

## 활로四徵症의 根治手術後의 遠隔房室傳導遮斷

송요준 · 김학제 · 이인성 · 김형묵

=Abstract=

### Complete A-V block 3 months after Total Correction of Tetralogy of Fallot

Yo Jun Song, M.D., Hark Jei Kim, M.D., In Sung Lee, M.D.  
and Hyoung Mook Kim, M.D.

There appears some conduction defects frequently after total correction of Tetralogy of Fallot. Common defect is right bundle branch block due to surgical intervention.

We experienced complete A-V block which occurred 3 months later after total correction of Tetralogy of Fallot in a 8 year old boy. The patient was completely free of any A-V block after the operation for 3 months, and sudden onset of A-V block with coupled premature ventricular contractions resulted him in shock state during the attack of severe bronchopneumonia for 4 days prior to the second visit. Emergency implantation of Cordis demand type temporary pacemaker was necessary to control the complete heart block with bradyarrhythmia and frequent ventricular fibrillation.

Permanent cardiac pacemaker was implanted two weeks later as indicated with Cordis Stanicor lambda demand pacemaker, and the patient was discharged uneventfully on the 8th postimplantation day with the heart rate of 72/min.

Another 3 months after the implantation, the patient was transported to this hospital as dead on arrival after an accidental fall from a 2 meter height, and all possible cardio-pulmonary resuscitation was performed for 60 minutes at the emergency room in vain.

Autopsy was done to find out the cause of sudden death and the etiology of complete heart block. Microscopic focal infarctions with scar formation were noted along the course of conduction system in the interventricular septum, which might be the main cause of complete heart block during the attack of severe bronchopneumonia complicated with acute bacterial endocarditis. The tip of the pacemaker wire was slipped from the granulation scar at the apex of the right ventricular cavity, and this might be the direct cause of pacing failure and death.

\*고려대학 의과대학 흉부외과학교실  
\*Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery  
Korea University College of Medicine

서 론

활로四徵症의 외과적 치료는 폐혈류량증가를 목적으로

로한 전신동맥-폐동맥 문합술인 Blalock-Taussig, Potts 와 Waterston 등의 고식적 방법으로 시행했으나 근치수술은 1955년 Lillehei 등의 체외순환을 이용한 개심술에서 비롯되었다.

최근에 이르러서는 향상된 체외순환 방법, 수술 시기 및 소아외과의 발달로 과거에는 고식적 수술 방법을 사용할 유아에서도 근치수술을 하고 있으며 수술성적 또한 좋은 결과를 나타내고 있다. 근치수술후 발생할 수 있는 합병증중에 부정맥을 들 수 있는데 대다수에서는 시간이 경과함에 따라 특별한 치료없이 증세가 호전되거나 일부에서는 영구 심박조율기의 삽입까지도 필요한 경우가 발생하게 되었다.

고려대학교 부속병원 흉부의과에서는 8세된 남아의 팔로四徴症을開心根治手術 시행후 약 3개월만에 완전 방실차단이 발생 영구 심박조율기를 삽입하여 추적 관찰중 다시 약 3개월만에 추락사고로 인한 심정지로 사망한 예를 부검하였기에 보고하는 바이다.

## 증 예

### I. 1차 입원 소견

환자는 8세 된 남아로 생후 3개월째부터 발생한 운동시 호흡곤란 및 청색증을 주소로 하여 1978년 10월 31일 본원에 입원하였다. 8세가 될 때까지 상기도 염증, 비 출혈 및 Sguatting 등이 빈번히 발생하였다.

과거력상 4년 때 홍역과 5세 때 수두를 앓았고 가족력상 환자의 어머니가 임신시 열병으로 감기약의 투약을 받은 적이 있었다.

이학적 소견상 영양상태와 발육정도는 중등도였고 체온 36°8'C, 심박동수 86/min, 호흡수 28/min, 혈압 85/50mmHg였고 체중 19.5kg, 신장 124cm로 체표면적이 0.8m<sup>2</sup>이었다. 흉부 청진 소견은 흉골 좌측 제 3늑간에서 IV/V도에 해당하는 수축기 잡음(ejection type)이 들렸고 손, 발가락에 복채모양이 있었고 운동시 약간의 청색증이 동반되었다.

흉부 단순 X-선상 소견을 보면 심첨단 부위가 원형으로 상승되어 있었고 폐음영이 감소되어 있었다(Fig. 1).

심전도에서는 우심실비대가 나타났다(Fig. 2).

혈액상은 혈액소가 17.5gm%로 다혈구증을 나타냈다.

우심 도자검사는 1978년 11월 2일 시행하여 우심 내압이 90/20mmHg, 폐동맥압 22/10mmHg로 폐동맥 협착증세를 보였고 산소 농도의 차는 별로 없었다. 우심실 조영술에서 확실한 누두협착(Infundibular sten-

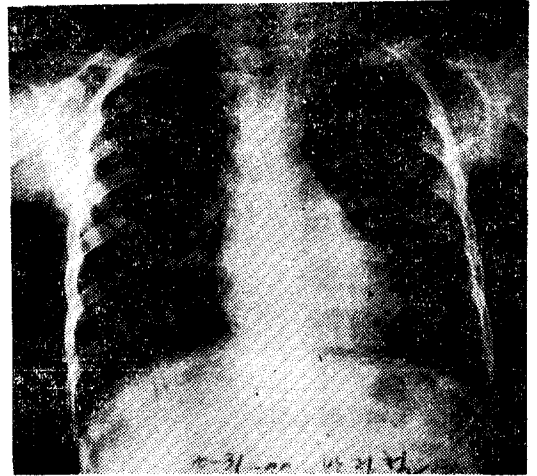


Fig. 1. Preop. Chest P-A.

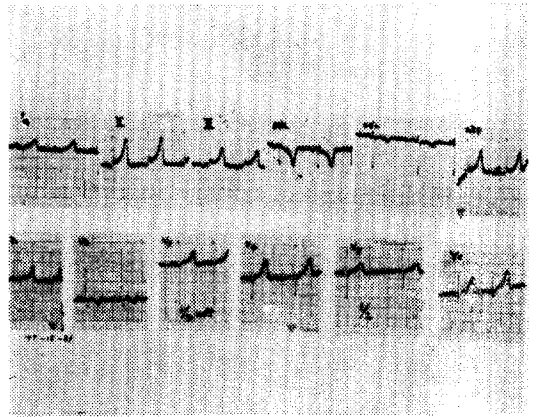


Fig. 2. Preop. ECG; RVH

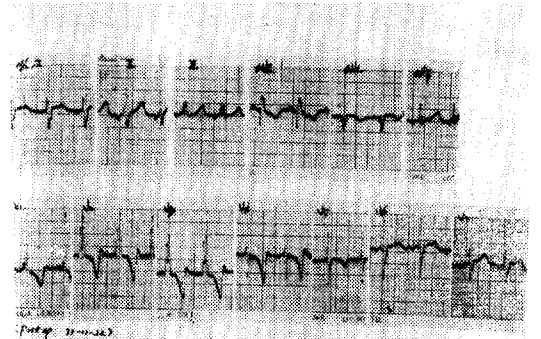


Fig. 3. Postop. ECG: Incomplete RBBB.

osis)과 심실중격결손이 나타나 확진되었다.

수술은 polystan 산화기와 polystan mini-pump를 사용하여 저체온하 체외순환을 시행하였다. 흉골 정중선 절개후 상행대동맥에 동맥 Cannula를 삽입, 상하대정맥에 정맥 Cannula를 삽입하고 관류를 시작하여

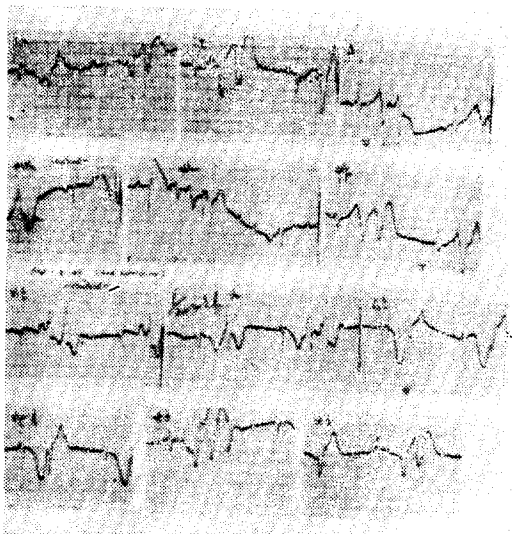


Fig. 4. ECG at 2nd admission; Complete A-V block with coupled PVC

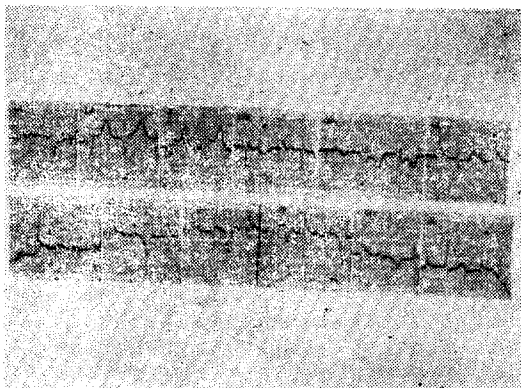


Fig. 5. ECG after pacemaker implantation

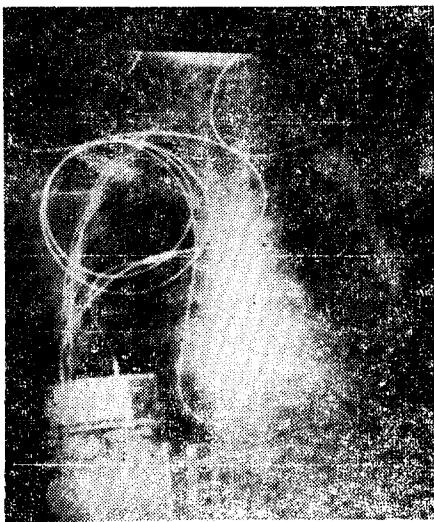


Fig. 6. Chest P-A with temporary pacemaker

체온을 최저 26°C, 직장 27°C 까지 하강시키면서  
 우심 절개후 우심의 폐동맥 유출부의 심근 비후를 절  
 제 (infundibulectomy) 하고 Teflon 조각으로 심실중  
 격결손을 봉양하였고 폐동맥 유출부는 patch 없이 봉  
 합하였다. 심내수복에 필요한 총관류시간을 90분이 소  
 요되었다. 수술 후 경과는 매우 좋은 편이었으나 심전도  
 상 우심실 비대와 불완전 우각차단(RBBB)이 나타났  
 었다(Fig. 3). 수술후 12일만에 다른 합병증없이 좋은  
 상태로 퇴원하였다.

## II. 2차 입원 소견

개심수술후 약 3개월동안 별다른 증세없이 잘 지내  
 다가 약 10일전부터 감기증세가 시작되고 4일 전부터  
 는 40°C의 고열과 기침, 전신쇠약 및 의식소실을 주  
 소로 1978년 2월 23일 응급입원하였다. 그 동안 아스  
 피린 등으로 발열은 약간 호전이 있었으나 불규칙한  
 심박을 느꼈다고 한다.

이학적 소견을 보면 전신상태는 매우 불량하였고 체  
 온 39.5°C, 심박동 70/min, 혈압 80/40mmHg, 호흡  
 수 42/min 체중은 2kg 정도 늘어 있었다. 인후에  
 심한 통증과 발적을 보였고 흉부 청진상 부정맥과 수  
 측기 및 역류 잡음이 II/VI도로 좌측 흉골 제2,3 늑간  
 에서 들렸으며 전흉부의 들림과 흉골 정중선 수술 상처  
 가 있었다. 폐에서는 탁한 호흡음이 들렸으나 좌부  
 서는 별 이상이 없었다.

혈액상에서 급성 감염 및 다핵혈구와 ASOT 500unit  
 /ml를 나타냈으나 그의 소변, 대변, 전해질, 간기능  
 및 Latex-fixation test, CRP는 모두 정상범위였다.  
 또 혈액 균배양검사도 음성으로 나타났다.

심전도상 완전 방실 차단, 서맥과 가끔 나타나는 한  
 쌍씩의 PVC가 나타났다(Fig. 4).

처치는 Atropine과 isoproterenol 등 점적 주사에  
 도 불구하고 심실 세동과 심정지가 반복되어 3번의 심  
 폐소생술을 시행 후 입원 약 13시간만에 정맥을 통한  
 일시 demand형의 심박조율기를 투시하에 삽입하였다  
 (Fig. 6). 심박동수를 70/min로 조율 후 곧 정상으로  
 회복되었고 발열도 없어지기 시작하였다(Fig. 5). 그  
 후에도 계속 심박동수를 70~100/min 사이를 유지시  
 켜고 인후의 발적도 곧 소실되었다. 그러나 심박조  
 윌기를 정지하면 다시 심기능이 돌아오지 않아 만23일  
 만에 투시하에 국소마취를 하고 쇄골하부 5cm 부위에  
 횡절개를 하여 피부 밑에 "Cordis Stanicor demand  
 pacemaker"를 삽입하고 좌측 쇄골하정맥의 분지를 통  
 해 전주를 우심에 부착시켰다. 영구 심박조율기 부착  
 후 7일만에 합병증 없이 퇴원하였다(Fig. 7, 8, 9).

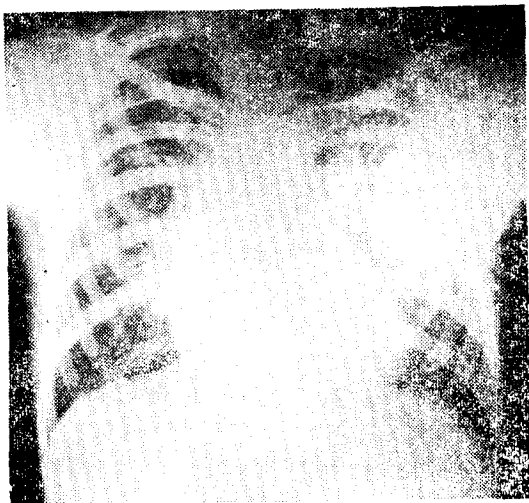


Fig. 7.8. Chest P-A & left lateral with permanent pacemaker

### III. 3차 입원 소견

영구 심박조율기 부착 후 건강해 졌다고 좋아했으며 별 이상없이 뛰어놀았고 외래 추적관찰에서도 별 이상을 발견할 수 없었다. 1978년 6월 13일 110일만에 철봉에 매달려 놀다가 2m높이에서 떨어진 후 누워서 “내 심장이 터졌나 봐”라고 하며 의식을 잃었다고 한다. 약 3시간 후에 본원 응급실에 와서 곧 소생술을 시행했으나 회복되지 않았다. 입원 당시 심전도상 심박조율기는 작용을 하였으나 심근수축이 다르지 않는 심폐



Fig. 9. Anterior view; Black arrow-pacemaker insertion site



Fig. 10. Chest P-A at 3rd admission

정지상태였다(Fig. 10). 사인 규명을 위해 부모 승낙하에 부검을 실시하였다(Fig. 11, 12).

부검 소견에서 심장내의 심실 중격에 섬유화된 국소 심근경색증과 우심방전벽에 류마티성 Aschoff body로 의심되는 작은 결절이 있었고 폐에서는 우측 무기폐와 정도의 기관지폐염이 나타났다. 그의 장기에서 별 이상 소견을 발견할 수 없었다. 사인은 외부충격으로 인한 심박조율기능마비로 추정되며, 완전방실전도 차단은 급성 심내막염에 의한 심실중격의 심근경색증으로 추정된다.

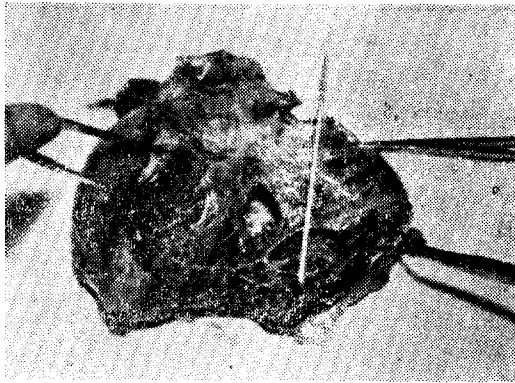


Fig. 11. Autopsy finding. Rt. ventricle White bar-pacemaker inserted site

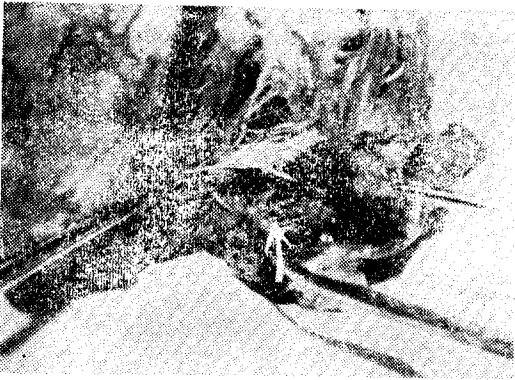


Fig. 12. Autopsy finding. white arrow-pacemaker inserted site

## 고 안

고식적 수술 방법에 의해 시작되었던 선천성 심장 질환에 대한 치료는 외과의의 노력, 향상된 관류 기술 및 합병증 예방에 대한 지식등으로 개심술이 가능하게 되었다. 개심술에 따른 사망율도 현저히 감소하여 1975년 clayman<sup>4)</sup>에 의하면 6% 이하라고 지적하였다. 그러나 아직도 많은 합병증이 문제가 되고 있으며 특히 전도 장애도 뺄 수 없는 문제점을 갖고 있다. 이중 우각차단과 방실차단이 가장 큰 비율을 차지하고 있어서 clayman은 134명의 생존자중 완전방실차단 6예와 우각차단 및 좌전방부분차단(Left anterior hemiblock)

5예를 보고하였고 Sondheimer<sup>22)</sup>는 404명에서 완전 방실차단 8예와 우각차단 및 좌전방부분차단 91예(23%)를 보고하였다. 그의 많은 학자들에 의해 전도 장애와 예기치 못한 급사에 대해서 서로의 연관성을 찾으려고 노력해 왔다<sup>2,6,7,8,11,16,17,18,19,21,23,25)</sup>.

Kulbertus<sup>12,13)</sup>에 의해 1968년 그의 환자중 8%에서 우각차단과 좌전방부분차단이 생겼다고 처음 보고하였고 늦게 나타나는 완전 심차단과 급사의 가능성에 대해 언급했었다. 1972년 Wolff<sup>25)</sup>와 Moss<sup>16)</sup>등도 비슷한 보고를 내면서 늦게 나타나는 심차단을 경고했었고 우각과 좌각의 전방분할의 직접적인 차단에 의한다고 주장했다. Gelband<sup>7)</sup>등의 보고에서는 활로四徴症 수술 후에 따른 우각차단은 우심실절개와 관계되고 심실중격결손의 봉합과는 별로 관계되지 않는다고도 했다.

Rosenbaum<sup>17,18)</sup>에 의하면 우각의 가성분기(pseudo-bifucacatim)과 좌각의 전방 분할이 삼첨판막편의 몇 mm 아래에 있다고 지적했고 심전도상의 우각차단과 좌전방부분차단의 판정기준을 다음과 같이 설정했다.

- 1) 주된 QRS의 힘의 방향은 전면 심전도에서 좌상방으로 향한다.
- 2) 처음 나타나는 초기 20mSec의 QRS의 힘의 방향은 우하방으로 향한다.
- 3) 나중에 나타나는 말기 40mSec의 QRS의 힘의 방향은 원래 우측으로 향하게 된다.

그러나 1975년 Cairn<sup>2)</sup>등은 우각차단과 좌전방부분차단이 활로四徴症 수술후 22%에서 나타난다고 보고하면서 늦게 나타나는 완전 심차단이나 급사의 경우는 볼 수 없었다고 보고하여 우각차단과 좌전방부분차단이 아주 나쁜 예후를 가져오는 것은 아니라고 지적했다. 그는 단지 일시적인 술후 완전 심차단이 관계된다고 추측했다.

1976년 Sondheimer<sup>22)</sup>등도 일시적 완전 심차단이 늦게 나타나는 완전 심차단과 관계된다고 보고하고 히스삭 심전도로 삼분지(trifascicular)병을 찾아야 한다고 덧붙였다. Godman<sup>8)</sup>도 22명의 심실중격결손과 활로四徴症 환자에게 히스삭 심전도를 시행하여 수술후 곧 나타나는 이분지 차단(bifascicular block)과 일시적 완전 심차단이 늦게 나타나는 영구 완전 심차단을 일으킬 가능성이 크다고 지적했다. 그러나 반대로 Downing<sup>6)</sup>등은 1972년까지 131명중 14명에서 이분지 차단을 보고하고 수술 직후 일시적 완전 심차단이 생겼으나 영구 완전 심차단이나 급사는 1년에서 16년간 관찰하였으나 전혀 없었다고 반대 의견을 서술했었다.

1975년 James<sup>11)</sup>등은 그들의 4명과 다른 문헌들을 집계 18명의 예기치 못한 급사를 보고하면서 심실결개술

을 받은 환자에서 운동이나 보행시의 심전도를 시행하여 잦은 PVC 나 심실 부정맥이 나타나면 급사의 위험이 있다고 믿고 항부정맥 치료를 해야 한다고 주장하였다. 1976년 Quattlebaum<sup>19)</sup>의 243명에 대한 평균 12년의 관찰 보고에서 급사의 전체 발생율은 2.9%였고 특히 우각차단이나 PVC(30%) 또는 삼분지차단(30%)이 나타나는 환자에서 높았다. 또 24명의 환로 四徵症 10명에서 수술 직후 우각차단과 좌전방부분 차단이 나타났고 다시 늦게 나타나는 완전 심차단을 경험하여 이런 현상에 대한 자세한 추적 관찰을 당부했다.

개심술에 따른 우각차단은 우심 절개시 주위 전도 조직의 차단이나 심실중격결손의 보수시에 생길 것이며 또 늦게 나타나는 완전 심차단의 가능성과 밀접한 관계가 있다고 믿고 그 진행 원인은 반응 섬유 조직이 주위의 좌각의 전후 분지를 침해해서 생기기라고 추측할 수 밖에 없다.

술후 완전 심차단에 의한 부정맥 출현은 약이나 인공 심박조율기로 조정할 수 있으므로 일시적 심박조율기가 적응이 되며 만일 계속 완전 심전지가 계속되거나 재발하면 영구 심박조율기로 대처해야 한다. 어떤 경우에는 그정 심박조율기로 1년만에 동율동(sinus rhythm)이 돌아왔다는 보고(Smith, et al<sup>21)</sup>)도 있으나 수요형의 심박조율기가 외과적 차단 치료에 가장 적합한 형이다<sup>22)</sup>.

수술후 일시적인 완전 심차단이 우각차단—좌전방부분 차단 형태와 동율동으로 돌아왔다고 하더라도 나중에 차단이 을수 있으므로 자주 관찰해야 하며 Stokes-Adams 발작이 의심되는 병력만이라도 있을 때는 수요형 심박조율기가 적응이 된다. 특히 심실 빈맥이 있는 환자에서 조작하기 어려우나 우선 인공 심박조율기를 삽입하고 quinidine, procainamide, propranolol 그외 다른 항부정맥약으로 치료해야 한다.

본 환자도 수술 직후 우각차단이 있었다가 약 3개월 후 한쌍씩의 PVC와 완전 방실차단이 있고 Stokes-Adams 발작이 있어 영구 심박조율기(Cordis Stanicor demand pacemaker)를 부착했으나 만 110일에 운동도중 2미터 높이에서 떨어지면서 예기치 못한 급사를 하였다.

1974년 Grögler<sup>10)</sup>등은 1376 명의 인공 심박조율기 수술에서 전체 사망율은 1.1%라고 했고 가장 흔한 합병증은 조속 전원 부전, 결동기나 전극에 감염, 피부 궤양 형성, 심내막의 전극 탈구등이라고 지적했었다<sup>5, 9, 10, 20, 23, 24, 25)</sup>. 그의 우심실 천공과 한제치의 증가<sup>23)</sup> 또는 표면 혈전증이나 섬유성 피포<sup>1)</sup>등의 보고도 있었

다. 그러나 본 증예에서는 응급실에서 심박조율기는 잘 작용하고 있었으나 심장이 기능하지 못했고 매우 급성이었던 것으로 미루어 심박조율기 부전이나 탈구에 의한 것은 아니라 생각된다. 부검 검사에서도 전극의 탈구나 염증을 볼 수 없었고 혈전증이나 피포도 없었으며 우심실 천공도 볼 수 없었다. 단지 심실중격에 현미경상의 섬유화된 국소 심근경색과 출현, 우심방에서 류마티스성이 의심되는 작은 결절이 있었으나 확실치 않았다.

## 결 론

고려대학교 부속병원 흉부외과에서 팔로四徵症 수술 후 약 3개월만에 완전 방실차단이 발생했고 인공 심박조율기 삽입 후 110일만에 예기치 못한 급사를 동시에 경험하였기에 관계 문헌과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Becker, A. E., Becker, M.J., Claudon, D.G., and Edwards, J.E.: *Surface thrombosis and fibrous encapsulation of intravenous pacemaker catheter electrode*, *Circulation* 46:409, 1972.
2. Cairns, J.A., Dobell, A.R.C., Gibbons, J.E., and Tessler, I.: *Prognosis of right bundle branch block and left anterior hemiblock after intracardiac repair of tetralogy of Fallot*, *Am. Heart, J.* 90:549, 1975.
3. Chokshi, D.S., Mascarenhas, E., Samet, P., and Center, S.: *Treatment of sinoatrial rhythm disturbances with permanent cardiac pacing*, *Am. J. Cardiol.* 32:215, 1973.
4. Clayman, J.A., Ankeney, J.L., and Liebman, J.: *Results of complete repair of tetralogy of Fallot in 156 consecutive patients*, *Am. J. Surg.* 130:601, 1975.
5. Conklin, E.F., Giannelli, S., and Nealon, T.F.: *Fourhundred consecutive patients with patients with permanent transvenous paccemakers*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 69:1, 1975.
6. Downing, J.W., Kaplan, S., and Bove, K.E.: *Postsurgical left anterir hemiblock and right bundle-branch block*, *Br. Heart J.* 34:263, 1972.
7. Gelband, H., Waldo, A.L., Kaiser, G.A., Bowman, F.O., Malm, J.R., Hoffman, B.F.:

- Etiology of right bundle branch block in patients undergoing total correction of tetralogy of Fallot, Circulation* 44:1022, 1971.
8. Godman, M.J., Roberts, N.K., and Izukawa, T : *Late postoperative conduction disturbances after repair of ventricular septal defect and tetralogy of Fallot, Circulation* 49:214, 1974.
  9. Gordon, A.J. : *Catheter pacing in complete heart block, J.A.M.A.* 193:109, 1965.
  10. Grogler, F.M., Frank, G., Greven, G., Dragojevic, D., Oelert, H., Leitz, K., Dalichau, H., Brinke, U., Lohlein, D., Rogge, D., Hetzer, R., Hennersdorf, G., and Borst, H.G. : *Complications of permanent transvenous cardiac pacing, J. Thorac., Cardiovasc. Surg.* 69:895, 1975.
  11. James, F.W., Kaplan, S., and Chou, T.C. : *Unexpected cardiac arrest in patients after surgical correction of tetralogy of Fallot. Circulation* 52:691, 1975.
  12. Kulbertus, H.E., Coyne, J.J., and Hallidie-Smith, K.A. : *Electrocardiographic correlation of hemodynamic and anatomical findings in ostium primum atrial septal defects, Brit. Heart J.* 30:464, 1968.
  13. Kulbertus, H.E., Coyne, J.J., and Hallidie-Smith, K.A. : *Conduction disturbances before and after surgical closure of ventricular septal defect, Am. Heart J.* 77:123, 1969.
  14. Linenthal, A.J., Zoll, P.M. : *Prevention of ventricular tachycardia and fibrillation by intravenous isoproterenol and epinephrine, Circulation* 27:5, 1963.
  15. Moss, A.J., Griffith, L.S.C., Carmel, J.A., and Millard, E.B. : *Transvenous left atrial pacing for the control of recurrent ventricular fibrillation, New Engl. J. Med.* 278:928, 1968.
  16. Moss, A.J., Klyman, G., and Emmanouilides, G.C. : *Late onset complete heart block, Am. J. Cardiol.* 30:884, 1972.
  17. Rosenbaum, M.B., Corrado, G., Oliveri, R., Castellanos, A., and Elizari, M.V. : *Right bundle branch block with left anterior hemiblock surgically induced in tetralogy of Fallot, Am. J. Cardiol.* 26:12, 1970.
  18. Rosenbaum, M.B., Elizari, M.V., Lazzari, J.O., Nau, G.J., and Halpern, M.S. : *Intraventricular trifascicular blocks. Review of the literature and classification, Am. Heart J.* 78:450, 1969.
  19. Quattlebaum, T.G., Varghese, P.J., Neill, C.A., and Donahoe, J.S. : *Sudden death among postoperative patients with tetralogy of Fallot, Circulation* 54:289, 1976.
  20. Schwartz, I.S., and Pervez, N. : *Bacterial endocarditis associated with a permanent transvenous cardiac pacemaker, J.A.M.A.* 218:736, 1971.
  21. Smith, T.W., McFarland, J.C., Euchley, M.J., and Austen, W.G. : *Late recovery of conduction following surgically induced atrioventricular block. Ann. Thorac. Surg.* 9:372, 1970.
  22. Sondheimer, H.M., Izukawa, T., Olley, P.M., Trusler, G.A., and Mustard, W.T. : *Conduction disturbances after total correction of tetralogy of Fallot, Am. Heart J.* 92:278, 1976.
  23. Landtman, B., and Wolf, M.D. : *Total correction of tetralogy of Fallot, II. Changes in the electrocardiogram following surgery, Circulation* 16:394, 1965.
  24. Wertheimer, M., Hughes, R.K., and Castle C.H. : *Superior vena cava syndrome, complication of permanent transvenous endocardial cardiac pacing, J.A.M.A.* 24:1172, 1973.
  25. Wolff, G.S., Rowland, T.W., and Ellison, R.C. : *Surgically induced right bundle branch block with left anterior hemiblock, Circulation* 46:587, 1972.
  26. Parsonnet, V., Myers, G.H., Gilbert, L., Zucker, I.R., and Shilling, E. : *Follow-up of implanted pacemakers, Am. Heart J.* 87:642, 1974.
  27. Quoted by Blalock, A., and Taussig, H.B. : *The surgical treatment of malformation of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia, J.A.M.A.* 128:189, 1945.
  28. Quoted by Potts, W.J., Smith, S., and Gibson, S. : *Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery for certain types of congenital heart disease, J.A.M.A.*, 132:629, 1946.
  29. Quoted by Waterston, D.J. : *Treatment of Fallot's tetralogy in children under 1 year of age. Rozhl. Chir.*, 41:181, 1962.