

Conversion Fontan with Arrhythmia Surgery

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

김 응 한

폰탄수술이 단심실의 선천성 심장병에 시행되면서 초기에는 우심방-폐동맥 문합방식(atrionpulmonary connection Fontan procedure)의 수술 방법이 많은 적용되었다. 이들 환자의 장기추적에서 심방성 부정맥, 심방확장, 폐정맥 폐쇄, 심실기능저하 등의 합병증이 많이 발생되며 이에 대한 치료법으로 폰탄전환술(conversion Fontan)이 권장된다. 심방성 빈맥 등과 같이 부정맥이 동반한 폰탄 실패(Fontan failure) 환자에서는 부정맥 치료가 매우 중요한 치료의 한 부분을 차지한다. 삼첨판폐쇄증으로 우심방-폐동맥연결폰탄수술을 받은 후 장기추적 과정 중 심방조동, 우심방혈전, 심실기능저하 등의 합병증이 발생된 환자에서 우측 Maze 술식을 동반한 심장외도관 폰탄으로의 전환술을 경험하였다.

20세 여자환자가 NYHA 기능적분류 II-III의 호흡곤란과 심부전, 그리고 간헐적인 심계항진을 주소로 내원하였다. 환자의 과거력상 6세 때에 삼첨판폐쇄증(type IIb)으로 외부병원에서 폰탄수술을 받았으며 당시 심방중격결손을 막아주면서 우심방을 폐동맥에 연결하는 술식을 시행받았다. 외부병원 방문시 심한 호흡곤란이 있었으며 심초음파 검사에서 우심방내 혈전이 발견되었으며 폐동맥 혈전색전증이 의심되었다. 환자는 항응고제 치료를 시행하여 일부 증상이 호전된 후 수술 위해 본원으로 전원되었다. 술 전 심초음파 검사상 우심방이 늘어나고 심실기능이 감소되어 있었고, 24시간 심전도 검사상 간헐적인 심장 조동이 확인되었으며, 심도자검사서 우심방과 하대정맥이 늘어나고 혈류속도가 감소되어 있었으며 양측 상대정맥이 관찰되었고, 평균 폐동맥압은 13 mmHg, Rp는 2.1 Wood units/m²였다.

수술은 정중흉골절개를 하였으며 심한 유착이 관찰되었다. 우심방, 대동맥, 폐동맥, 양측 상대정맥, 하대정맥 주위를 박리한 후 체외순환하에서 좌측 상대정맥을 분리하여 좌 폐동맥과 문합하였다. 대동맥을 차단하고 전향적방법으로 심정지액을 주입하여 심정지를 유도한 후 심하게 유착된 이전에 시행한 우심방과 폐동맥의 문합부위를 우심방을 절개하여 박리하였으며, 분계릉(crista terminalis)을 제외한 늘어난 우심방 조직을 광범위하

게 절제하였다. 심하게 석회화된 심방중격 팻취를 완전히 제거하고 관상 정맥동 천정절제술(unroofing)을 시행하였으며, 상대정맥과 하대 정맥을 분리한 후 관상 정맥동과 하대 정맥의 개구부, 우심방 분계릉에 해당하는 심방 절개창과 심방중격결손 침포의 상부연에 대해 -60°C 에서 각각 90초간 냉동하는 우측 Maze 술식을 시행하였다. 우심방의 모든 절개부위를 봉합한 후 대동맥차단을 풀고 심박동을 유지한 상태에서 우측 상대정맥을 우 폐동맥의 상부에 문합하고 이 문합부위를 우심낭으로 혈관성형한 후, 직경 20 mm Gore-Tex tube graft로 하대정맥과 폐동맥을 연결하였고, 천공설치술(fenestration)은 시행하지 않았다. 술후 동성전환(sinus conversion)되었으며, 수술 직후 시행한 경식도심초음파 검사에서 심실기능은 여전히 감소되어 있었지만 비교적 좋은 폰탄 경로의 혈류를 관찰할 수 있었다. 술 후 환자는 NYHA 기능적분류 I으로 현저히 개선되었다. 수술 13개월 후 시행한 심초음파 검사에서 심실기능은 보통(fair)으로 호전되고, 훌륭한 폰탄 경로 소견을 보였다. 수술 16개월 동안의 추적검사에서 NYHA 기능적 분류는 I이며 부정맥은 재발하지 않았다.

기능적 단심증에 대한 심방-폐동맥 연결을 가진 폰탄 술식에서 추적과정 동안 혈액학적 이상과 부정맥이 동반되는 경우 예후 및 사망률에 있어 심각한 영향을 미칠 수 있다. 부정맥 수술을 동반한 폰탄 전환술은 심방-폐동맥 연결을 가진 폰탄 술식이 실패한 환자들에서 안전한 치료이며, 증상의 완화 및 기능적 분류를 호전시키고, 생명을 위협할 수 있는 부정맥의 재발을 낮출 수 있다.