

# 여호와의 증인 환자의 폰탄전환술 및 부정맥수술

류 재 욱\*·김 웅 한\*·나 찬 영\*·오 삼 세\*·김 수 철\*·임 청\*  
백 만 중\*·공 준 혁\*·이 재 영\*\*·박 영 관\*·김 중 환\*

= Abstract =

## Fontan Conversion with Arrhythmia Surgery in a Jehovah's Witnesses

Jae Wook Ryu, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*, Chan Young Na, M.D.\*, Sam Se Oh, M.D.\*,  
Soo Cheol Kim, M.D.\*, Cheong Lim, M.D.\*, Man Jong Baek, M.D.\*, Joon Hyuk Kong, M.D.\*,  
Jae Young Lee, M.D.\*\*, Young Kwan Park, M.D.\*, Chong Hwan Kim, M.D.\*

The conversion of failing Fontan circuit to total cavopulmonary connection(TCPC) is recommended as a therapeutic option in patients with late Fontan complications such as atrial arrhythmia, atrial enlargement, pulmonary venous obstruction, and ventricular dysfunction. Combined TCPC with extracardiac conduit and cryoablation of arrhythmia circuit is preferred for treatment of failing Fontan connection with atrial tachyarrhythmia. We report a case of conversion of atriopulmonary connection to extracardiac conduit Fontan and cryoablation of atrial arrhythmia circuit in a patient with tricuspid atresia, who also had ectopic atrial tachycardia, right atrial thrombi, pulmonary venous obstruction, and ventricular dysfunction. This patient and the parents were Jehovah's Witnesses; therefore, the patient underwent the procedure without blood transfusion.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:48-51)

**Key words** : 1. Fontan operation  
2. Cryosurgery  
3. Arrhythmia surgery  
4. Jehovah's Witnesses

## 증 례

18세 남자환자가 호흡곤란과 흉통 그리고 간헐적인 심계항진을 주소로 내원하였다. 환자의 과거력상 6세때에 삼첨판폐쇄증(type IIb)으로 본원에서 폰탄수술을 받았으며 당시 심방중격결손을 막아주면서 우심방을 폐동맥에 연결하는 술식을

시행받았다. 입원 중 우심방내혈전, 폐정맥협착, 부정맥, 심실기능 저하 등이 확인되어 폰탄전환술 및 부정맥수술을 시행받았다.

술 전 심초음파검사상 심실기능이 감소되어 있었고 MRI 검사상 우심방이 크게 늘어나 있었으며 우심방내혈전과 우측 폐정맥협착이 관찰되었다(Fig. 1). 이는 커진 우심방에 의

\*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

\*\*부천세종병원 소아과

Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea

† 본 논문은 제 17차 대한흉부외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음

논문접수일 : 2001년 9월 25일 심사통과일 : 2001년 12월 3일

책임저자 : 김웅한(422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과. (Tel) 032-340-1882, (Fax) 032-340-1236,

E-mail: woonghan@korea.com.

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

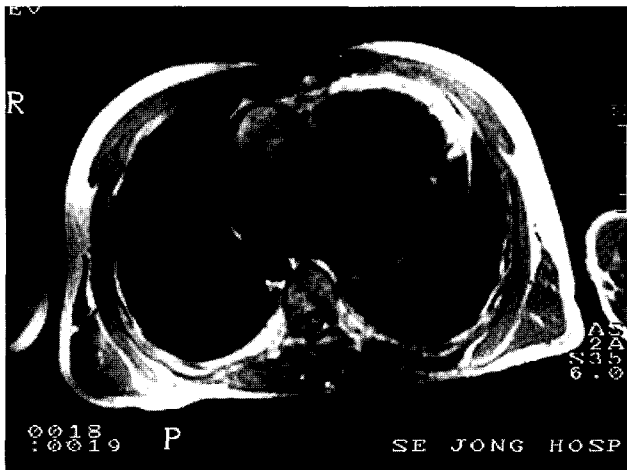


Fig. 1. Preoperative MRI findings show huge right atrium, intratrial thrombi, and compressed right pulmonary vein.

해 늘린 결과로 생각되었다. 24시간 심전도검사상 동성서맥이 기본적으로 있으면서 간헐적인 심방조동과 이소성 심방빈맥(ectopic atrial tachycardia)이 확인되었다. 이 때문에 입원 후 Amiodarone을 지속적으로 정주하였다. 술 전 심도자검사와 전기생리검사서 이소성 심방빈맥의 발원지는 우심방의 기저부(base of right atrial appendage)에서 확인되었다.

술 전 NYHA 기능적 분류는 III이었으며 종교적인 이유(여호와의 증인) 때문에 수술 시 수혈을 거부하였다. 무수혈수술을 위하여 수술 전 2주간 Erythropoietin 15,000 unit를 이틀에 한번씩 정주하였으며 수술 중에는 원심성 세포세척장치를 사용하였고 심폐기 이탈 전에 심폐기에 남아 있는 모든 혈액을 초여과하여 농축시킨 후 환자에게 주입하였다.

수술은 흉골정중절개를 하여 우심방, 대동맥, 폐동맥, 상대정맥, 하대정맥 주위를 박리한 후 체외순환하에서 상대정맥을 분리하여 근위부를 봉합하였다. 심박동을 유지한 상태에서 우심방을 절개하여 분계릉(crista terminalis)을 제외한 늘어난 우심방조직을 광범위하게 절제해 낸 후 우심방내혈종을 제거하였다. 이전에 시행한 우심방과 폐동맥간의 문합을 박리하여 분리시키고 좌폐동맥을 우심낭(bovine pericardium)으로 폐문부까지 혈관성형하였다. 대동맥을 차단하고 전향적 방법으로 심정지액을 주입하여 심정지를 유도한 후 심방중격을 완전히 제거하고 하대정맥을 분리하였다. 이어서 우심방이 기저부와 관상정맥동과 하대정맥사이를  $-60^{\circ}\text{C}$ 에서 각각 2분간 냉동절제(cryoablation)하였다. 우심방의 모든 절개부위를 봉합한 후 대동맥차단을 풀고 심박동을 유지한 상태에서 우심낭으로 만든 직경 24 mm 심장의도관으로 하대정맥과 폐동맥을 연결하고 상대정맥을 우폐동맥의 상부에 문합하였다(Fig. 2). 이때 심장의도관을 우심낭으로 만든 이유는 술 후 봉합 바늘구멍에서의 출혈을 최소화하기 위해서였다.

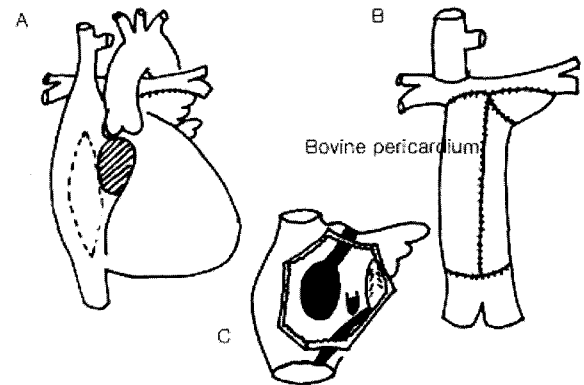


Fig. 2. Operative diagrams, A. Previous atriopulmonary Fontan connection, incision line of atrioplasty(dotted line) and intraatrial thrombi. B. Extracardiac conduit, made with bovine pericardium. C. Lines of cryoablation.

수술직후 중심정맥압이 14.6mmHg로 유지되어서 심방외도관과 우심방사이에 구멍(fenestration)을 내지 않았다. 수술 중 수혈은 하지 않았으며 술 후 1일째의 혈색소수치는 16.3 g/dl이었다. 수술 시 절제된 우심방 조직의 병리검사상 심한 근육성 비후증, 중등도의 간질성 섬유화, 심내막경화(endocardial sclerosis) 등의 소견을 보였다. 술 후 3일째에 분당 50회 이하의 서맥이 관찰되고 호흡불편감을 호소하여 심박조율기를 넣었다. 이때 전극은 우심방에 설치하였으며 술 후 29일째에 심박조율기 작동부전으로 좌측 전측방 개흉을 하여 좌심방에 전극을 다시 설치하여 AAI 기능(DDD pacemaker with AAI mode)으로 심박조율기를 작동시킨 후 NYHA 기능적 분류가 I로 현저히 개선된 상태에서 퇴원하였다.

## 고 찰

1971년 Fontan에 의해 삼첨판폐쇄환자에서 체정맥순환중 우심실을 배제하고 우심방을 동력요소로 사용하는 폰탄술식이 최초로 시행된 이래 이 술식은 단심실을 동반한 다른 여러 질환에서도 폭넓게 응용되어 왔다<sup>1)</sup>. 폰탄술식 후 장기추적에서 만성 울혈성 심부전, 심방-폐동맥 연결의 기능부전, 점진적인 운동능력저하, 심방성 부정맥, 재발성 흉수, 단백질소실성 장증 등의 합병증이 발생할 수 있다<sup>2)</sup>. 특히 심방-폐동맥 연결 시 증가된 우심방의 크기와 압력이, 외류형성과 에너지소실, 폐정맥의 압박, 관상정맥동 고혈압, 부정맥, 심방내혈전 등을 유발한다는 가설이 제기되어 있다<sup>3,4)</sup>.

이러한 문제를 안고있는 환자의 치료방법은 제한되어 있다. 즉 심장이식이나 폰탄연결의 재교정이다. 심기능이 심하게 악화된 경우는 심장이식을 고려해야 하겠지만 심기능이

어느 정도 유지되는 환자에서는 기존의 폰탄연결을 완전 체정맥-폐동맥연결(total cavopulmonary connection)로 전환하는 것을 우선적으로 고려할 수 있다<sup>5)</sup>.

폰탄전환술의 적응증과 적절한 수술시기는 아직 명확치는 않으나 가장 확실한 대상자는 혈전이 형성된 거대심방, 약물 치료나 중재적 치료에 반응하지 않는 부정맥, 폐정맥폐쇄, 관상정맥동압력의 상승에 기인한 심실기능 저하 등을 보이는 환자들이 해당된다<sup>5)</sup>.

폰탄전환술에 이용되는 방법은 심장외도관폰탄(extracardiac conduit Fontan)과 심장내외측통로폰탄(intracardiac lateral tunnel Fontan)이 보고되고 있다. 이중 심장외도관폰탄은 술기가 간편하고 다양한 질환에서 폭넓게 적용할 수 있으며 유체역학적 효율성이 월등하다<sup>1,6)</sup>. 또한 심방에 봉합선(suture line)을 추가하지 않기 때문에(우심방감소술시 예외) 우심방과 관련된 합병증을 최소화 할 수 있는 이유에서 선호된다. 심장외도관폰탄으로의 전환술 중 우심방감소술을 함께 시행하면 부정맥을 유발하는 우심방 조직을 제거하는 효과와 함께 도관을 용이하게 거칠 수 있는 장점이 있다<sup>1)</sup>.

Mavroudis 등<sup>7)</sup>의 보고에 의하면 폰탄전환술 전부터 심방성 부정맥이 있던 환자들에서 심장외도관폰탄으로 전환을 하여도 다수의 환자에서 부정맥의 재발을 보인다고 하였다. 기존의 심방봉합선이 회귀성 심방빈맥(reentry atrial tachycardia)의 병인에 중요한 역할을 한다고 하였다. 심장내외측통로폰탄이나 심장외도관폰탄을 시행하여 심방압력을 낮추면 혈액역학 상태는 개선이 되겠지만 심방성 부정맥을 조절하는 데에는 큰 효과가 없다고 하였다. 이에 대한 해결책으로 전기생리검사를 시행하여 심방성 부정맥의 발원지를 알아내어 폰탄전환술 중에 냉동절제(cryoablation)를 병행하고 대부분의 경우 심박조율기를 예방적으로 설치시킬 것을 권장하고 있다. 심박조율기 전극의 설치부위는 우심방이를 주로 사용하였으나 심내막섬유화로 인해 문제가 자주 발생하여 최근에는 좌심방이가 선호된다<sup>8)</sup>. 본 증례에서도 우심방이에 전극을 설치하였다가 심박조율기 작동부전이 발생하여 좌심방이에 다시 설치한 바 있다. 폰탄전환술 중 냉동절제 병행의 적응증은 내과적 치료에 반응하지 않는 부정맥을 보이면서 실신, 뇌졸중, 또는 심한 기능장애를 동반한 경우라고 하였다<sup>7)</sup>. 그러나 최근에 와서는 예방적 목적으로 냉동절제의 병행이 적극적으로 권장된다.

Marcelletti 등<sup>1)</sup>의 보고에 의하면 심장외도관폰탄으로의 전환술은 대부분의 환자에서 뚜렷한 증상개선 효과를 보였으며 수술사망률은 10% 정도이고 수술관련 합병증은 매우 낮다고 하였다.

따라서 심방-폐동맥연결폰탄을 받았던 환자에서 혈류역학적 상태가 저하되어 합병증이 생긴 경우, 심장외도관폰탄으로 전환하면서 부정맥통로에 대한 냉동절제를 병행하는 방법은 비교적 안전하게 시행될 수 있고 NYHA 기능적 분류의 개선을 가져올 수 있으며 아울러 생명을 위협할 수 있는 부정맥을 해결할 수 있는 방법이 될 수 있다고 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:340-6.
2. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1735-41.
3. Miura T, Hiramatsu T, Forbess JM, Mayer JE. Effects of elevated coronary sinus pressure on coronary blood flow and left ventricular function: implications after the Fontan operation. *Circulation* 1995;92(suppl):II298-303.
4. Kao JM, Alejos JC, Grant PW, Williams RG, Shannon KM, Laks H. Conversion of atriopulmonary to cavopulmonary anastomosis in management of late arrhythmias and atrial thrombosis. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1510-4.
5. McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL. Revision of previous Fontan connections to extracardiac or intraatrial conduit cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1996;62:1276-83.
6. Lardo AC, Webber SA, Friehs I, del Nido PJ, Cape EG. Fluid dynamic comparison of intra-atrial and extracardiac total cavopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:697-704.
7. Mavroudis C, Becker CL, Deal BJ, Johnsrude CL. Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoablation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:547-56.
8. Johnsrude CL, Deal BJ, Becker CL, Mavroudis C, Herrel L, Strasburger JF. Short term follow-up of transmural atrial pacing leads in patients with postoperative congenital heart disease. *PACE* 1997;20(pt II):1131.

**=국문초록=**

폰탄수술 중 초기의 우심방-폐동맥 문합방식으로 시행한 환자의 장기추적에서 심방성 부정맥, 심방확장, 폐정맥폐쇄, 심실기능저하 등의 합병증이 발생된 경우 이에 대한 치료법으로 폰탄연결의 재교정이 권장된다. 심방성 빈맥을 동반한 폰탄연결 기능부진 환자에서 그에 대한 치료로서 혈류역학적 효율성이 월등한 것으로 알려진 심장외도관을 이용한 완전 체정맥-폐동맥연결과 부정맥 통로에 대한 냉동절제술의 병행이 선호된다. 본원에서는 삼첨판폐쇄증으로 우심방-폐동맥연결폰탄수술을 받은 후 장기추적 과정 중 이소성 심방빈맥, 우심방내혈전, 폐정맥협착, 심실기능저하 등의 합병증이 발생된 환자 1례에서 냉동절제를 병행한 심장외도관 폰탄으로의 전환술을 경험하였기에 보고하는 바이다. 본 증례의 환자와 부모는 여호와의 증인 신자였으며 처치과정 중 수혈은 시행하지 않았다.

- 중심 단어: 1. 폰탄전환술  
2. 냉동절제  
3. 부정맥수술  
4. 여호와의 증인