

폰탄 수술에서의 부정맥수술

임흥국* · 한국남* · 김용진* · 김웅한* · 이정렬* · 노준량*

Arrhythmia Surgery in Fontan Operation

Hong Gook Lim, M.D.*, Kook Nam Han, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*
Jeong Ryul Lee, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

Background: Refractory atrial arrhythmias in patients late after the Fontan operation result in significant morbidity and mortality. We reviewed our experience with arrhythmia surgery in patients who had Fontan operation. **Material and Method:** Between July 1986 and December 2003, 275 early survivors after Fontan operation were reviewed. Fourteen patients underwent arrhythmia surgery at reoperation after Fontan operation, and mean age at reoperation was 16.8 ± 7.1 (range: 4.5~30.6) years. Mechanisms of arrhythmia included atrial flutter in 8 patients, and atrial fibrillation in 2. Arrhythmia surgery has evolved from isthmus cryoablation in 12 patients to right-sided maze in 2 patients. Thirty-two patients underwent prophylactic isthmus cryoablation concomitantly at initial Fontan operation. **Result:** Postoperative arrhythmias occurred in 68 patients (24.7%) among 275. There was no early and late mortality after the arrhythmia surgery. After redo Fontan operation, all patients maintained normal sinus rhythm. Atrial flutter recurred in 3 patients who had sinus conversion with medication and 7 required permanent pacemakers with a mean follow-up of 26.5 ± 29.1 (range: 2~73) months. All patients have improved to NYHA class I or II. After prophylactic cryoablation at initial Fontan operation, 29 patients (90.6%) had sinus rhythm, 1 patient had junctional tachycardia, 1 patient had sinus nodal dysfunction, and 1 patient had AV block with a mean follow-up of 51.3 ± 19.8 (range: 4~80) months. **Conclusion:** Redo Fontan operation, and concomitant arrhythmia surgery reduced atrial arrhythmias and improved NYHA functional classification.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:644-651)

Key words: 1. Fontan operation
2. Arrhythmia surgery

서 론

복잡한 생리적 단심실성 심기형의 환자들에서 폰탄 술식은 저산소증을 해소하고 상당한 운동능력을 갖게 하며, 수술 사망률도 3~8%로 좋은 성적이 보고되고 있으나[1], 완전 교정술이 아닌 고식적 수술이기 때문에 추적과정 동안 혈액학적 이상에 의한 부정맥이 동반되는 경우 예후

및 사망률에 심각한 영향을 미칠 수 있다. 따라서 이러한 부정맥에 대한 수술적 치료가 필요하며 빈도 또한 증가하고 있다[2]. 심방조동은 폰탄 수술 후 추적기간 중에 발견되는 흔한 합병증으로 심방-폐동맥 연결 폰탄술(atriopulmonary connection type Fontan procedure) 5년 후에는 25%, 10년 후에는 50%의 빈도로 보고되고 있다[3]. 이에 대한 현재 치료 방법으로 항부정맥 약물치료, 부정맥 mapping

*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

†본 논문은 제35차 대한흉부외과 추계학술대회에서 구연되었음.

논문접수일: 2004년 4월 19일, 심사통과일: 2004년 6월 26일

책임저자: 김용진 (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-760-2340, (Fax) 02-762-3566, E-mail: kyj@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

후 방사주파 절제술(radiofrequency ablation)[4]과 maze 술식을 동반한 폰탄 전환술[2] 등이 있다. 그러나 폰탄 전환술 시 부정맥수술을 시행하지 않은 경우, 훌륭한 혈액학적 결과는 얻을 수 있었지만, 술 후 높게는 76%에서 부정맥이 재발하여[5-10], 폰탄 전환술 시에 부정맥 수술의 필요성이 입증되었다[2,11-13].

또한 Fishberger 등[3]은 비록 심장 내 외측통로 폰탄술(intracardiac lateral tunnel Fontan procedure)이 심방-폐동맥 연결 폰탄술보다 심방 조동 발생 빈도는 낮았지만 상대적으로 최근에 시작된 방법으로 추적기간이 짧아서 장기간 추적 시 심방 조동의 발생 가능성을 배제할 수는 없다고 하였다. 심장 내 외측통로 폰탄술 과정에서 긴 봉합선과 우심방 절제선 등이 전기적 장벽이 되어 전기 흥분과가 지나가는 복도들이 생김으로 인하여 심장 내 회기성 빈맥인 심방 조동이 발생하며[14-16], Rodefeld 등[17]은 폰탄 봉합선의 자유벽측(free wall aspect)과 삼첨판막륜 사이에 냉동소작술을 시행하여 전도 차단선의 형성으로 유발된 심방 조동을 성공적으로 제거하여, 초기 폰탄 수술 시에 예방적 부정맥 수술을 추가할 수 있음을 시사하였다.

본 연구에서는 폰탄 술식 후 발생한 부정맥의 종류 및 빈도에 대하여 평가하고, 폰탄 술식과 관련하여 부정맥수술을 시행한 환자들에 대한 후향적 임상분석을 시행하였다.

대상 및 방법

1986년 6월부터 2004년 3월까지 폰탄 수술을 시행하여 조기 생존한 275명의 환자를 대상으로 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 심방-폐동맥 연결 폰탄술이 89예(32.4%), 심장 내 외측통로 폰탄술이 127예(46.2%), 심장외 도관 폰탄술(extracardiac conduit Fontan procedure)이 59예(21.5%)였다. 폰탄 수술과 관련하여 부정맥수술을 한 환자는 총 46명으로, 폰탄 수술 후 재수술 시 시행한 부정맥수술은 14예에서 시행되었으며, 첫 폰탄 수술 시 동반된 술식으로 예방적 냉동소작술에 의한 협부 차단이 32예에서 시행되었다.

폰탄 수술 후 재수술 시 부정맥수술을 시행한 환자들에서 남자가 6명이었고, 여자가 8명이었다. 첫 폰탄 수술을 시행한 평균 연령은 5.5 ± 4.0 (범위: 1.6~15.4)세였으며, 재수술을 시행한 평균 연령은 16.8 ± 7.1 (범위: 4.5~30.6)세로, 수술간 간격은 11.3 ± 4.4 (범위: 2.3~16.3)년이었다. 이 환자군에서의 진단은 우심실형 단심실 7예, 삼첨판 폐쇄증 3예, 양대혈관 우심실 기시증 2예, 수정형 대혈관 전

위증 1예, 온전한 심실중격을 가진 폐동맥폐쇄증이 1예였다. 첫 폰탄 수술은 심방-폐동맥 연결 폰탄술 10예, 심장 내 외측통로폰탄술 2예, 심장 외 심외막 외측통로 폰탄술(extracardiac epicardial lateral tunnel Fontan procedure)이 2예에서 시행되었다. 첫 폰탄 수술 전에 시행된 단계적 술식은 변형된 Blalock-Taussig 단락술이 4예였고, 양방향성 대정맥폐동맥 단락술이 1예였다. 폰탄 수술 후 재수술의 적응증은 심방성 부정맥 10예, 폰탄 경로에 혈전 5예, 잔존하는 우-좌 단락 5예, 심실 기능 부전 4예, 방실 판막 역류증 4예, 폐정맥 압박 3예, 폰탄 경로 협착증 1예, 좌심실 유출로 협착증 1예, 그리고 단백질 소실성 장증(protein losing enteropathy)이 1예 있었다. 폰탄 수술 후 재수술 시의 증상은 심계항진 10예, 호흡곤란 8예, 청색증 8예, 흉통 3예, 부종이 2예가 있었다. 부정맥의 종류는 심방 조동이 8예였고, 심방 세동이 2예였다. 11예에서 폰탄 전환술이 시행되었으며, 심장외 도관 폰탄으로의 전환술이 8예였고, 심장 내 외측통로 폰탄으로의 전환술이 3예였다. 2예에서는 잔존하는 우-좌 단락에 대한 봉합술이 시행되었으며, 1예에서는 방실 판막 역류증으로 방실 판막 치환술이 시행되었다. 부정맥 수술은 냉동소작술에 의한 협부 차단이 12예에서 시행되었고, 우측 maze 술식이 2예에서 시행되었다. 부정맥은 14.5 ± 9.2 (범위: 1.9~29.7)세에 발생하였으며, 부정맥 수술까지의 간격은 2.3 ± 2.8 (범위: 0.1~8.5)년이었다. 동반된 수술은 영구형 심박조율기의 삽입 6예, 폐동맥 혈관성형술 5예, 우심방 축소 성형술 4예, 방실 판막 치환술 3예, 우-좌 단락에 대한 폐쇄술 2예, 천공설치술(fenestration) 2예, 방실 판막 성형술 1예, 심실중격결손 확장술과 대동맥하 근육 절제술이 1예였다.

첫 폰탄 수술 시 동반된 술식으로 예방적 냉동소작술에 의한 협부 차단을 시행한 환자들 중 남자가 18명이었고, 여자가 14명이었다. 폰탄 수술 시 평균 연령은 3.4 ± 3.4 (범위: 1.1~17)세였다. 폰탄 수술 전 30명에서 정상 동맥동을 유지하고 있었으며, 1명의 환자에서 동기능장애가 있었고, 1명의 환자에서 완전방실차단이 있었다. 진단은 우심실형 단심실 9예, 양대혈관 우심실 기시증 9예, 삼첨판 폐쇄증 8예, 좌심실형 단심실 5예, 온전한 심실중격을 가진 폐동맥폐쇄증이 1예였다. 첫 폰탄 수술 전에 단계적 술식은 변형된 Blalock-Taussig 단락술이 10예에서, 양방향성 대정맥폐동맥 단락술이 22예에서 시행되었으며, 대동맥 축착증 교정술, 대동맥 치환술과, 완전 폐정맥 환류이상 교정술이 1예씩에서 시행되었다. 28예의 심장내 외측통로 폰탄술과, 방실 판막 폐쇄부전증을 동반한 4예의 환

자들에서 심장외 도관 폰탄술 시에 예방적 냉동소작술에 의한 협부 차단술을 시행하였다. 동반된 수술은 천공설치술(fenestration) 27예(84.4%), 폐동맥 혈관성형술 13예, 방실판막 성형술 4예, 폐정맥 입구 확장술 2예였으며, 술 전 완전방실차단이 있었던 1예에서 영구형 심박조율기를 삽입하였다.

예방적 냉동소작술에 의한 협부 차단은 직경 10 mm의 소식자(CCS-200, Cooper Surgical, Shelton, CT, USA)를 이용하여 -70°C 에서 90초간 삼첨판막륜과 우심방 절개창 사이를 냉동 절개하였다. 우측 maze 술식은 관상 정맥동과 하대정맥의 개구부, 우심방 분계릉에 해당하는 심방 절개창과 심방중격결손 침포의 상부연에 대해 냉동절개하였다.

술 후 추적 관찰은 의무기록 조취를 통해 이루어졌으며, 수술 전후의 NYHA 등급 변화, 심전도 소견, 심초음파 소견, 수술 관련 사망, 합병증 등을 관찰하였다. 통계적 분석은 SPSS (SPSS for Windows 10.0, SPSS Inc.) 프로그램을 이용하였다. 평균값에 대한 표시는 평균 \pm 표준편차(최소값~최대값)로 하였고, 수술 전후의 NYHA 기능 등급을 비교하기 위하여 Wilcoxon signed-rank test를 사용하였으며, 부정맥으로부터의 자유도는 수술일을 기준으로 Kaplan-Meier의 통계방식을 이용하였고, 이의 비교는 log-rank test를 이용하였다. 유의성 검정에 있어 p값이 0.05 이하인 경우에 통계적으로 유의하다고 판단하였다.

결 과

폰탄 술식 후 추적관찰 동안에 부정맥의 발생은 조기 생존한 275명 중 68명(24.7%)에서 발생하였다. 동서맥이 16예, 방실전도차단이 10예, 접합부성 조율(junctional rhythm)이 19예, 발작성 상심실성 빈맥이 13예, 심실성 기외수축이 10예, 심방조동이 14예, 심방세동이 10예, 심방성 기외수축이 6예, 심실성 빈맥이 5예, 심실세동이 1예에서 발생하였고, 영구형 심박조율기가 20예에서 필요하였다(Table 1).

폰탄 수술 후 재수술을 시행한 환자에서 조기 및 만기 사망은 없었다. 폰탄 수술 후 재수술 시 시행한 부정맥수술 직후 모든 환자들에서 동성 전환(sinus conversion)되었으며, 6예는 영구형 심박조율기가 필요하였다. 평균 26.5 ± 29.1 (범위: 2~73)개월 동안의 추적 관찰 기간 중 모든 환자들에서 정상동율동을 보이고 있다. 3예에서 일시적으로 심방조동이 재발하였으며, 1예는 동성 서맥으로 영구

Table 1. Types of arrhythmias after Fontan operation

Types of arrhythmia	No (%)
Sinus bradycardia	16
AV block	10
Junctional rhythm	19
PSVT	13
PVC	10
AF	14
Af	10
APC	6
VT	5
VF	1
Total arrhythmia	68 (24.7%)
Pacemaker	20

AV=Atrioventricular; PSVT=Paroxysmal supraventricular tachycardia; PVC=Premature ventricular contraction; AF=Atrial flutter; Af=Atrial fibrillation; APC=Atrial premature contraction; VT=Ventricular tachycardia; VF=Ventricular fibrillation; PPM=Permanent pacemaker.

형 심박조율기가 필요하였다. 술 전 심방조동으로 냉동소작술에 의한 협부차단을 시행한 2예와, 술 전 심방세동으로 우측 maze 술식을 시행한 1예에서 심방조동이 재발하였으며, 2예에서는 sotalol로, 1예에서는 carvedilol로 심방조동이 치료되었다(Table 2). 1예에서는 방실판막 치환 후 판막 주위 유출(paravalvular leakage)과 동기능장애로, 술 후 3일째 판막 주위 유출 부위에 대한 패치 봉합술을 시행하고 영구형 심박조율기의 심방형 lead를 예방적으로 삽입하였다. 환자의 증상은 수술 전 NYHA 기능분류 IV (2예), III (8예), II (4예)에서 수술 후 I (11예), II (3예)로 호전되었다($p < 0.05$)(Table 2, 3).

첫 폰탄 수술 시 동반된 술식으로 예방적 냉동소작술을 시행한 32명의 환자에서 조기 및 만기 사망은 없었다. 장기 추적에서 단백질 소실성 장애가 1예 있었다. 평균 51.3 ± 19.8 (범위: 4~80)개월 동안의 추적 관찰 기간 중 28명(87.5%)의 환자에서 정상동율동을 보이고 있으며, 3명에서 부정맥이 발생하였다. 술 전 동기능장애가 있었던 1예의 환자에서 술 후 영구형 심박조율기를 삽입한 후, 심실성 기외수축과 접합부성 빈맥이 발생하여 carvedilol로 치료하였고, 1예에서 술 후 완전 방실전도차단으로 영구형 심박조율기를 삽입하였으며, 1예에서 동기능 장애가 발생하여

Table 2. The Characteristics of patients at redo Fontan operation with arrhythmia surgery

Pt. No	Diagnosis	Initial Fontan	Age at initial Fontan	Interval	Age at redo	Indications	Operations	NYHA Fc; Medication; Arrhythmia
1	RV type SV	LT (fenes)	3.7	2.3	6.0	R→L shunt, AF	Closure of R→L shunt, Isthmus cryoablation	I; Sotalol; AF
2	RV type SV	EELT (fene)	1.6	2.9	4.5	R→L shunt, AF	Closure of R→L shunt, Isthmus cryoablation	I; No; No
3	cc-TGA	AP	4.2	9.3	13.5	R→L shunt	Conversion to LT, Angioplasty, Isthmus cryoablation	I; No; No
4	TA	AP	1.9	8.7	10.6	R→L shunt, AF	Conversion to LT, PA angioplasty, Isthmus cryoablation	I; No; Bradycardia
5	RV type SV	AP	3.6	14.9	18.5	Huge atrium, AVVR, Vent. dysfunction, Af	Conversion to LT (fene), AVV replacement, RA reduction, PA angioplasty, Isthmus cryoablation, PPM insertion	I; Sotalol; AF
6	PAIVS	AP	2.1	12.1	14.2	RPA thrombus, RA dilatation, RLPV compression, AF	Conversion to ECC, RA reduction, Rt. Sided maze	II; No; No
7	DORV	AP	15.4	15.2	30.6	PV compression, huge RA, PA thrombus, AF	Conversion to ECC, RA reduction, Rt. sided maze, PPM insertion	I; No; No
8	DORV	AP	7	10.9	17.9	LVOTO, RAE, NYHA class IV, Af	Conversion to ECC, VSD widening, Subaortic m. resection, PA angioplasty, Isthmus cryoablation, PPM insertion	II; No; No
9	TA	AP	8.9	16.3	25.2	RA thrombus, RAE, AF	Conversion to ECC, Isthmus cryoablation	I; Carvediol; AF
10	RV type SV	AP	5.8	14.1	19.9	PLE, R→L shunt, AF, SN dysfunction	Conversion to ECC, PA angioplasty, Isthmus cryoablation, PPM insertion	I; No; No
11	TA	AP	2.9	13.6	16.5	RAE, RA thrombus, Rt. PV compression, SN dysfunction	Conversion to ECC, RA reduction, Isthmus cryoablation, PPM insertion	I; No; No
12	RV type SV	AP	5.3	15.6	20.9	RA thrombus, RAE, AVVR, RV dysfunction	Conversion to ECC, AVV repair, Isthmus cryoablation	I; No; No
13	RV type SV	EELT	3.3	11	14.3	AVVR, Path stenosis, Vent. dysfunction, AF	Conversion to ECC (fene), AVV replacement, Isthmus cryoablation, PPM insertion	I; No; No
14	RV type SV	LT	11.2	11.3	22.5	AVVR	AVV replacement, Isthmus cryoablation,	I;No;No

LT=Lateral tunnel; Fenes=Fenestration; R→L=Right to left; AF=Atrial flutter; EELT=Extracardiac epicardial lateral tunnel; AP=Atrio-pulmonary Fontan; AVVR=Atrioventricular valve regurgitation; Vent.=Ventricular; Af=Atrial fibrillation; AVV=Atrioventricular valve; PPM=Permanent pacemaker; RLPV=Right lower pulmonary vein; ECC=Extracardiac conduit; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction; RAE=Right atrial enlargement; PLE=Protein-losing enteropathy; SN=Sinus node.

Table 3. Pre-and postoperative change of the NYHA functional class

Before redo operation	After redo operation
NYHA I (0)	NYHA I (11)
NYHA II (4)	NYHA II (3)
NYHA III (8)	NYHA III (0)
NYHA IV (2)	NYHA IV (0)

NYHA I (0) → NYHA I (11)
 NYHA II (4) → NYHA II (3) (7)
 NYHA III (8) → NYHA III (0) (1)
 NYHA IV (2) → NYHA IV (0)

추적 관찰 중이다. 부정맥 없이 생존할 확률은 첫 폰تان 수술 시 동반된 술식으로 예방적 냉동소작술을 시행한 군에서 5년에 90.1%였으며, 예방적 냉동소작술을 시행하지 않은 군에서 5년에 81.4%, 10년에 75.0%, 15년에 70.0%였다. 예방적 냉동소작술을 시행한 군이 예방적 냉동소작술을 시행하지 않은 군보다 부정맥 없이 생존할 확률이 더 높은 경향을 보였으나, 예방적 냉동소작술을 시행한 군의 추적기간이 짧아서 통계적인 의미를 보이지는 못하였다($p > 0.05$)(Fig. 1).

고찰

폰تان 수술 후 발생하는 부정맥은 심방빈맥이 대표적이며 그 밖에 동기능장애나 방실전도차단이 발생할 수 있다. 심방빈맥은 만기에 발생하는 부정맥의 대부분을 차지하며 폰تان 수술을 받은 상황에서는 좌심방과 단심실의 이완기능에 크게 의존하던 순환이 급속히 악화되어 실신 및 급사를 초래하기도 한다. 폰تان 수술 생존자들의 약 40~57%에서 심방조동, 심방세동, 이소성 심방빈맥, 그리고 심방 조기수축을 포함한 심방성 부정맥이 발생되었다고 한다[3,18,19]. 심방조동은 폰تان 수술 후 추적기간 중에 발견되는 가장 흔한 합병증으로 12.5~26%의 빈도로 보고되고 있다[3]. 본 연구에서는 폰تان 수술 후 추적관찰 동안에 부정맥의 발생은 조기 생존한 275명 중 68명(24.7%)에서 발생하였으며, 심방성 부정맥은 43명(15.6%)에서 발생하였다.

이에 대한 치료는 항부정맥 약물요법, 심박조율기의 삽입, 전극도자절제술[20], Automatic implantable cardioverter-defibrillator (AICD)의 삽입, 총체정맥-폐동맥연결로의 전환술[5], 부정맥 수술[21] 등을 들 수 있다. 심방빈맥은 혈액역학적으로 우심방 압력의 상승에 의한 확장과 심방내 봉합선들이 원인이 되어 발생하게 되는데, 고전적인 심방-폐동맥 연결을 가진 폰تان 수술 후 발생하는 심방 빈맥은 총체정맥-폐동맥연결로의 전환술을 시행하여 혈액역학 특성

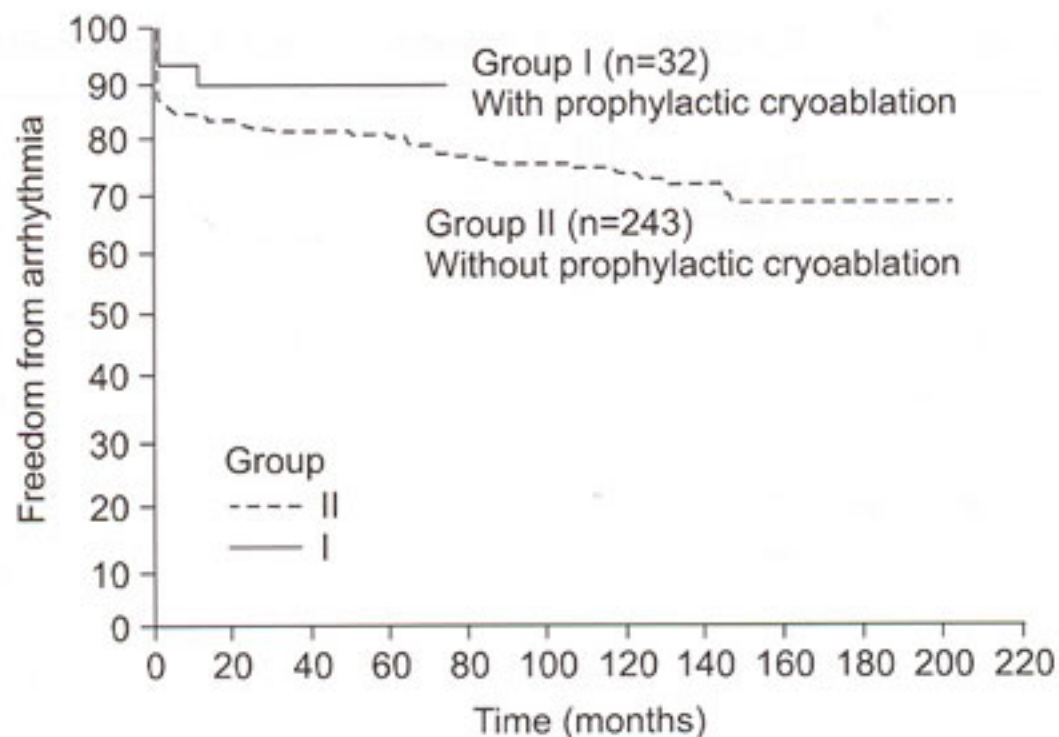


Fig. 1. Actuarial freedom (%) from occurrence of arrhythmia.

을 개선함으로써 치료할 수 있다는 보고들이 발표되었다 [5-9]. 그러나, Mavroudis 등[11], Deal 등[12]은 심방빈맥의 발생 기전에 심방 내 봉합선들이 중요한 역할을 하기 때문에 단순히 폰تان 전환술만을 시행하여 심방 고혈압을 완화해주는 혈액역학적 개선만으로는 부정맥을 치료할 수 없으며 반드시 부정맥 회로에 대한 냉동소작술을 시행해야 한다고 주장하였다. 이들은 전기생리학적 검사를 바탕으로 빈맥 회로에 가장 중요한 부위는 하대정맥 입구와 관상정맥동 입구 사이, 그리고 하대정맥 입구와 삼첨판륜 사이의 소위 '협부(isthmus)'이며, 빈맥 회로에 중요한 3곳의 해부학적 위치는 관상 정맥동과 하대정맥의 개구부, 우심방 분계릉에 해당하는 심방 절개창과 심방중격결손 침포의 상부연임을 밝히고, 폰تان 수술의 전환 시 빈맥 회로에 대한 냉동절제술을 추가하였으며, 단심실성 교정의 대상이 되는 복잡심기형에서 동반되는 동방 결절(SA node) 및 방실 결절(AV node) 기능 장애에 대한 적극적인 치료로 영구형 심박조율기를 설치함으로써 임상적으로 좋은 성적을 거두어, 수술 사망은 없었고 평균 2.5년의 추적 후 단지 12.5%에서 부정맥이 재발하였다고 보고하였다[2]. 또한 심방 회귀성 빈맥의 치료에 협부에 국한된 냉동 소작술보다 우측 maze 술식이 더 효과적이고[13], 심방세동의 경우에는 Cox-maze III 술식을 시행함이 효과적이라고 보고하였다[2]. 본 연구에서는 폰تان 수술 후 재수술 시 술 전 심방조동이 있었던 8예에서 냉동소작술에 의한 협부차단을 시행하였으며, 술 전 심방세동이 있었던 2예에서 우측 maze 술식을 시행하였다. 폰تان 수술 후 재수술 시 시행한 부정맥수술 직후 모든 환자들에서 동성 전환되었으며, 추적 관찰 기간 중 모든 환자들에서 정상동율동을 보이고

있다. 술 전 심방조동으로 냉동소작술에 의한 협부차단을 시행한 2예와, 술 전 심방세동으로 우측 maze 술식을 시행한 1예에서 심방조동이 일시적으로 재발하였으나, 약물요법으로 쉽게 치료되었다.

동기능 장애는 폰탄 수술 후에 초래되는 우심방의 확장, 우심방의 고혈압 그리고 동결절 수술 후 손상, 동결절 동맥의 손상 등으로 발생한다. 심방-폐동맥 연결술 후에는 수술 2년 후에 76%의 환자들에서 동성 리듬이 유지되었으나 심장내 외측통로 폰탄술 후에는 약 40%만이 동성 리듬을 유지하였고 나머지는 접합부성 조율(junctional rhythm)이나 다른 심방성 리듬을 보이는 등 폰탄 수술의 방법 중 심장내 외측통로 폰탄술이 그리고 수술적 단계가 많을수록 동기능 저하가 심하다고 알려져 있다[18,22-24]. 심방 빈맥이 동성 서맥과 동반하여 발생하는 경우가 많은데, 이러한 불규칙적인 서맥이 심방근 불응기의 다양성을 더 조장하고 재입 기전을 유발할 수도 있다. 지속적이고도 규칙적인 심방 조율로 심방성 빈맥이 방지될 수 있다고 알려져 있다. 폰탄 수술 후에 발생한 심방조동이나 동결절 기능저하가 있는 단백 소실성 장증이 동반된 폰탄 실패 환자에서 심방 조율만으로 치료한 보고가 있다 [23,25]. 본 연구에서는 폰탄 수술 후 재수술 시 6명에서 영구형 심박조율기가 필요하였고, 추적 관찰 기간 중 1예에서 동성 서맥으로 영구형 심박조율기가 필요하여, 7예에서 영구형 심박조율기에 의한 심방조율을 시행하고 있다.

심장내 외측통로 폰탄술 후에 14~17%에서 심방 조동이 관찰되고 있으며 심지어 가장 최근에 도입된 심장외도관 폰탄술 후에도 상당수에서 심방성 빈맥이 관찰되고 있다[3,8]. Gandhi 등[26]은 동물실험을 통하여 혈액학적인 변화없이 우심방의 봉합선 자체만으로 인해 폰탄 수술 후 심방조동이 유발될 수 있음을 밝혔으며 심장 내 외측통로 폰탄 봉합 시 우심방 분계릉을 피함으로써 심방조동을 피할 수 있음을 시사하였다[15]. 또한 폰탄 봉합선의 자유벽측(free wall aspect)과 삼첨판막륜 사이에 냉동소작술을 시행하여 전도 차단선의 형성으로 유발된 심방조동을 성공적으로 제거하였다[17]. 본원에서는 심장 내 외측통로 폰탄 봉합 시 우심방 분계릉에 손상을 피해서 baffling을 시행하였으며, 심방 봉합선을 줄이기 위해서 Sandwich 기법을 이용하여 Gore-Tex 패치를 포함하여 심방 절개 부위를 봉합하였다. 또한, 전도 속도가 느린 협부(slow rate conduction isthmus)를 예방적으로 차단하기 위해서 관상 정맥 동까지 우심방 절개를 연장하고, 우심방 절개 부위와 삼첨판륜 사이를 냉동절제하였다[27].

Collins 등[28]은 심방내 회귀성 빈맥(intra-atrial reentrant tachycardia)을 예방하기 위해서 첫 심장 내 외측통로 폰탄술 시 심방 절개 부위와 우측 방실 판막륜 사이에 심방 절개와 냉동소작술을 시행한 환자들을 표준적인 심장 내 외측통로 폰탄술을 시행한 대조군과 비교하였다. 전향적이고 무작위적으로 시행된 이 연구의 단기 결과에서 중재적 심방 절개는 안전하게 실행될 수 있으며, 전도 시간의 증가로 심방 기질(atrial substrate)의 변화를 알 수 있으며, 모든 환자들에서 심방 내 회귀성 빈맥의 낮은 발생률을 보였으며, 임상적 효율성을 평가하기 위해서는 장기 추적 관찰이 요구된다고 하였다. 본 연구에서는 첫 폰탄 수술 시 동반된 술식으로 예방적 냉동소작술을 시행한 군에서 부정맥 없이 생존할 확률이 예방적 냉동소작술을 시행하지 않은 군보다 더 높은 경향을 보였으나, 예방적 냉동소작술을 시행한 군의 추적기간이 짧아서 통계적인 의미를 보이지는 못하였다. 향후 더 많은 환자에서 더 긴 추적 관찰을 하면 예방적 냉동소작술을 시행한 군의 부정맥 발생을 통계적으로 유의하게 줄일 수 있을 것으로 기대한다.

결 론

폰탄 수술 후에 발생하는 부정맥은 치료가 어렵고 상당한 유병률 및 사망률을 가진다. 부정맥수술과 영구형 심박조율기의 적극적인 설치로 심방성의 동율동을 유지하는 경우 증상의 완화 및 기능적 분류의 호전으로 임상 경과와 예후에 도움이 된다.

참 고 문 헌

1. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. *The Fontan procedure for tricuspid atresia : early and late results of a 25-year experience with 216 patients.* J Am Coll Cardiol 2001;37:933-9.
2. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude C, Strasburger J. *Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:863-71.
3. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, et al. *Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:80-6.
4. Triedman JK, Alexander ME, Love BA, et al. *Influence of patient factors and ablative technologies on outcomes of radiofrequency ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease.* J Am Coll Cardiol 2002;39:1827-35.

5. 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.
6. 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.
7. Kreutzer J, Keane JF, Lock JE, et al. *Conversion of modified Fontan procedure to lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:1169-76.
8. Van Son JA, Mohr FW, Harnschi J, Schneider P, Hess H, Hass GS. *Conversion of atriopulmonary or lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis to extracardiac conduit Fontan modification.* Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:150-8.
9. Vitullo DA, DeLeon SY, Berry TE, et al. *Clinical improvement after revision in Fontan patients.* Ann Thorac Surg 1996;61:1797-804.
10. Scholl FG, Alejos JC, Laks H. *Revision of the traditional atriopulmonary Fontan connection.* Adv Card Surg 1997;9:217-27.
11. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude C. *Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoablation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:547-56.
12. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL, Johnsrude CL, Rocchini AP. *Impact of arrhythmia circuit cryoablation during Fontan conversion for refractory atrial tachycardia.* Am J Cardiol 1999;83:563-8.
13. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL, Buck SH, Johnsrude C. *Comparison of anatomic isthmus block with the modified right atrial maze procedure for late atrial tachycardia in Fontan patients.* Circulation 2002;106:575-9.
14. Rodefeld MD, Bromberg BI. *Atrial flutter after lateral tunnel construction in the modified Fontan operation: A canine model.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:514-26.
15. Gandhi SK, Bromberg BI, Rodefeld MD, et al. *Lateral tunnel suture line variation reduces atrial flutter after the modified Fontan operation.* Ann Thorac Surg 1996;61:1299-309.
16. Gandhi SK, Bromberg BI, Rodefeld MD, et al. *Spontaneous atrial flutter in a chronic canine model of the modified Fontan operation.* J Am Coll Cardiol 1997;30:1095-103.
17. Rodefeld MD, Gandhi SK, Huddleston CB, et al. *Anatomically based ablation of atrial flutter in an acute canine model of the modified Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:898-907.
18. Manning PB, Mayer JE, Wernovsky G, Fishberger SB, Walsh EP. *Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:833-40.
19. Kurer CC, Tanner CS, Vetter VL. *Electrophysiologic findings after Fontan repair of functional single ventricle.* J Am Coll Cardiol 1991;17:174-81.
20. Kalman JM, VanHare GF, Olgin JE, Saxon LA, Stark SI, Lesh MD. *Ablation of incisional reentrant tachycardia complicating surgery for congenital heart disease: use of entrainment to define a critical isthmus of conduction.* Circulation 1996;93:502-12.
21. Triedman JK. *Arrhythmia management of patients with Fontan physiology.* Pro Pediatr Cardiol 2002;16:69-77.
22. Kavey REW, Gaum WE, Byrum CJ, Smith FC, Kveselis DA. *Loss of sinus rhythm after total cavopulmonary connection.* Circulation 1995;92[suppl II]:304-8.
23. Cohen MI, Bridges ND, Gaynor JW, et al. *Modifications to the cavopulmonary anastomosis do not eliminate early sinus node dysfunction.* J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:891-901.
24. Bae EJ, Lee JY, Noh CI, Kim WH, Kim YJ. *Sinus node dysfunction after Fontan modifications-influence of surgical method.* Int J Cardiol 2003;88:285-91.
25. Ragonese P, Drago F, Guccione P, Santilli A, Silveti MS, Agostino DA. *Permanent overdrive atrial pacing in the chronic management of recurrent postoperative atrial tachycardia in patients with complex congenital heart disease.* Pacing Clinical Electrophysiol 1997;20:2917-23.
26. Gandhi SK, Bromberg BI, Schuessler RB, et al. *Characterization and surgical ablation of atrial flutter after the classic Fontan repair.* Ann Thorac Surg 1996;61:1666-79.
27. Park JJ, Hong JM, Kim YJ, Lee JR, Rho JR. *Surgical treatment of complications after Fontan operation.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:73-8.
28. Collins KK, Rhee EK, Delucca JM, et al. *Modification to the Fontan procedure for the prophylaxis of intra-atrial reentrant tachycardia: Short-term results of a prospective randomized blinded trial.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:721-9.

=국문 초록=

배경: 폰탄 술식 후 추적과정 동안 혈액학적 이상에 부정맥이 발생하는 경우 예후 및 사망률에 심각한 영향을 미칠 수 있다. 본 연구에서는 폰탄 술식 후 발생한 부정맥의 종류 및 빈도에 대하여 평가하고, 폰탄 술식과 관련하여 부정맥수술을 시행한 환자들에 대한 후향적 임상분석을 시행하였다. **대상 및 방법:** 1986년 6월부터 2004년 3월까지 폰탄 수술을 받고 조기 생존한 275명의 환자를 대상으로 하였고, 폰탄 수술과 관련하여 부정맥수술을 한 환자는 46명이었다. 폰탄 수술 후 재수술 시 시행한 부정맥수술이 14예였으며, 재수술 당시 평균 연령은 16.8 ± 7.1 (범위: 4.5~30.6)세였다. 부정맥은 심방 조동이 8예였으며, 심방세동이 2예였다. 부정맥수술은 냉동소작술에 의한 협부차단이 12예였고, 우측 maze 술식이 2예였다. 첫 폰탄 수술 시 동반 술식으로 예방적 냉동소작술에 의한 협부 차단을 32예에서 시행하였다. **결과:** 폰탄 술식 후 추적관찰 동안에 부정맥의 발생은 조기 생존한 275명 중 68명 (24.7%)에서 발생하였다. 폰탄 수술과 관련하여 시행한 부정맥 수술 후 조기 및 만기 사망은 없었다. 폰탄 수술 후 재수술 시 시행한 부정맥수술 후 평균 26.5 ± 29.1 (범위: 2~73)개월 동안의 추적 관찰 기간 중 14명의 환자에서 정상동율동을 보이고 있다. 3예에서 일시적 심방 조동이 재발하여 항부정맥 약물 투여 후 정상 동율동을 보였으며, 7명은 영구형 심박조율기가 필요하였다. 환자의 증상은 수술 전 NYHA 기능분류 IV (2예), III (8예), II (4예)에서 수술 후 I (11예), II (3예)로 호전되었다. 첫 폰탄 수술 시 동반 술식으로 예방적 냉동소작술을 시행한 환자에서는 평균 51.3 ± 19.8 (범위: 4~80)개월 동안의 추적 관찰 기간 중 28명(90.3%)의 환자에서 정상동율동을 보이고 있으며, 심실성기외수축과 접합부성 빈맥이 1예, 동기능장애가 1예, 방실전도차단이 1예로 3명에서 부정맥이 발생하였다. **결론:** 폰탄 환자에 대한 적절한 부정맥수술로 동율동 유지를 통한 증상의 완화 및 기능적 분류의 호전을 볼 수 있어 임상 경과와 예후에 도움이 되었다.

중심 단어 : 1. 폰탄 수술
 2. 부정맥 수술