

## Ebstein씨 심기형에 동반된 Wolff-Parkinson-White 증후군 및 방실결절 회귀성 빈맥에 대한 수술치험 1례 보고

장 병 철\* · 김 성 순\*\* · 홍 유 선\* · 조 범 구\*

— Abstract —

### Surgical Treatment of Wolff-Parkinson-White Syndrome Combined with AV Nodal Reentrant Tachycardia in a Patient with Ebstein's Anomaly — A report of one case —

Byung-Chul Chang, M.D.\*, Sung Soon Kim, M.D.\*\*, Yoo Sun Hong, M.D.\*,  
Bum Koo Cho, M.D.\*

A 17 year old female patient with Ebstein's anomaly received surgical treatment for WPW syndrome and AV nodal reentrant supraventricular tachycardia(SVT). Electrophysiologic study revealed that an anomalous pathway was located in the right posterolateral portion and antegrade dual AV nodal pathway responsible for AV nodal reentrant tachycardia. The patient was underwent surgery on February 18, 1987. Intraoperative mapping was used to define the location of accessory pathway. The accessory pathway was cryoablated through the epicardium. Simultaneously discrete cryoablation around the perinodal area was performed to prevent AV nodal reentrant SVT.

The atrialized right ventricle of Ebstein's anomaly was plicated with 11 pledget mattress sutures under the cardiopulmonary bypass. Two and half years after surgery, the patient has no evidence of WPW syndrome or supraventricular tachycardia.

### 서 론

Ebstein씨 심기형은 삼첨판의 선천성 기형으로 중격 소엽 또는 후소엽이 심실쪽 아래로 이상위치하여 삼첨판 부기증이 일어나고, 동반된 심기형에 의해 다양한 임상증상을 나타낸다. Ebstein씨 심기형이 있는 경우 삼첨판의 기형으로 우심실은 두부분으로 나누어

지는데 근위부는 퇴화하여 심방화가 되어 드물게는 동맥류처럼 변하는 수도 있다<sup>1)</sup>. 동반되는 심기형으로 심방간 교통이 있는 경우가 약 60%이며, 약 1/3의 환자에서는 폐동맥 협착증이나 발육부전증이 동반된다고 한다<sup>2)</sup>. 그외 여러 선천성 심기형이 동반될 수 있는데 특히 중요한 것으로 약 5%의 환자에서는 심방과 심실 사이에 비정상적인 방실우회로(atrioventricular bypass tract)가 있어서<sup>1)</sup> 상심실성 부정맥이 발생하게되므로 이러한 경우 개입수술시 이에 대한 외과적치료는 필수적이다.

최근 연세대학교 흉부외과학 교실 및 심장내과학교실에서는 Ebstein 심기형에 동반된 방실 우회로에 의한 Wolff-Parkinson-White(WPW) 증후군 및 방실결절내 AV nodal reentrant tachycardia가 있던 환자 1

\* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실  
\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,  
Yonsei University College of Medicine  
\*\* 연세대학교 의과대학 심장내과학교실  
\*\* Department of Cardiology, Yonsei University College of Medicine  
1989년 12월 2일 접수

례를 외과적으로 치료하고, 약 2년 6개월 추적 관찰하여 보고한다.

## 증 례

환자는 17세된 여자로서 7년간의 호흡곤란을 주소로 본원 외래를 통하여 1987년 2월 10일 흉부외과에 입원하였다. 환자는 태어날때부터 청색증이 있었으며 호흡곤란이 경하게 지속되었으나, 일상적인 생활에는 큰 지장이 없어 별치료없이 지냈다고 한다. 1980년 12월 운동시 호흡곤란이 심해져 모 대학병원에 입원하여 선천성 심장기형, WPW 증후군이 있다는 말을 들었으며 보존적인 치료를 받았다. 1981년 1월 본원 소아과에 다시 입원하여 심도자검사를 받은 결과 Ebstein 씨 심기형, 심방중격 결손증 및 WPW 증후군으로 진단받았으나 차후 수술하기로 하고 보존적인 치료를 권유받고 퇴원하였다. 환자는 그후 운동성 호흡곤란이 경하게 지속되었으며 1년에 2-3차례 등교를 못할 정도로 전신쇠약감이 심하게 있었으나 빈맥은 느끼지 못하였다고 한다. 1987년 2월 심장전기생리검사(electrophysiological study) 및 수술을 위하여 재차 입원하였다.

입원당시 이학적 소견상 혈압은 110/70 mmHg, 맥박은 분당 90회, 호흡수는 분당 20회, 그리고 체온은

36.2°C였다. 외관상 영양 상태는 비교적 양호하였으며 입술에 경도의 청색증이 있었다. 경정맥은 팽대되어 있지 않았고 흉부진찰소견상 흉벽기형은 없었고 호흡음은 깨끗하였다. 심청진소견상 제 1심음과 제 2심음이 분리되어 있었고 심잡음은 들리지 않았다. 그의 사지말단부에 경도의 청색증과 곤봉상지가 있었다. 검사소견상 헤모글로빈 : 13.3 g/dl, 헤마토크릿 : 39.3 %, 백혈구수 : 6,900/mm<sup>3</sup>, 혈청 Na : 136mM/l, K:4.0M/l, Cl:109mM/l, CO<sub>2</sub>:26mM/l 이었고 상용 뇨검사 및 간기능 검사는 정상소견이었다. 단순 흉부 X-선상 심장은 비대되지 않았고, 폐혈관 음영도 증가되어 있지 않았다. 심전도소견상(사진 1) lead III, aVF에서 negative delta-wave가 있는 WPW 증후군을 관찰할 수 있었다. 심빈맥이 출현하였을 때의 심전도 소견은 심실박동수가 분당 140회 정도였으며 P파를 관찰할 수 없었다.

### 심도자 검사 및 전기생리학적 검사;

1981년 4월 시행한 우심도자 검사결과 우심방 평균압이 12 mmHg로 다소 증가되어 있었고 심방에서의 심방간 교통에 의한 Qp:Qs=1:1.02로 약간의 우-좌 단락이 있었다. 고동맥혈의 산소포화도는 88 %로 경도의 desaturation이 있었다. 1987년 2월 시행한 우심도자검사 결과 우심방압 평균압은 4 mmHg로 1981년

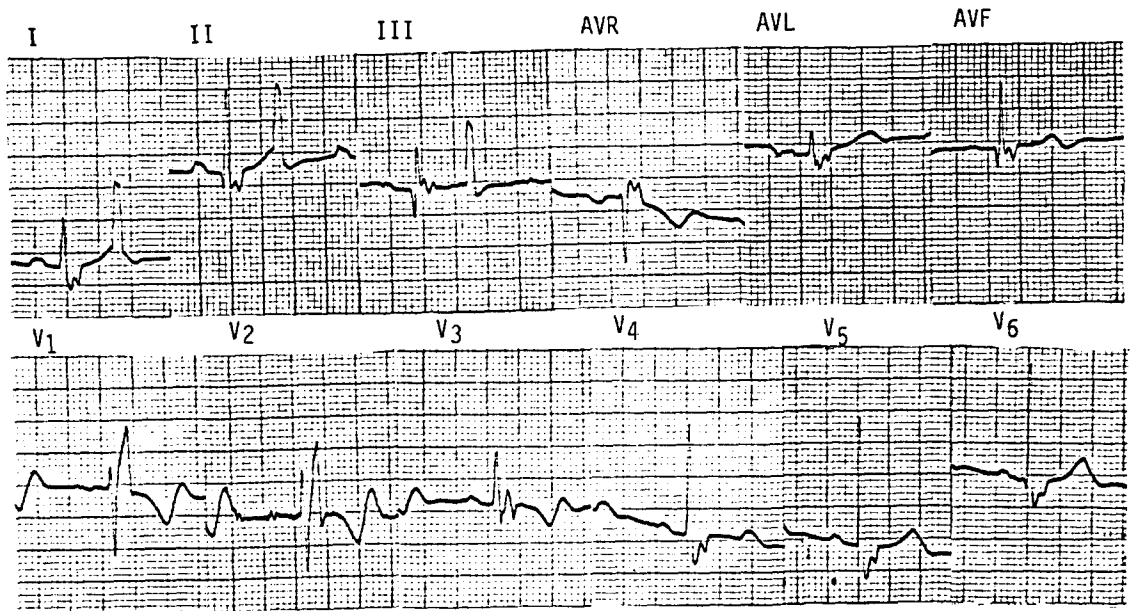


사진 1. Preoperative EKG

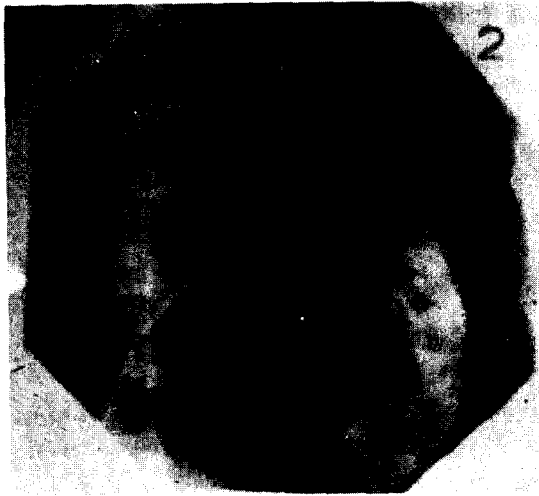


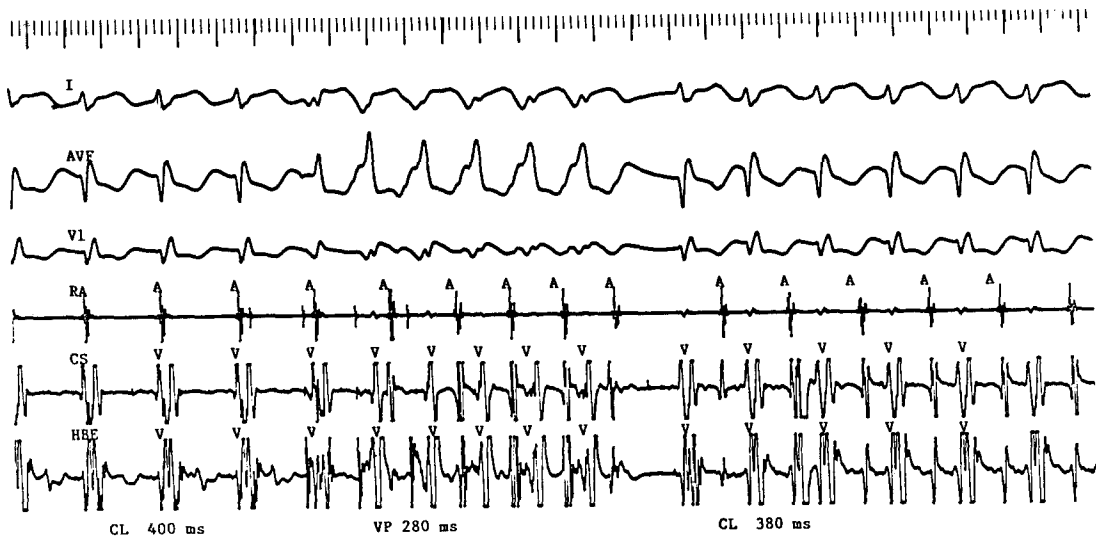
사진 2. Cineangiogram in RV

에 비해 감소하였고, 고동맥혈산소 포화도는 92% 였다. 우심실 조영술(사진 2) 결과 삼첨판 증격 소염이 심실에서 기시한 것을 볼 수 있었으며, 심한 삼첨판 부전증이 의심되었다. 우심도자술과 동시에 수술 전 전기생리검사를 시행하였다. 우심방을 340 msec로 programmed stimulation 한 결과 방실 재입성 빈맥(Atrio-ventricular reentrant tachycardia)이 유도될 수 있었다(사진 3). 여러개의 전극이 달린 심도자를 이용하여 우심방측 심내막 전기도를 검사한 결과 우회

로(Bypass tract)는 우후측(Right posterolateral area)에 위치한 것을 의심할 수 있었다. 또한 심방 및 심실을 programmed stimulation 한 결과 방실결절내 Dual AV nodal pathway가 있음을 확인하였고, 이를 이용한 회귀성 빈맥이 유도되었다.

### 수술중 심외막 전기도 작성 및 수술방법

수술은 1987년 2월 18일 시행하였다. 기관내 삽관하 정중흉골절개술로 개흉하고, 헤파린 투여후 동맥관 및 정맥관을 상행대동맥 및 우심방을 통하여 각각 삽관하였다. 수술중 심외막 전기도 작성을 위해 약 2 cm 간격으로 16개의 bipolar electrode가 부착된 band electrode(사진 4)를 방실구의 심실측에 대고 정상동성울등 및 우심방 pacing 동안 각전극이 부착된 심실의 상대적 전기활동시간(relative activation time)을 측정하여 심실측의 조기 흥분 부위를 확인하였다. 다음 이 band electrode를 방실구의 심방측으로 옮겨 심실을 pacing하면서 심외막 전기도를 작성하였고 또한 방실 재입성 빈맥을 유도하여(orthodromic tachycardia) 역시 심외막 전기도를 작성하였다(사진 5). 결과 우심장의 우측부(right lateral portion)에 우회로가 있는 것을 확인하고 이 부위의 상하 약 1.5 cm의 길이에 4 mm cryoprobe를 이용하여 섭씨 -60℃로 냉동한 결과 조기 흥분이 없어지고 방실 재입성 빈맥이 유도



Induced AV nodal reentrant tachycardia was converted to AV reentrant tachycardia by rapid ventricular pacing at the cycle length of 280ms.

사진 3. EPS study

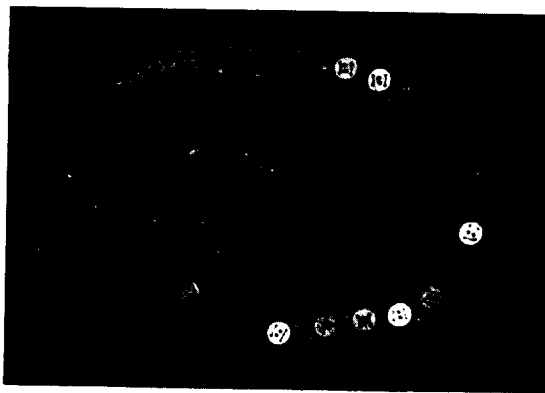


사진 4. Band electrode

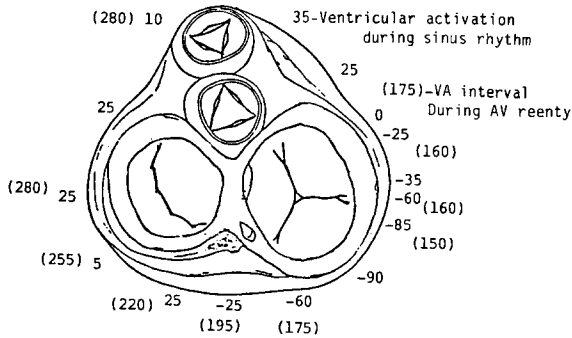


사진 5. Intra-operative EPS study

되지 않았다. 이때 우관상동맥에 손상을 입히지 않도록 유의하였다. 다음 완전체외순환을 하면서 체온을 약 28℃까지 떨어뜨리고 상행 대동맥을 교차차단 하였다. 4℃로 냉각된 K-심정지액을 대동맥을 통하여 주입하면서 우심방을 중절개하였다. 정맥동형의 약 1×1 cm 크기의 심방중격결손을 철폐(double velour patch)를 이용하여 결손부위를 폐쇄하였고 심방중격에 약 1-2 mm 크기의 작은 다발성 결손이 있어서 이것을 봉합하였다. 심방중격은 종이처럼 매우 얇아져 있었다. 다음 심방화된 우심실은 11개의 Pledget mattress suture를 이용하여 추벽형성술(plication)로 수술하였다. 폐동맥협착이 없음을 확인하고 재가운을 하면서 대동맥 교차차단을 제거하였다. 식도 체온이 36℃로 증가되고 방실전도가 정상적으로 돌아오다음 방실결절과 히스 씨속 주위를 방실 전도시간을 감시하면서 4 mm cryo-probe를 이용 11개 부위를 냉동함으로써 방실결절내 회귀성 빈맥을 수술하였다<sup>3)</sup>. 냉동수술중 한차례의 일시적인 완전 방실차단이 발생하였으나 곧 가온함으로써 방실전도는 1:1로 회복되었다. 우심방 중절개를

봉합하면서 심장내 공기를 제거하고 프로타민(protamine sulfate)으로 헤파린(heparin)을 반전(reverse)시키면서 지혈과 더불어 탈관(decannulation)하였다.

수술직후 부착한 심방과 심실의 양극성 전극을 이용하여 수술후 전기생리학적 검사를 한 결과 완전 실-방 차단(complete VA block)으로 재입성 빈맥이 유도되지 않음을 확인하였다.

#### 수술후 경과 후 추적관찰

수술후 우심방압이 약 15 cm로 다소 높았고 수술후 약 4시간에 측정된 동맥혈 산소포화도가 갑자기 91%로 감소하여 심방중격에 약간의 우-좌단락이 발생된 것을 의심할 수 있었다. 그러나 환자의 수술후 혈동학은 계속 안정되었고 수술후 1일에 기관내관을 발관할 수 있었다. 수술후 7일에 실시한 전기생리검사결과 완전 실-방차단이 있었고, dual AV node pathway는 하나로 정상화 되어 수술후 2주에 퇴원하였다. 수술후 4주에 추적조사한 결과 심잡음은 없었고 정상 심전도 소견이었으며 동맥혈 산소 포화도는 98%로 정상화되었다. 1989년 7월 수술후 약 2년 6개월에 추적조사한 결과 정상적인 학교생활을 하고 있었으며(NYHA functional class I), 심전도 역시 정상소견(사진 6)

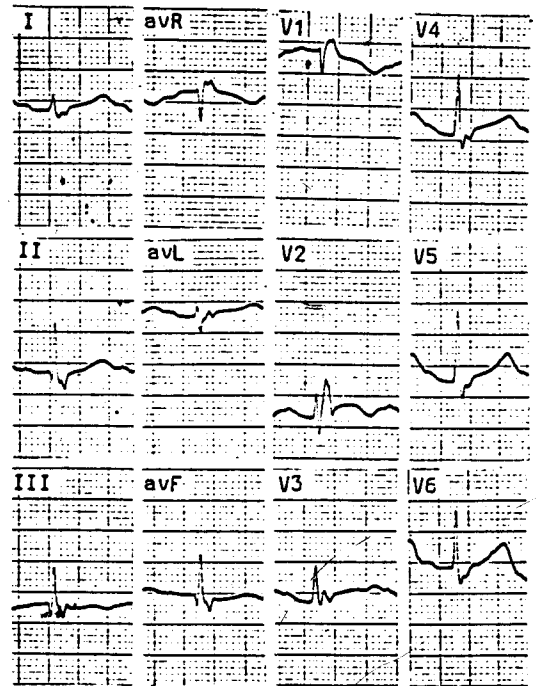


사진 6. Follow-up EKG

이었다.

## Discussion

엡스타인씨 심기형에 상심실성 부정맥이 동반되는 경우 수술시 상심실성 부정맥에 대하여 외과적 절제술을 시행하여야 함은 당연한 일이다. 엡스타인씨 심기형의 약 5% 빈도로 동반되는 WPW 증후군의 방실 우회로는 주로 우측(right lateral) 또는 우후측부(right posterolateral portion)에 주로 국한되고<sup>11)</sup>, 약 50%의 환자는 다발성으로 우측부 및 우후측부에 위치한다<sup>4)</sup>. 그리고 Cox등<sup>4)</sup>의 보고에 따르면 14례의 엡스타인 심기형에 동반된 상심실성 부정맥 환자중 2례에서 방실결절 회귀성 빈맥(AV nodal reentrant tachycardia)이 동반되었다고 한다. 비록 드물게 방실 또는 방실결절 회귀성 빈맥이 엡스타인 심기형에 동반되지만 이들에 대한 수술전 검색이 필요하며 부정맥이 동반된다면 수술시 반드시 수술함으로써 구조적 심기형뿐 아니라 부정맥에 대해서도 완전한 치료를 할 수 있다.

상심실성 부정맥의 수술은 1968년 Duke 의과대학의 Sealy등<sup>5)</sup>에 의해 WPW 증후군이 성공적으로 시행된 이래 심방과 심실사이의 비정상적인 우회로가 방실 회귀성 빈맥을 일으킴이 거의 증명이 되었다. 초장기 Sealy 등은 심외막을 통하여 방실 전도 조직을 차단하였으나 그 이후 Iwa등<sup>6)</sup>의 심내막을 통한 수술법이 관상동맥 손상에 따른 출혈의 감소, 수술의 용이성등의 장점으로 인해 1970년대초부터 심내막을 통한 수술법이 주류를 이루고 있다. 그러나 수술재발율이 10-20%되는 문제들 때문에 1985년 Cox등<sup>4)</sup>은 외과적 수술시 1) 광범위한 박리술 2) 2.5배 확대경을 이용 3) 심정지하 심내막을 통한 수술 4) 관막윤을 포함한 세밀한 박리술 5) 우회로(Accessory Pathway)의 심실촉착점(insertion)의 절단 6) 심내막 박리술에 따른 심실외막의 확인 등의 광범위한 수술 조작으로 수술 성공율을 99.3%로 끌어 올렸다. 반면 1984년 Canada의 Guirandon등<sup>7)</sup>은 심외막을 통한 냉동수술요법을 하여 만족할만한 보고를 하였다. 이 방법을 사용하면 일부의 환자들은 체외순환을 하지 않고 수술을 할 수 있는 장점이 있으나, 아직 충분히 이 방법의 조기 및 장기 성적은 검토되지 않고 있다. 냉동수술을 이용한 폐쇄식 술기(closed technique)는 체외순환에 다른 합병증을 줄일 수 있는 장점이 있으나, 일부 환자는 특히 좌측부에 있는 우회로의 경우 때때로 체외순환을 해야 한다. 또한 심외막을 절개하여 방실구를 박리할때 관

상동맥의 손상 및 심방과열에 따른 출혈등의 여러 문제점들이 있다는 단점도 간과해서는 안될 중요한 점으로 생각이 된다.

방실결절 회귀(A-V node reentry)는 상심실성 빈맥의 가장 흔한 원인의 하나로, 외국의 경우 상심실성 빈맥의 약 60%를 차지한다고 한다<sup>8)</sup>. 방실결절내 회귀의 기전은 처음 Mines등<sup>9)</sup>이 상심실성 빈맥이 A-V node reentry에 의하여 올 수 있음을 제시하였고, Scherf는 1941년 방실결절내에서 longitudinal functional dissociation이 일어날 수 있음을 제시하였다<sup>10)</sup>. 그후 Mendez등<sup>11)</sup>은 토끼 심장의 방실결절 표본에서 방실결절의 상부세포들이 조기자극전달시 분리가 일어남을 관찰하여 이것을 alpha와 beta pathway라 하였다. Denes등<sup>12)</sup>은 상심성빈맥이 있는 환자에서 전기생리학적검사로 전기적자극이 빨리전달되는 fast pathway와 느리게 전달되는 slow pathway를 증명하였다. 이런 환자에서 평소에는 fast pathway로만 전기적 자극이 전달되는데 어떤경우 심방조기수축으로 전기적자극이 방실결절에 빨리 도달되어 불응기(refractory period)가 긴 fast pathway로는 전도가 차단되고 대신에 전도는 느리나 불응기가 짧은 slow pathway를 통과해 전도가 서서히 방실결절을 지나 fast 및 slow pathway가 만나는 distal common pathway에 이르면 이 전기적 자극은 그 동안 불응기에서 회복된 fast pathway를 타고 다시 역행적으로 심방으로 향할때 reentry가 형성된다. 이것이 지속되면 회귀성 빈맥이 지속되게된다. 이런 상심실성부정맥의 치료는 최근까지 내과적 약물치료가 대중을 이루었으나 약물치료는 평생계속 복용해야 하는 문제가 있다.

1979년 Pritchett등<sup>19)</sup>은 약물치료가 안되는 방실결절 회귀성 빈맥이 있던 환자에서 완전 방실차단을 하기위해 방실결절 히스씨 속을 수술로써 차단하려 하였으나, 다행히 완전 방실 차단이 일어나지 않고, 방실결절 회귀성 빈맥이 소실된 1례를 치험 보고하여 이 질환의 외과적 치료의 가능성을 보여 주었다. Holman등<sup>20-22)</sup>은 위와 같은 사실하에 동물실험으로 방실결절 주위를 냉동수술하여 A-H interval은 길어지나 P-A나 interval에는 영향을 미치지 않는 것을 관찰하였다. 또한 냉동절제시 조직 교원섬유질의 변화는 없이 심근조직만을 변질시켜 수술에 대한 위험성, 즉 관상정맥동의 과열, 심방 또는 심방중격의 천공과 삼첨판막의 손상을 예방할 수 있었다. 또한 이들은 동물 실험에서 냉동절제로써 방실결절 주위를 차단시킬때 ventricular

echo 현상이 사라지는 것을 보아 심방하부의 perinodal tissue가 방실결절 회귀(Reentry)에 필연적임을 제시하였으며, 이와 같은 방법으로 방실결절 회귀성 빈맥이 완전히 치료가 될 수 있음을 실험적으로 증명하였다. Cox등<sup>3)</sup>은 1982년 부터 냉동절제술로서 방실결절 회귀성 빈맥이 있던 8명의 환자를 냉동절제술로써 치료하여 최고 5년간 추적조사하여 100 % 수술 성공을 발표하였다<sup>3)</sup>.

이와는 다르게 1983년 이후 Ross등<sup>23)</sup>은 직접 방실결절주위를 수술로써 분리시키는 방법을 사용하여 좋은 결과를 보고하였으나, 이 수술법은 앞에서 언급한 Cox방법에 비해 수술시간 및 합병증의 면에서 단점이 많으리라 생각되어 본 증례의 경우 냉동수술 요법을 이용하였다.

## 결 론

연세대학교 의과대학 흉부외과 및 심장내과에서는 1987년 2월 17일 엠스타인 심기형이 동반된 WPW 증후군 및 방실결절 회귀성 빈맥이 있던 17세된 여자 환자를 수술하고, 약 2년 6개월 추적하였다. 엠스타인 심기형은 주벽형성술(Plication)로 수술하였으며 동반된 다발성 심방중격 결손은 침포 및 직접 봉합술로 교정하였다. 상심실성 부정맥의 외과적 치료를 위하여 수술전 및 수술중 전기생리검사를 하여 우측부(right lateral portion)에 있는 우회로를 확인한 다음 심외막을 통하여 냉동수술 요법으로 치료하였고, 방실결절 회귀성 빈맥은 방실결절-히스씨 속 주위 냉동수술요법을 하여 치료하였다.

수술후 약 2년 6개월 추적 관찰한 결과 환자는 정상 생활을 하고 있으며, 심전도 검사결과 정상율동으로 부정맥은 완전 교정되었다.

## REFERENCES

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Ebstein's Malformation. In Cardiac Surgery. 1st ed., John Wiley & Sons, Inc. 1986:889-909*
2. Waston H: *Natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in childhood and adolescence. An international cooperative study of 505 cases. Br Heart J 36:417-427, 1974*
3. Cox JL, Holman WL, Cain ME: *Cryosurgical treat-*

- ment of atrioventricular node reentrant tachycardia. Circulation 76:1329-1336, 1987*
4. Cox JL, Gallagher JJ, Cain ME: *Experience with 118 consecutive patients undergoing operation for the Wolff-Parkinson-White syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 90:490-501, 1985*
5. Cobb FR, Blumenschein SD, Sealy WC, Boineau JP, Wagner GS, Wallace AG: *Successful surgical interruption of the bundle of Kent in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation 38:1018-1029, 1968*
6. Iwa T, Kawasuji M, Misaki T, Iwase T, Magara T: *Localization and interruption of accessory conduction pathway in the Wolff-Parkinson-White syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 80:271-279, 1980*
7. Guiraudon EM, Klein GJ, Gulambusein S, Jones DL, Yee R, Rerkins DG, Jarvis E: *Surgical repair of Wolff-Parkinson-White syndrome: A new closed heart technique: Ann Thorac Surg 37:67-71, 1984*
8. Josephson ME., Kastor JA: *Supraventricular tachycardia: mechanism and management. Ann Thorac Surg 37:67-71, 1984*
9. Mines G.R.: *On dynamic equilibrium in the heart. J Physiol 43:349, 1913*
10. Scherf D: *An experimental study of reciprocating rhythm. Arch Intern Med 67:372-382, 1941*
11. Mendez C, Moe GK: *Demonstration of a dual A-V nodal conduction system in the isolated rabbit heart. Cir Res 19:378-393, 1966*
12. Denes P, Wu D, Amat-y-Leon F, Dhingra R, Wyndham CR, Rosen KM: *The determinate of atrioventricular re-entrance with premature atrial stimulation in patients with dual A-V nodal pathways. Circulation 56:253-259, 1977*
13. Sung RJ, Elser B, McAllister RG, Jr: *Intravenous verapamil for termination of reentrant supraventricular tachycardia: Intracardiac studies correlated with plasma verapamil concentration. Ann Intern Med 93:682-689, 1980*
14. Rinckenberger RL, Prystowsky EN, Heger JT, Troup PJ, Jackman WM, Zipes DP: *Effects of intravenous and chronic oral verapamil administration in patients with supraventricular tachycardia. Circulation 62:996-1010, 1980*
15. Wu D, Hung JS, Kuo CT, Hau KS, Shieh WB: *Effects of quinidine on atrioventricular nodal reen-*

- trant paroxymal tachycardia. *Circulation* 64:823-831, 1981
16. Giannelli S, Ayres SM, Gomprecht RF, Conklin EF, Kennedy RJ: *Therapeutic surgical division of the human conduction system. JAMA* 199:155-160, 1967
  17. Dunaway MD, King SB, Hatcher CR, Logue RB: *Disabling supraventricular tachycardia of Wolff-Parkinson-White syndrome(type A) controlled by surgical A-V block and a demand pacemaker after epicardial mapping studies. Circulation* 45:522-528, 1972
  18. Sealy WC, Gallagher JJ, Kasell J: *His bundle interruption for control of inappropriate ventricular responses to atrial arrhythmias. Ann Thorac Surg* 32:429-438, 1981
  19. Pritchett ELC, Anderson RW, Benditt DG, Kasell J, Harrison L, Wallace AG, Sealy WC, Gallagher JJ: *Reentry within the atrioventricular node: Surgical cure with preservation of atrioventricular conduction. Circulation* 60:440-446, 1979
  20. Holman WL, Ikeshita M, Lease JG, Smith PK, Ferguson TB, Cox JL: *Electrical prolongation of atrioventricular conduction by multiple discrete cryolesions. J Thorac Cardiovasc Surg* 84:554-559, 1982
  21. Holman WL, Ikeshita M, Lease JG, Ferguson TB, Lofland GK, Cox JL: *Cryosurgical modification of retrograde atrioventricular conduction: Implication for the surgical treatment of atrioventricular nodal reentrant tachycardia. J Thorac Cardiovasc Surg* 91:826-834, 1986
  22. Ross DL, Johnson DC, Denniss AR, Cooper MJ, Richards DA, Uther JB: *Curative surgery for atrioventricular Junctional (A-V nodal) reentrant tachycardia JACC* 6:1383-92, 1985