한 형성부전에서부터 하방전위만 있는 경우 등 다양한 형태학적 기형을 보였으며 중격엽의 침범이 가장 많았다.

우심실의 기능은 삼첨판막의 하방전위에 의해 형성된 심방화한 우심실의 정도에 좌우되며 이것은 심방화한 우심실의 역행성 운동과 삼첨판막의 폐쇄부전때문이다. 이 외에도 다른 기형이 동반되어 심방사이, 또는 심실사이에 단락이 생기면 우심실의 용적부하가 더욱 심해진다.

Ebstein기형에 동반된 기형으로는 심방중격결손이 가장 많고 이 외에도 난원공개존증을 통한 단락, 심실중격결손, 폐도맥협착, 동맥관개존증, Fallot 4징 등이 있을 수 있다^{4, 5)}. 그 빈도는 Watson 등의 보고에 의하면 심도자 시행시 48%에서 발견되며 이중 42%에서 심방중격결손이나 난원공개존증을 통한 심방간 교통이 생긴다고 하였으나, 부검에서는 동반 기형의 빈도가 더욱 높아 81%로 보고되어 있다⁵⁾. 본 연구의 경우도 심방간 교통이 있는 경우가 64.8%로 이와 비슷한 빈도를 보였다. Ebstein기형에 승모판탈출증이 동반된 경우도 있는데 이는 주로 어른에서 생기고 심방중격결손등의 기형과 관련이 없으며 승모판 폐쇄부전의 정도는 다양한 것으로 보고되어 있다^{6, 7, 8, 9)}. 본 연구에서는 승모판 탈출증이 있던 1예에서 grade III/IV의 승모판 폐쇄부전이 있었다.

Ebstein기형중 또 하나의 특징은 부정맥의 발생이다. 부정맥은 발작성 상심실성 빈맥, 심실성 빈맥, 심방세동, 심실 조기박동, 1도 및 2도 방실전도장애 등 다양하다. 이중 발작성 상심실성 빈맥이 가장 흔하여 그 빈도는 25~46%로 보고자마다 다르며 WPW증후군이 있는 경우 잘 동반된다고 한다. 본 연구에서는 발작성 상심실성 빈맥이 있었던 예가 4예(23.5%)였다.

Ebstein기형의 예후는 여러 요인에 의해 결정된다. Kumar등⁴⁾과 Genton등¹⁰⁾은 심부전을 가장 중요한 인자로 꼽고있다. 또 Hansen등은 심부전이 생긴후 2년 내에 사망하는 것을 보고하여 심부전을 중요 인자로 강조하였다¹¹⁾. 또 청색증이 장기간 계속되면서 점점 심해질 경우도 위험한 인자로 꼽고있다^{4, 11)}.¹²⁾ Kumar등은 8년 생존율이 청색증이 없을 경우 94

%인데 비해, 심할 경우 21%에 불과하다고 보고하였다⁴⁾. 이 외에 심비대, 기능분류, 진단시 나이, 부정맥 등이 예후에 관계가 있다고 보고되어 있다^{13, 14)}.

수술 목적으로 Timmis등은 삼첨판막을 해부학적 위치로 고정시키고 이의 폐쇄부전을 교정하여 우심실의 기능적 용적을 유지하고 우심방의 확장을 방지하며, 단락을 교정하는 것을 들고있다¹⁵⁾. 수술은 1세 이전에 청색증을 동반하면서 발현할 경우¹¹⁾, 심부전이 심할 경우^{4, 11)}, 증상이 점점 심해지면서 계속 진행할 경우¹³⁾등에서 시행할 수 있다. 수술 방법은 크게 3가지로 대변될 수 있는데 첫째는 삼첨판막의 치환술이고 둘째는 비정상적인 삼첨판막에 대한 plication 및 윤성형술이고, 셋째는 이들을 병용하는 것이다. 또 심방화한 우심실의 plication을 동시에 시행할 수 있다¹⁶⁾. 어떤 수술을 시행하는 가는 삼첨판막의 기형정도, 심방화한 우심실의 크기 및 기능을 고려하여 결정한다^{16, 17, 18)}.

어른에서 발현하는 Ebstein기형이 어릴 때 발현하는 것과 다른 점은 어릴 때 발현할 수록 동반기형이 많고 또 기형의 정도가 심하며, 사망율이 높다⁴⁾. 어른일 경우는 그 장애가 심하지 않으며 기능분류도 I-II군 정도인 반면 영유아기에 발현하는 경우 심부전은 22%까지 보고되어 있으며⁵⁾, 예후를 결정짓는 또 다른 인자인 청색증은 50%이상에서 나타난다^{4, 12, 19)}. 본 연구의 경우도 기능분류가 I, II군인 경우가 대부분(13예, 76.5%)으로 장애가 심하지 않았다. 어른에서 발현하는 경우일 수록 동반기형이 적고 심부전이나 청색증 등의 심한 증상이 적어 어릴 때 발현하는 것보다 예후가 좋을 것으로 사료된다.

요 약

1979년 2월부터 1987년 10월까지 서울대학교병원 내과에 입원하여 심초음파 및 심도자술을 시행한 7예의 성인 Ebstein기형 환자를 관찰하여 다음의 결과를 얻었다.

1) 주증상으로 운동시 호흡곤란이 15예(88.2%), 심계항진이 11예(64.7%)였고, 청색증이 있었던 경우는 7예(41.2%)였다.

2) 흉부방사선 소견상 모든 예에서 심비대가 있었다.

3) 심전도상 발작성 상심실성 빈맥이 4예(23.5%)였고 WPW증후군이 1예(5.9%), 우각차단이 11예(64.7%)에서 관찰되었다.

4) 심초음파상 13예에서 삼첨판막의 폐쇄지연이나 하방전위가 있었다.

5) 11예에서 심장내 심전도와 압력을 동시에 기록하여 심실전위를 가지며 심방압력을 가지는 심방화한 우심실의 증거를 얻었다.

6) 15예에서 우심실·조영술을 시행하여 9예에서 삼첨판막의 하방전위가 관찰되었고 10예에서 폐쇄부전이 관찰되었다.

7) 동반기형으로 심방교통은 심방중격결손이 8예(47.1%), 난원공개존증이 3예(17.6%)로 모두 11예(64.7%)에서 있었고, 승모판탈출증이 1예에서 있었다.

8) 9예에서 수술을 시행하였고 수술소견상 중격엽에 기형이 있었던 경우가 9예, 후엽에 있었던 경우가 8예, 전엽에 있었던 경우가 2예였다.

References

- 1) Zuberbuhler JR, Pa P, Allwork SP, Phil M, Anderson RH : *The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77 : 202, 1979
- 2) Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT : *Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart*. *Mayo Clin Proc* 54 : 174, 1980
- 3) Becker AE, Becker MJ, Edwards JE : *Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve*. *Arch Path* 91 : 167, 1971
- 4) Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, Nadas AS : *Ebstein's anomaly : Clinical profile and natural history*. *Am J Cardiol* 28 : 85, 1971
- 5) Hamish Watson : *Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve and prolapse of the mitral valve*. *Br Heart J* 36 : 417, 1974
- 6) Henry SC, William CR : *Ebstein's anomaly of the tricuspid valve and prolapse of the mitral valve*. *Am Heart J* 101 : 177, 1981
- 7) Roberts WC, Glanny DL, Seniger RP, Marson BJ, Epstein SE : *Prolapse of the mitral valve (floppy valve) associated with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve*. *Am J Cardiol* 38 : 377, 1976
- 8) Jugdutt BI, Brooks CH, Slerms LP, Callaghan JC, Rossall RE : *Surgical treatment of Ebstein's anomaly*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 73 : 144, 1977
- 9) Rippe JM, Sloss LJ, Angott G, Alpert JS : *Mitral valve prolapse in adults with congenital heart disease*. *Am Heart J* 97 : 156, 1979
- 10) Genton EB, Blount SG : *The spectrum of Ebstein's anomaly*. *Am Heart J* 73 : 395, 1967
- 11) Hansen JF, Leth A, Dorph S, Wennevold A : *The prognosis in Ebstein's disease of the heart*. *Acta Med Scand* 201 : 331, 1977
- 12) Sincha A, Bonham-Carter RE : *Ebstein's anomaly : Clinical study of 32 patients in childhood*. *Br Heart J* 33 : 46, 1971
- 13) Bialostozky A, Horwitz S, Espino-Vela J : *Ebstein's malformation of the tricuspid valve*. *Am J Cardiol* 29 : 826, 1972
- 14) Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO : *Ebstein's anomaly : The clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve*. *Mayo Clin Proc* 54 : 163, 1979
- 15) Timmis HH, Hardy JD, Watson DG : *The surgical management of Ebstein's anomaly*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 53 : 385, 1967
- 16) 안 혁·박이태·노준량·서경필·이영균 : *Ebstein 기형에 대한 개심술*. *대한흉부외과학회지* 16 : 157, 1983
- 17) Mcfaul RC, Davis Z, Ritter DG, Danielson GK : *Ebstein's malformation surgical experience at Mayo Clinic*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 72 : 91, 1976
- 18) Barbero-Marcial M, Verginell G, Awad M, Zerbini EJ : *Surgical treatment of Ebstein's anomaly-early and late results in twenty patients subjected to valve replacement*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78 : 416, 1979
- 19) Schiebeler GL, Adams P. JR, Anderson RC, Ampatz K, Lester RG : *Clinical study of twenty-three cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve*.

Circulation 19 : 165, 1959

- 20) 임승평 · 양기민 · 이영균 : *Ebstein* 심기형의 개
심술 4례. 대한흉부외과학회지 13 : 435, 1980
- 21) Lowe KG, Emslie-Smith D, Robertson PGC, Wa-
tson H : *Scalar, Vector and Intracardiac Electro-
grams in Ebstein's anomaly*. *Br Heart J* 30 : 617,
1968
- 22) Hirschkau MJ, Sahn DJ, Hagan AD, Williams
DE, Friedman WF : *Cross-sectional Echocardi-
ographic feature of Ebstein' anomaly of the tricus-
pid valve*. *Am J Cardiol* 40 : 400, 1977
- 23) Ports TA, Silverman NH, Schiller NB : *Two-Di-
mensional Echocardiographic Assessment of Ebs-
tein's Anomaly*. *Circulation* 58 : 336, 1978
- 24) Farooki ZQ, Henry JG, Green DW : *Echocardi-
ographic spectrum of Ebstein's anomaly of the tri-
cuspid valve*. *Circulation* 53 : 63, 1976
- 25) Gussenhoven WJ, Spitaels SEC, Bom N, Becker
AE : *Echocardiographic criteria for Ebstein's
anomaly of tricuspid valve*. *Br Heart J* 43 : 31,
1980
- 26) Brwon AK, Anderson V : *Two dimensional echo-
cardiography and tricuspid valve : Leaflet defini-
tion and prolapse*. *Br Heart J* 49 : 495, 1983
- 27) Nihoyannopoulos P, McKenna WJ, Smith G,
Foale R : *Echocardiographic assessment of the ri-
ght ventricle in Ebstein's anomaly : Relation to
clinical outcome*. *J Am Coll Cardiol* 8 : 627, 1986
- 28) Aaron BL, Mills M, Lower RR : *Congenital tri-
cuspid insufficiency*. *Chest* 69 : 637, 1976