

# 心的 Ebstein氏 畸形 (三尖瓣의 先天性 下方偏位)

## Ebstein's Anomaly: Congenital Downward Displacement of Tricuspid Valve.

首都陸軍病院

李永麟·崔永壽·孫宜錫·丁海源

서울大學病院

鄭 堧·李東植·洪彰義·李寧均

國立中央醫院內科

金 鍾 高

서울大學校 醫科大學 病理學教室

李 聖 洙·白 承 龍·金 勇 一

Ebstein Anomaly 는 大端히 稀有한 心畸形으로 W.Ebstein<sup>1)</sup> 이 1886年 처음으로 記載 報告하였으며 이 는 主로 ① 右心房의 甚한 擴張 ② 三尖瓣의 右心內로 下方移動 ③ 三尖瓣의 後 및 中隔瓣이 그 附着部位로부터 下方偏位로 因하여 甚한 歪曲을 나타내며 이와 同時에 여러가지 心畸形을, 卽 Foramen ovale 의 開存 心房中隔缺損 變形된 三尖瓣의 穿孔 其他의 畸形을 同伴 하고 있는 例가 많다. 이病에 對한 最近까지 報告例는 140例이며 Abbott<sup>2)</sup> 에 依하면 剖檢한 心의 先天性畸形 1,000例에 1例의 Ebstein 畸形이 存在한다고 말하였고 Keith<sup>3)</sup> 에 依하면 正常分娩兒 21萬例에 1例를 占하며 Wood<sup>4)</sup> 는 臨床的으로 9例를 報告하였다.

韓國에 있어서 이에 對한 報告例는 아직 없다. 서울大學病院 胸部外科에서는 最近 手術 및 剖檢에 依하여 本疾患 診斷을 確認한 1例를 經驗하였으므로 이에 報告한다.

### 症 例

患者: 朴○童 22歲 男子

主訴: 呼吸困難

胸部不快感 및 心動悸

家族歷 및 既往歷: 家族歷에는 特記事項은 없으며 既往歷에는 5年前에 虫垂炎手術을 받았고 3年前에는 “마라리아”를 앓은 일 外에는 特記할 事項은 없다.

現症歷: 18歲에 虫垂炎手術을 받은後 約 20日頃부터 일을 甚하게 하였더니 呼吸困難 疲勞感 心動悸가 있었다. 그後부터 일을하면 呼吸困難이 일어났다. 때로는 眩氣症이 出現하기도 하였다. 그 後 漸次로 口唇 手足의 끝 耳에 青色變化가 생기는 傾向이 있었고 活動을 하면 心動悸 呼吸困難과 더불어 手足이 攣하고 저리기 始作하였고 約 1年前에는 黑褐色의 咯血을 3回 約 30cc씩

하였고 感氣에 자주 걸리고 하였다. 約 1個月前에 中央醫院院에 入院하여 檢査를 받았다. 그後 서울大學病院으로 手術次 入院하였다.

現症: 患者는 體格은 弱少하며 榮養狀態 不良하며 口唇, 耳, 手足端이 輕度の 鼓棒狀擴張 및 青色症이 있고 結膜에는 貧血外 別無 變化이고 舌苔는 없었다. 表在性 淋巴腺腫脹은 없다. 胸部 所見에는 肺에서는 呼吸音 正常 心臟은 左右로 大端히 肥大되어 있고 擅律은 없고 第2度~第3度の 收縮期性心雜音이 左側 胸骨緣 第4肋骨間에서 聽診되고 第2肺動脈音은 第2大動脈音과 強度가 같으며 股動脈 搏動에 異常 없다. 이 心雜音은 三重音이 있고 Scratchy 한 心雜音의 性格을 띠었다. 腹部 및 神經學的 所見은 正常 範圍內였고 血壓은 左側 팔에서 95~80, 右側 팔에서 85~65였다.

### 檢査所見:

#### 血液所見

日 字		15/3	17/3
赤 血 球		580萬	610萬
白 血 球		6,000	4,500
中 性 嗜 好 性		67%	61%
淋 巴 球 性		23%	30%
單 核 性		5%	6%
好 酸 性		2%	3%
鹽 基 性		3%	0
血 小 板		80,000	
Hematocrit		63%	67%
出 血 時 間			30''
凝 固 時 間			12'30''
Prothrombine time			正常의 66%
血 色 素		15.6gm	16.0gm

尿 所 見

日 字	15/3	14/4
比 重	1.010	1.016
反 應	6.0	5.0
Albumin	+	+
Sugar	—	—
R.B.C.	0~3	
W.B.C.	2~5	10~20
Bilirubin	—	—
Urobilinogen	+	±

糞 所 見

虫 卵	無
潛 血 反 應	陰 性

肝機能檢査所見

Serum bilirubin	
Direct	0.09
indirect	0.10
Thymol Turbidity Test	2.0unit
Cophalin cholesterol fuoculation Test	+ / 24時間
Cholesterol	163.3mg%
Cholesterol ester	100mg%
Icterus index	6.6

血液化學組成成分

血液 Urea nitrogen	15mg%	Albumin	3.01gm%
Creatine	1.6mg%	Globulin	4.34gm%
Glucose	62mg%	Ammonia	62.57%
Chloride	644mg%	CO <sub>2</sub> Combining power (3月15日)	22.50Vol%
Calcium	11.43mg%	CO <sub>2</sub> Combining power (4月15日)	20.4 Vol%
Phosphorus	2.04mg%	R.B.C Life span	118days
Sodium	142meq	Total blood Volume	3675cc
Potassium	5.5meq	Red Cell Volume	2646ml
Serum Protein	7.35gm%	Total Blood Volume	3675ml

循環時間 A—T:11秒 A—L:7秒이고 靜脈壓은 左側 肘靜脈에서 70mmH<sub>2</sub>O 下肢에서 140mmH<sub>2</sub>O 이다.

X 線所見

甚한 心肥大 Globular shape 이고 右心房 擴大가 있고 左心房은 正常이며 肺血管像 陰影減退 大動脈弓의 縮少가 있다.

EKG 所見

左側偏位 水平位 V<sub>1</sub> 波는 尖高하고 房室束左枝 부목 이 있고 I, aVL, V<sub>5</sub> V<sub>6</sub> 에서 WPW 症候群에 似는 바와같은 P—R 間隔의 短縮이 보였다.

右心導子法

本法을 2回 施行하였으나 初回는 甚한 不整脈으로 因해서 第2回때는 測壓後 血液標本 採集途中 “카테털”의 閉塞으로 完全한 結果를 얻지 못하였으나 그 所見은 上空 靜脈壓 9/5 右心房壓 12/2 右心室壓이 20/0이다. 股動脈 血, 酸素含有量은 18.94vol%이다.

選擇의 心臟攝影術

右心房에 導入한 “카테털”을 通하여 80% 水溶性 沃度 造影劑를 注射하여 龍大한 右心房 陰影을 볼수 있었다.

手術 및 術後經過

上記臨床 및 特殊檢査 所見으로 Ebstein 氏 畸形으로 診斷하고 1961年5月8日 上空靜脈 右側肺動脈 間 側端吻合後 上空靜脈을 吻合보다 心臟 近位部에서 結紮하여 (Glenn 氏手術) 上空靜脈 血液의 右心房 環流를 完全히 遮斷하였다. 手術時 患者는 鎮靜劑와 氷囊을 使用하여 30°C 의 低體溫術(Hypothermia)를 實施한 後 血管吻合을 하였다. 術後 7時間에 患者의 體溫은 人工加溫없이 正常으로 回復하고 血壓은 90 脈搏은 120으로 安靜 되었으며 意識 및 運動도 正常으로 回復되었다. 그러나 手術 翌日 아침부터 靑色症은 더 甚해지고 呼吸困難을 呼訴하였으며 血壓이 70 內外로 下降하였다.

經心窩性 心囊穿刺로 血液이 吸入되지 않았다. X 線으로 左側肺中野에 證明된 無氣肺는 挿入 吸引으로 除去되었다. 顯著한 頸靜脈怒張은 안보였으나 術前 70mm H<sub>2</sub>O 이던 靜脈壓은 170mmH<sub>2</sub>O 로 上昇하였다. 酸素呼

吸 Aminophyline 等을 使用하였으나 手術後 約 30時間에 血壓 60 脈搏 140 高度의 靑色症 및 呼吸困難을 呼訴하면서 死亡하였다.

病理解剖學的檢査

屍體는 年齡에 比해서 外觀上 正常的인 發育을하였으나 榮養이 多少 不良하였고 兩下肢에 약간의 水腫을 呈示하였다.

身體表面에는 異常없고 眼球結膜은 極히 輕微한 黃疸色이고 口唇粘膜은 藍靑色이었다. 頸靜脈은 약간 擴大되어 있었다. 手指 및 足趾들은 顯著한 棍棒狀(Clubbed fingers and toes)을 呈示하였으며 또 nail beds 는 모

두 藍青色을 顯示하였다.

**皮下軟組織:** 甚히 얇고 그 두께는 2mm 였으며 綫般的으로 濕하였다.

**腹腔:** 腹腔漿膜들은 正常이며 異常液體 或은 滲出物은 없었다. 腹腔內 및 腹腔後 諸 臟器의 位置는 正常이었다.

**胸膜腔:** 右左兩胸膜腔內에는 各各 30cc, 40cc, 의 血性漿液의 滯溜가 있었으며 漿液面에는 鬱血 및 散在性 點狀出血이 觀察되었다.

**心囊腔:** 心囊은 上空靜脈이 心囊腔에 進入하는 部位에서 約 3cm 의 切開創이 있고 心囊腔에는 約 200cc 의 血性纖維素性液體가 있었다. 兩漿膜面은 纖維素性附着物로 因하여 大體로 粗雜하며 部分的癒着과 多發性散在性點狀出血이 觀察되었다.

**心 및 大脈管:** 心의 重量은 350gm 으로 甚히 增加되어 있었다. 心外膜은 全般에 걸쳐 두터워져 있었으며 여러가지 크기의 隆起된 灰白色의 限局性心外膜纖維化(Soldier's Patch)가 觀察되었고 漿液性纖維素性滲出物의 얇은 膜으로 被覆되어 있었다. 心의 外形은 囊形에 가까웠으며 Sulcus coronarius 에 沿하여 顯著的 弧形의 約 2.5cm 의 深溝가 觀察되었다. 右側心房室은 그 壁이 매우 얇어 左心室의 前壁위로 顯著히 隆起하여 있으며 心尖部는 右心室로 되어있고 右下方으로 偏位되어 있었다. 心의 가장 特記할 所見은 三尖瓣의 各尖(leaflet)의 位置 및 形態異常 그리고 이와 關聯있다고 생각되는 右側房室의 諸所見 이었다. 三尖瓣의 前尖(Anterior leaflet)은 正常보다 若干 下方에서 纖維輪에 附着하여 있었으며 臑索 및 乳頭筋에 附着할 辨膜緣이 크게 들로 分離되어 있어서 그 하나는 4.0×1.5cm의 紡錘形이고 다른 하나는 右心室의 肉柱에 沿하여 前者와 같이 纖維輪 下方에서 시작하여 그 一緣을 心內膜에 附着하는 4.0×1.2cm 의 葫瓜種子 模樣이었고 그 두께는 다 正常이었다. 前尖의 臑索은 매우 짧았으며 乳頭筋없이 辨組織은 右心室壁에 直接 附着하고 있었다. 中隔尖(Septal leaflet) 및 後尖(Posterior leaflet)은 正確히 鑑別 認識하기 가 困難하였다. 中隔尖이라고 생각되는 瓣組織은 그 形態 및 크기가 非正常的이며 頂角을 上方으로 向한 三角形의 形態이며 그 크기는 6.0×1.5cm이었다. 이 瓣組織의 基部는 纖維輪보다 1.5cm 下方에서 부터 右下方으로 偏位되어 附着되어 있어서 最 下端部는 纖維輪에서 約 6cm 下方에 있었다. 이 三角形 形態를 가진 瓣組織의 一 遊離瓣緣은 非定型的 臑索으로 或은 臑索없이 右心室 心內膜에 附着하고 있었으며 殘餘 一邊에 該當하는 瓣緣은 不規則의 이었으나 心內膜과의 癒着을 볼 수 없었다. 이 尖의 두께는 半透明紙面과 같았으며 1.0×0.5cm~0.1×0.2cm 의 많은 窓口(Fenestration)가 보였다. 이 瓣尖의 乳頭筋은 缺如하였다. 後尖이라고 생각

되는 瓣組織의 基部는 中隔尖의 基部下方 約 3cm 에서 中隔尖에 沿接해서 極히 細小한 纖維性索에 依해서 右心室에 附着되고 約 4.5×0.8cm 의 籠樣構造로 觀察되었다. 이 辨組織의 他緣은 臑索 및 乳頭筋없이 心內膜에 癒着하고 있었다. 中隔尖 및 後尖의 下方偏위로 말미암아 三尖瓣의 周圍長은 20.5cm 로 計測되었다.

右心房은 甚히 擴張되어 있었으며 卵圓窩(Fossa ovalis)部에 2.5×1.5cm 의 開存된 卵圓孔이 觀察되었다. Coronary Sinus는 擴張되어 있었다. 肉柱들의 構造는 正常이었다. 三尖瓣의 位置異常 및 形態異常으로 因하여 右心室은 Proximal Chamber 와 Distal Chamber 로 區分되었고 右心室의 Sinus로 思料되는 Proximal Chamber 는 右心房에 連結하여 6.5×6×5.0cm, 의 立方形으로서 心房化된 右心室(Atrialized Ventricle)을 形成하였고 그 前壁에서는 貧弱하나마 若干의 肉柱形成이 있었으나 後壁에는 肉柱形成이 전혀 없었으며 平滑 潤澤하고 筋層의 두께는 0.1cm 였다. 右心室의 Distal Chamber 는 馬蹄鐵形이고 心房化된 部位에 比하면 적어서 上下 間隔은 2.5 cm 이었다. 肉柱形成은 甚히 疎粗하고 그 配列도 不規則하여 蜂窠狀이었다. 이 部位의 筋層 두께는 右緣이 0.4cm, 心尖部는 甚히 얇아서 0.1cm 였다. 心室間 中隔缺損은 없었다. 左心房 및 左心室은 正常的이었다. 右左心室의 心內膜에서 散在性으로 隆起된 米粒大의 白色斑 들이 觀察되었다. 上空靜脈은 擴張되어 있었으며 右心房에 進入 하기 直前에서 手術의 으로 結紮되어 있었으며 結紮部位의 上方 2.5cm 에 2.0cm 의 周圍長을 가진 肺動脈右枝와의 手術의 吻合이 있고 手術創에서는 特記所見 없었다. 下空靜脈은 正常位置이나 매우 擴張되어 있었다. 三尖瓣以外의 肺動脈瓣 僧帽瓣 및 大動脈瓣은 正常的 이 있으나 周圍長은 모두 正常值보다 작게 計測되었다. 肺動脈은 甚히 Hypoplastic 하여 그 周圍長은 4.4cm 이 며 肺動脈右枝는 分枝部 末稍部서 手術의 으로 切斷되고

第1表 正常成人의 心 및 大脈管(의 周圍長 및 厚徑) 과의 比較

	正常成人의 周圍長 및 厚徑(cm)	本症例의 周圍長 및 厚徑(cm)
三 尖 瓣	12.0	20.5
肺 動 脈 瓣	8.5	6.0
僧 帽 瓣	10.0	10.5
大 動 脈 瓣	7.5	5.5
肺 動 脈	8.0	4.4
大 動 脈		
上 行	7.4	3.9
胸 部	5.0	3.4
腹 部	4.0	2.5
心 房 筋	0.2	0.1
右 心 室 筋	0.5	0.1~0.2~0.3
左 心 室 筋	1.5	0.8

그一端은 上空靜脈과 端側吻合되어 있다. 肺動脈 및 그 分枝 그리고 肺靜脈等에는 異常所見이 없었다. 大動脈亦是 Hypoplastic하여 小兒의 大動脈에 該當하는 幅이었다.

冠狀動脈 및 大動脈과 그 分枝는 正常이었다. Botallo 氏管은 閉塞되어 있었다.

顯微鏡의 所見으로서 右心房에서 切取한 切片들은 正常的인 心內膜 및 心筋의 所見을 呈示하였으나 右心室의 心尖部에서 取한 切片들은 部位에 따라서 局所의 隆起된 甚한 心內膜纖維化의 所見을 보이며 이 病變은 肉眼的으로 觀察된 米粒大의 白色斑을 包含한 切片에서도 同一하게 觀察되었다. 偏位된 辨組織의 切片들은 組織學的으로 正常이었으나 部分的으로 心室壁에 直接連結되어 있었다. 右心室 心筋의 心筋細胞의 크기는 一般的으로 작았다. 心外膜에서 輕度의 滲出性 變化가 觀察되었다.

肺 및 氣管支: 右 420 gm 左 400gm 이었다. 兩肺全葉의 臟膜面은 甚한 鬱血 및 若干의 點狀出血이 있고 剖面은 暗赤色이었고 이는 特히 下葉에서 顯著하였다. 兩肺의 壓出液은 相當量의 泡性 赤色液이 었다. 栓塞性 或은 血栓性病變은 없었다. 氣管支粘膜炎은 中等度의 鬱血 및 水腫을 呈示하였고 散在性으로 點狀出血도 있었다. 氣管支 特히 小氣管支內에는 黃色調의 半流動性 泡性 滲出物이 있었다. 顯微鏡的으로 甚한 鬱血 그리고 肺胞內 및 肺胞壁 內出血이 있고 部位에 따라서 輕度 乃至 中等度의 肺胞壁의 炎性 細胞性 浸潤이 觀察되었으며 肺胞內에는 滲出物이 없었다. 氣管支 및 小氣管支들의 上皮細胞는 剝離되고 그 腔內는 炎性細胞 Fibrin 等の 滲出物로 充滿되어 있었다.

肝: 重量은 1350gm 로 크기는 正 常範圍이었다. 漿膜面은 甚한 鬱血과 散在性點狀出血을 呈示하였다. 顯微鏡으로 甚한 鬱血, 散在性出血, 類洞의 擴張이 觀察되었고 部位에 따라서는 肝細胞索의 解離도 觀察되었다. 門脈, 肝內膽管은 正常所見이었다.

膽囊 및 膽管: 肉眼的 및 顯微鏡的으로 正常이었다.

脾: 150gm이며 漿膜面은 甚한 瀰蔓性 鬱血 및 散在性 點狀出血을 呈示하였다. 切面은 鬱血이 顯著하였고 白髓는 肉眼的으로 明確치 않았다. 顯微鏡的으로 赤髓에 甚한 鬱血이 보이며 淋巴濾胞 周圍에 輕微한 結締組織의 增殖이 있는 部位도 있었다. 被膜 및 脾材는 正常所見이었다.

脾: 60gm 이고 鬱血 및 散在性 點狀出血 以外 特記所見 없었다.

副腎: 右左 크기는 正常이며 髓質에 甚한 鬱血이 있었다. 顯微鏡的으로 右左에 甚한 鬱血 및 皮質細胞들의

退行性 病變을 呈示하였다.

腎: 右左各各 130gm 120gm 이고 表面은 平滑하며 兩腎의 皮質 및 髓質에는 甚한 鬱血이 있었다. 皮質 및 髓質의 細尿管들은 蛋白性 沈澱物을 包含하고 있었다. 鬱血과 水腫은 髓質에서 比較的 顯著하고 部位에 따라 小圓形 細胞들의 若干의 浸潤이 보였다.

尿管 및 膀胱: 特記所見 없었다.

胃腹管: 輕微한 鬱血以外 特記所見은 없었다.

生殖系: 右左兩睪丸 精管 精囊 및 攝護腺等은 特記所見 없었다.

胸腺: 特記所見 없었다.

甲狀腺 및 副甲狀腺: 間質의 鬱血以外 特記所見 없었다.

下垂體: 輕微한 鬱血以外에 特記所見 없었다.

腦: 重量 1300gm 大腦 小腦 및 腦幹의 軟腦膜의 血管들은 甚한 鬱血 및 若干의 水腫이 보였다. 顯微鏡의 所見으로서 大腦 小腦 및 腦幹은 甚한 鬱血과 散在性 點狀出血 및 若干의 水腫을 呈示하였다.

### 剖檢 診斷

心 및 大脈管의 多發性 先天性畸形

- 1) Ebstein 氏 畸形(三尖瓣의 下方偏位)
- 2) 右心室의 心房化部의 肉柱缺如
- 3) 卵圓孔開存
- 4) 肺動脈 및 大動脈의 發育不全
- 5) 異常的으로 深大한 冠狀溝
- 6) 右心室 內膜의 斑狀內膜 硬化症
- 7) 上下空靜脈의 擴張
- 8) 輕한 滲出性 心囊炎
- 9) 全身의 鬱血
- 10) 鼓棒狀 手足指

### 考按 및 結論

文獻上 드물게 報告된 Ebstein 氏 畸形을 術前 診斷하고 Glenn 氏 手術을 實施한 例의 剖檢所見을 報告하였다.

(本症加療에 있어서 陸軍醫務監 鄭熙燮准將, 서울醫大 羅世振學長, 서울大學病院 金星煥院長, 서울醫大 泌尿科長 李鶴松教授의 援助를 甚謝한다.)

### Abstract

## Ebstein's Anomaly: Congenital Downward Displacement of Tricuspid Valve.

A Case of Surgical Palliation and Autopsy

Yung Lin Lee, M.D., Yohn Su Choi, M.D.,  
Esuk Sohn, M.D., Hae Wahn Jhohng, M.D.  
Capital Army Hospital

**Choon Chung, M.D., Dong Shik Rhee, M.D.,  
Chang Ee Hong, M.D., YungKyoon Lee, M.D.**  
*Seoul National University Hospital*

**Chong Sul Kim, M.D.**  
*National Medical Center*

**Sung Soo Lee, M.D., Sung Yohn Paik, M.D.,  
YongIl Kim, M.D.**  
*Dept. of Pathology, College of Medicine,  
Seoul National University*

A twenty-two years old cyanotic and dyspneic Korean male with clubbed fingers was diagnosed as an Ebstein's congenital cardiac anomaly clinically.

For surgical palliation of these symptoms inflow of superior vena caval blood was shunted to the right pulmonary artery by Glenn's operation.

Thirty hours post-operatively the patient expired with increasing cyanosis and dyspnea.

Pre-operative diagnosis was confirmed by autopsy findings.

On autopsy, the heart revealed a large ovoid-globular baggy shape, weighing 350 gms. The dilated right atrium and ventricle were thin-walled and bulged prominently above the left atrium and ventricle. Multiple congenital anomalies of the heart and great cardiac vessels were observed, and included the followings:

1. Ebstein's malformation of the tricuspid valve, (downward displacement of the tricuspid valve in the right ventricle); The anterior leaflet of the tricuspid valve appeared to be near-normally formed and positioned to the annulus fibrosus. However, chordae tendineae of this valve leaflet extended to the septal part of the right ventricular wall without papillary muscles. Mal-shaped septal and posterior leaflets were not clearly distinguishable from each other, and positioned apart from annulus fibrosus far downwards to the atrialized portion of the thin and dilated right ventricle, with rudimentary chordae and absent papillary muscles.

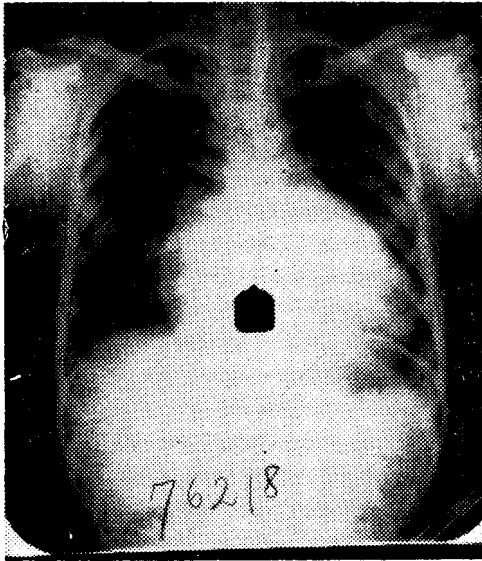
2. Absence of muscular trabeculation in the atrialized portion of the thin-walled right ventricle.
3. Persistence of foramen ovale.
4. Hypoplasia of the pulmonary artery and aorta.
5. Abnormally deep and wide sulcus coronarius.
6. Localized fibro-elastic changes of endocardium of the right ventricle.

Aside from these multiple congenital anomalies of the heart and great vessels, dilatation of venae cavae, mild exudative pericarditis, marked generalized passive congestion of viscera, and clubbed fingers and toes were observed.

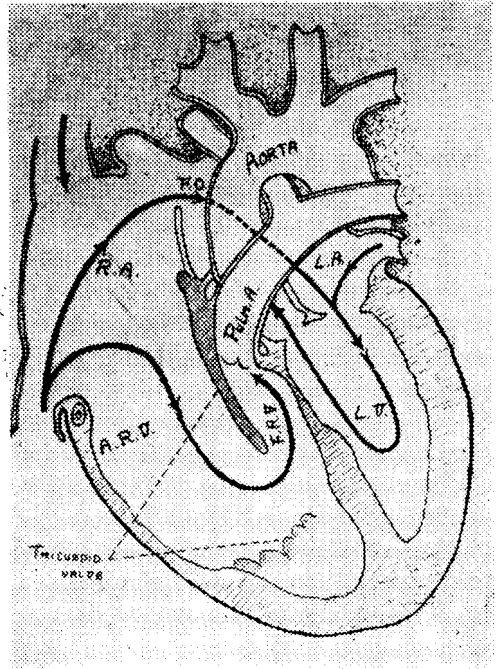
## REFERENCES

1. Mayer, J. E. et al.: *Ebstein's Anomaly: Presentation of ten cases. Circulation* 16:1057—1069, 1959.
2. Schreiber, G.L. et al.: *Clinical study of twenty-three cases of Ebstein's Anomaly of the tricuspid valve. Circulation* 19:165—187, 1959.
3. Keith, J.D. et al.: *Heart disease in infancy and childhood. The MacMillan Co., New York, 1958.*
4. Wood, P.J.B.: *Diseases of the Heart and Circulation. Lippincott Co. Philadelphia, 1957.*
5. Barger, J.D.: *Abscess of the brain in an adult with Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Am. J. Clin. Path.,* 21:576, 1951.
6. Blount, S.G.: *Ebstein's Anomaly. Circulation* 15: 210, 1957.
7. Ebstein, W.: *Über einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hoch gradige missbildung derselben. Arch. Anat. Physiol. u. Wissensch. Med.,* 238, 1866. cited by Heigel.
8. Edward, J. E.: *Pathologic feature of Ebstein's Malformation of the tricuspid valve. Proc. Staff Meet., Mayo Clin.,* 28:89, 1953.
9. Geipel, P.: *Missbildung der Tricuspidalis. Virchows Archiv.* 171:298, 1903.
10. Gould, J.: *Pathology of the heart. 2nd Edition, Charles C. Thomas. Publisher.*
11. Heigel, A.: *Über eine besondere Form von Entwicklungsstörung der Trikuspidal-klappe. Virchows Archiv.,* 214:301, 1913.

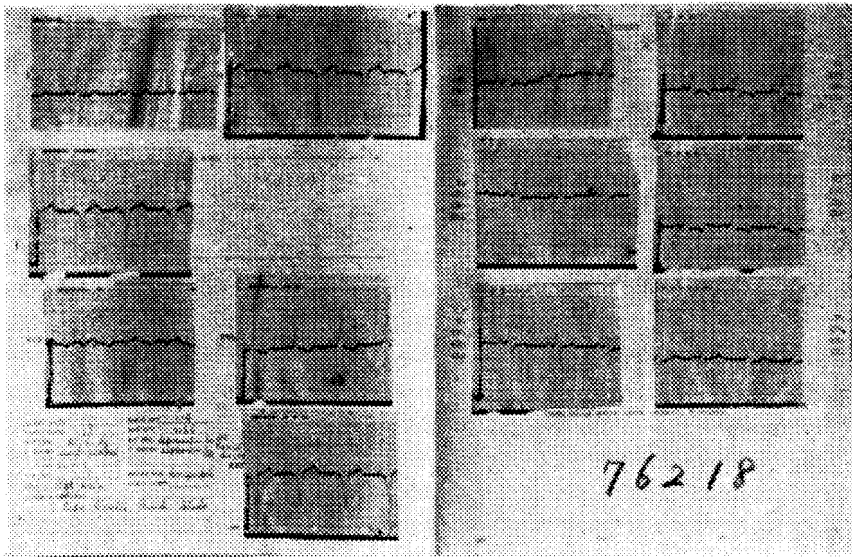
李永麟·崔永壽·孫宜錫·丁海源·鄭 拔·李東植  
洪彰義·金鍾高·李寧均·李聖洙·白承龍·金勇一 論文寫真附圖 ①



<Fig. 1.>



<Fig. 3.>



<Fig. 2.>

Fig. 1. Globular shape of the heart.

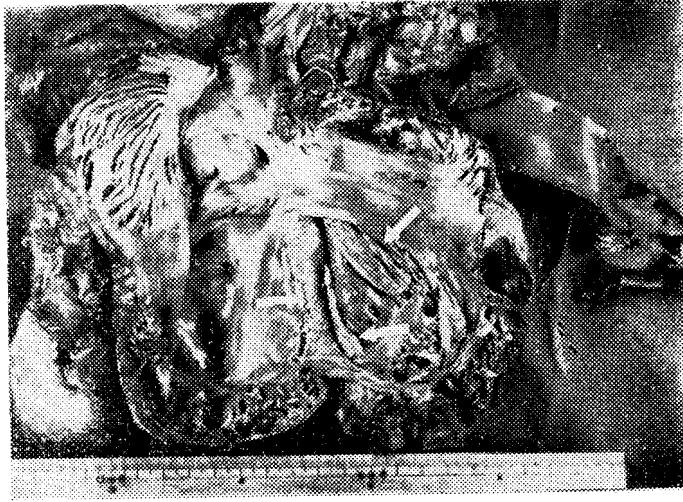
Fig. 2. E.K.G.

Fig. 3. The schematic diagram of intracardiac circulation in Ebstein's malformation of the tricuspid valve with persistent foramen ovale.

R.A.=Right atrium:

F.O.=Foramen ovale: A.R.V.=Atrialized right ventricle: F.R.V.=Functioning right ventricle: L.A.=Left atrium: L.V.=Left ventricle.

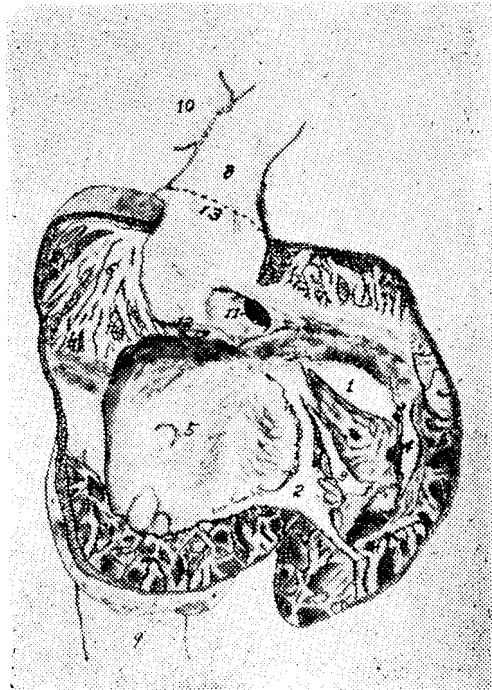
李永麟·崔永壽·孫宜錫·丁海源·鄭拔·李東植 論文寫真附圖②  
 洪彰義·李寧均·李聖洙·白承龍·金勇一



<Fig. 4>



<Fig. 5>



<Fig. 6>

**Fig. 4.** Right atrium and atrialized right ventricle (proximal chamber), and right ventricle (distal chamber). Arrow (↓): Anterior leaflet of tricuspid valve, (→): Septal leaflet of tricuspid valve, and (←): posterior leaflet of tricuspid valve.

**Fig. 5.** Anterior outer aspect of right atrium and ventricle. Left arrow shows abnormally deep and widened sulcus coronarius. Right arrow shows conus of pulmonary artery. Dotted line shows demarcation between atrialized portion of right ventricle (proximal chamber) and horse-shoe shaped functioning right ventricle (distal chamber).

**Fig. 6.** 1: A part of anterior leaflet to tricuspid valve.  
 2: Septal leaflet of tricuspid valve.  
 3: Posterior leaflet of tricuspid valve.

4: Another part of anterior leaflet of tricuspid valve, that is continued to 1 at proximal portion.  
 5: Atrialized portion of the right ventricle (proximal chamber), showing the flattened wall without muscular trabeculation.  
 6: Right atrium.  
 7: Functioning right ventricle (distal chamber), that is horse-shoe shaped.  
 8: Superior vena cava.  
 9: Inferior vena cava, that is dilated.  
 10: Right branch of pulmonary artery anastomosed with superior vena cava.  
 11: Persistent foramen ovale.  
 12: coronary sinus,  
 13: Ligated position of superior vena cava.