

부분 양심실 교정을 받은 엡스타인 기형에서 발생한 심실성 빈맥에 대해 체외막 산소화 장치를 이용한 성공적인 구출

서흥주* · 이창하** · 황성욱** · 이 철** · 임홍국** · 유재근*

Successful Rescue of Refractory Ventricular Tachycardia after One and a Half Repair in Ebstein's Anomaly by Extracorporeal Membrane Oxygenation

Hong Joo Seo, M.D.*, Chang Ha Lee, M.D.**, Sung Wook Whang, M.D.**,
Cheul Lee, M.D.**, Hong Gook Lim, M.D.**, Jai Kun Yu, M.D.*

Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) provides mechanical cardiopulmonary support and has been used for children with severe respiratory failure, intractable heart failure, sepsis, pulmonary hypertension, and as a bridge to heart transplantation. There have been few reports of the use of ECMO to provide cardiac support in children with low cardiac output as a result of arrhythmias. We report the case of a 15-year-old female with circulatory collapse due to refractory ventricular arrhythmia after one and a half repair in Ebstein's anomaly, who was successfully resuscitated using ECMO.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:220-224)

Key words: 1. Extracorporeal circulation
2. Arrhythmia

증 례

15세 된 여자 환자로 1주일 전부터 지속된 호흡곤란 (NYHA Fc III~IV)을 주소로 내원하였다. 환자 과거력상 운동 시 발생하는 호흡곤란, 청색증, 심계항진, 실신 등의 증상을 간간히 보여왔었다. 입원 후 시행한 심혈관 조영술에서 엡스타인 기형(Carpentier type C), 경미한 삼첨판막 역류증, 심방 중격 결손증으로 진단되었고 운동 시 지속되는 호흡곤란과 청색증으로 수술을 시행하였다. 수술 소견상 Carpentier type C였고, 전 삼첨판막은 움직임이 제한되어 있었으며 삼첨판막의 개구부는 13 mm 정도로 작고 우심실 크기도 작았다. 수술은 완전 교정이 어려울 것

로 판단하여 심방화 된 심실을 수직 주름 성형술을 시행하고 심방 중격 결손증은 단순 봉합하였으며 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 첨가하여 부분 심실성 교정을 시행하였다.

술 후 중심 정맥압은 17~18 cmH₂O였으며 삼첨판막 폐쇄부전은 거의 보이지 않았다. 퇴원 후 간혹 호흡곤란을 호소하는 것 이외에 별 탈없이 지내다, 술 후 1년째 외래 추적관찰 도중 잦은 심계항진과 어지러움을 호소하였고 심전도상에서 wide QRS tachycardia와 함께 방실 해리를 보였다. 이에 소타롤(sotalol) 등의 항부정맥제를 복용한 뒤 호전되는 양상이었으나 여전히 심계항진 등의 증상을 호소하였다. 내원 1주일 전부터 전신부종과 호흡곤란이 심

*조선대학교 의과대학 조선대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chosun University Hospital, Chosun University College of Medicine

**부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

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

논문접수일 : 2006년 11월 21일, 심사통과일 : 2007년 2월 8일

책임저자 : 이창하 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: leechha@sejongh.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

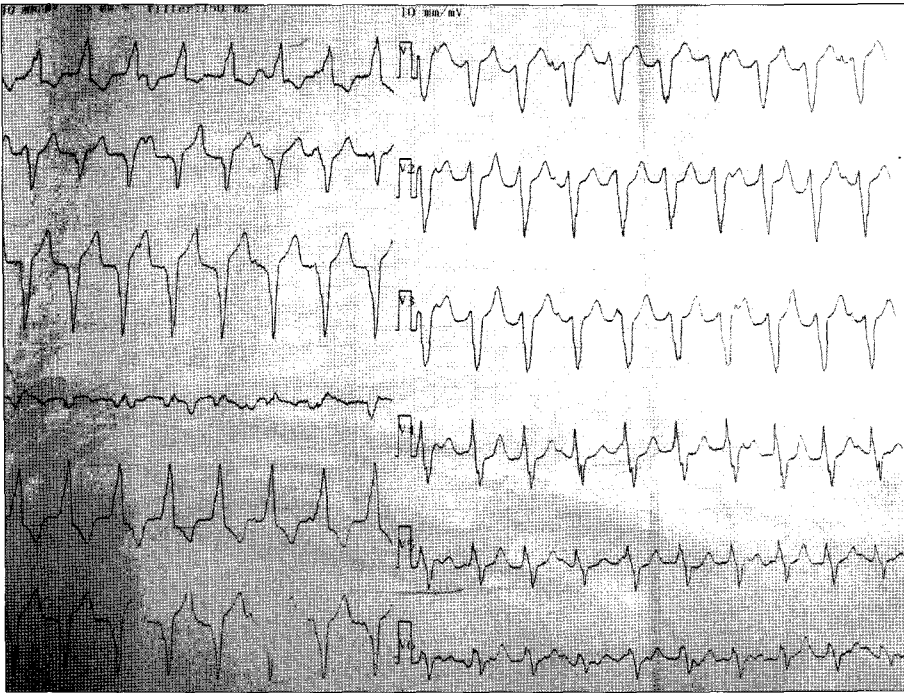


Fig. 1. Pre ECMO electrocardiogram demonstrate A-V dissociation and ventricular tachycardia. ECMO=Extracorporeal membrane oxygenation.

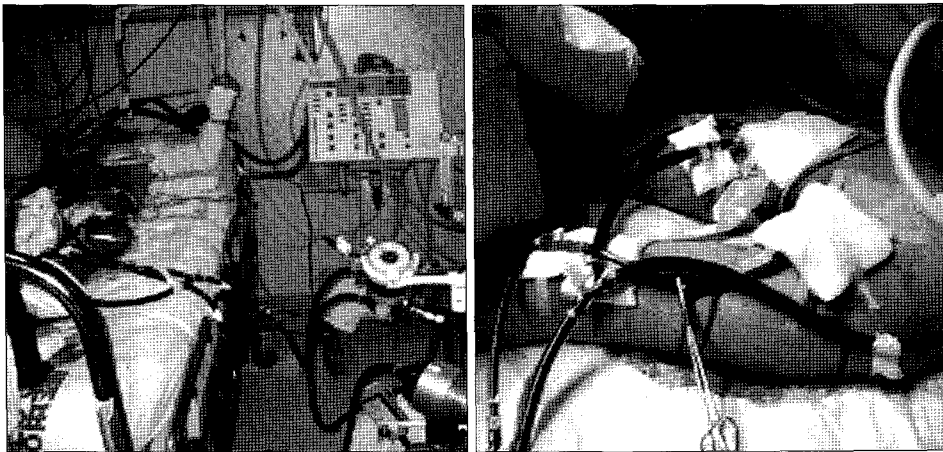


Fig. 2. ECMO circuit and cannulation site. ECMO=Extracorporeal membrane oxygenation.

해졌고, 심계항진, 오심 및 구토 등이 하루에도 수 차례씩 발생하였다. 내원 시 찍은 흉부방사선 검사상 심장은 중등도로 비대해져 있었으며 심전도 및 홀터 검사에서 방실 해리와 심실빈맥을 보였다(Fig. 1).

중환자실로 입원한 뒤 수 차례의 심실빈맥을 보여 항부정맥제 투여 및 심율동전환(cardioversion)을 시행하였으나 반응이 없고 호흡정지상태가 되어 기관내 삽관을 시행한 후 인공호흡기를 달았다. 중환자실에서 시행한 심초음파상 양측 심실은 심한 기능부전 상태였고 삼첨판 역류는 2도(grade II), 좌심실 구출율은 약 20% 정도였다. 약물에 반응하지 않는 심실성 빈맥으로 인한 심부전을 고려하여

응급으로 체외막 산소화 장치로 보조할 것을 결정하였다. 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 고려하여 쇄골하동정맥에 캐놀라의 삽입을 고려하였고, 우측 쇄골하정맥에 중심정맥압선이 잡혀있었기 때문에 동맥 캐놀라는 좌측 쇄골 밑에 절개를 가한 후 좌측 액와 동맥을 노출시켜 Gore-Tex 인조혈관 7 mm를 좌측 액와 동맥에 측부 문합한 뒤 20 Fr 캐놀라를 삽입하여 사용하였고 정맥은 좌측 액와 정맥에 17 Fr 캐놀라를 삽입하였으며 또한 경피적으로 우측 대퇴정맥에 17 Fr 캐놀라를 삽입하여 체외순환을 준비하였다.

체외순환 시작 후 심초음파에서 양측 심실은 여전히 심

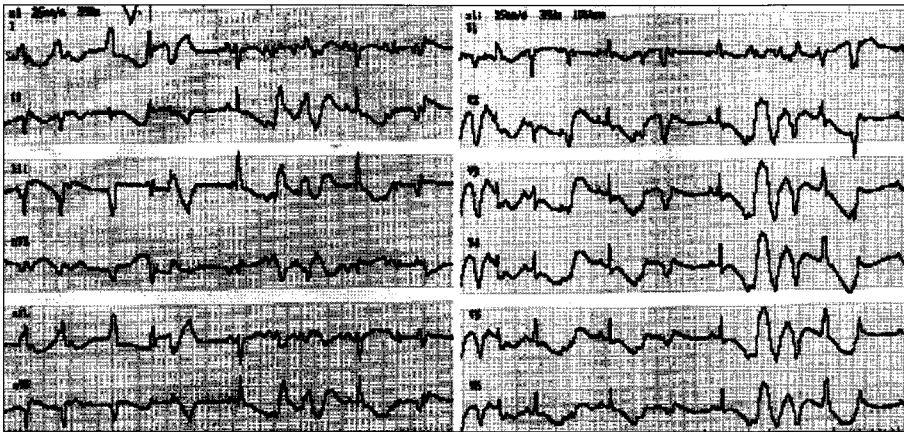


Fig. 3. The electrocardiogram of the 9th Post-ECMO days demonstrate pause dependent ventricular tachycardia. ECMO= Extracorporeal membrane oxygenation.

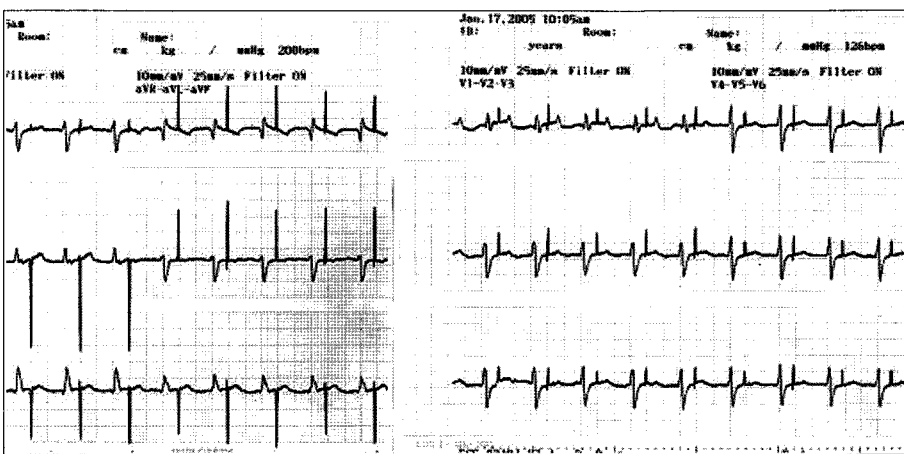


Fig. 4. Postoperative electrocardiogram demonstrate pacing rhythm. AV dissociation and ventricular tachycardia are not seen.

한 기능부전을 보였고 승모판막역류 2도(grade II), 삼첨판막역류 1도(grade I) 소견을 보였다. 체외순환 당일 좌측 액와부 및 팔이 붓는 것을 관찰하고 정맥배출에 문제가 있는 것으로 판단되어 좌측 액와 정맥에 있던 정맥 캐놀라를 제거하고 우측 내경정맥에 17 Fr 정맥 캐놀라로 삽입하였다. 또한 체외순환 유속이 충분하지 못한 것으로 판단되어 왼쪽 대퇴동맥에 12 Fr 동맥 캐놀라를 추가하였다. 체외 순환 1일째 새로운 12 Fr 동맥 캐놀라를 우측 대퇴동맥에 삽입하고, 좌측 액와 동맥 캐놀라를 제거하였다 (Fig. 2). 체외순환 3일째 시행한 심초음파에서 우심실은 충분히 허탈된 상태였으나 좌심실은 충분히 허탈이 되지 않은 상태였으며 여전히 기능부전을 보였다. 심실빈맥은 사라진 상태고 심실기능이 점점 회복되어가는 상태로 판단되어 체외순환 5일째 체외순환을 이탈시켜 보았으나 실패하고 6일째 다시 심실빈맥이 재발되었다. 체외순환보조 동안 아미오다론(amiodarone) 등의 항부정맥제 투여를 계속하였고, 당시 관찰된 심실빈맥은 심박동이 느려지면서

심실빈맥이 오는 pause dependent ventricular tachycardia의 양상을 보여(Fig. 3), 체외순환 10일째 일시적 심박 조율기 와이어를 우측 대퇴정맥을 통해 우심방에 거치하여 분당 90회의 우심방 조율을 시행하였다. 심박 조율을 시행한 뒤 심실빈맥은 호전되었고 양심실 기능은 향상되어 체외순환 11일째 체외순환을 이탈하였다.

체외순환 이탈 후 시행한 심초음파에서 좌심실 구출률은 35% 이상으로 향상을 보였으며 삼첨판막역류는 1도 이하, 승모판막역류는 없었다. 체외순환 이탈 후 4일째 인공환기기를 이탈하고 기관 내 삽관을 발관하였다. 일시적인 심방조율 도중 간혹 심조율이 안되는 동안 서맥이 오면서 심실빈맥으로 넘어가는 형태를 보이기 시작해 영구형 심박 조율기를 삽입하기로 결정하고 체외순환 이탈 9일째 수술을 시행하였다. 이전의 수술로 인한 유착을 고려, 좌측 흉곽절개술을 이용하여 심방은 좌측 심이에 심실은 좌심실 후방벽에 심박조율도관을 거치하고 DDD-R 형태의 심박 조율기를 연결하였다(Fig. 4). 환자는 심박 조율기 삽

입 후 5일째 일반병실로 전원되었다. 체외순환 이탈 후 19일째 시행한 심초음파상 좌심실 구출률은 40% 이상, 중등도의 우심실 기능, 삼첨판역류 1도 소견을 보였다. 현재 외래 추적관찰 중이고 디곡신과 저용량의 아미오다론으로 심박 조율리듬(pacing rhythm)이 잘 유지되며, 심실빈맥이 재발되지 않고 특별한 증상 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

체외막 산소화 장치는 심폐 바이패스로부터의 이탈이 어려운 심부전증에서 심실기능의 보조 수단으로 사용되는 경우가 대부분이다. 특히 소아에서 체외막 산소화 장치는 중증호흡부전, 약물에 반응하지 않는 심부전, 패혈증, 선천성 심기형 수술이나 심장 또는 폐 이식술 후 발생한 폐동맥 고혈압뿐만 아니라 심장이식의 가교로서도 기계적인 심폐 보조를 제공한다[1-3]. 그렇지만 소아에서 심실빈맥이나 심실세동에 의해 생긴 저심박출증에 대해 체외막 산소화 장치를 이용하여 심장보조를 시행한 증례는 많지 않다.

지속적인 심실빈맥이나 심실세동은 심내막하 허혈, 또는 심실의 기능부전을 야기시킬 수 있다. 양심실의 보조를 제공하기 위한 방법으로 동정맥 간 체외막 산소화 장치는 심장을 감압시키고 심근의 부담을 줄이며 부정맥을 종결시키기 위한 기본적인 약물사용만을 가능케 한다. 또한 체외막 산소화 장치는 심실 기능 부전 동안 부정맥을 유발시킬 수도 있는 강심제 투여를 줄이면서도 적절한 심박출량을 유지할 수 있다[4]. 본 증례에서도 체외막 산소화 장치를 사용하여 강심제 사용을 최소화하고 심근의 부담을 줄임과 동시에 pause dependent ventricular tachycardia에 대해 심박 조율기를 삽입하여 심박조율을 함으로써 심실성 부정맥을 종결시킬 수 있었다.

양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 받은 환자들에 있어 보조 순환을 시행하려 할 때 곤란한 점은 체정맥 배출이 상대정맥은 폐동맥으로 하대정맥은 심장으로 분리되어 있다는 것이다. Booth 등[5]에 따르면 흉골 절개를 통해 심방에 단일 정맥 캐놀라를 삽입한 환자에서 체외순환의 유량은 충분히 유지되었으나 심근회복이 부족하여 환자는 결국 사망을 하였고 목과 대퇴부의 정맥을 이용하여 시행한 동정맥간 체외막 산소화 장치에서는 체외순환의 유량을 유지하면서 충분히 심근이 회복되었다고 한다. 또한 대퇴정맥 캐놀라를 먼저 삽입하여 상대정맥의 배액이 지연되었던 경우가 상대정맥쪽을 경피적으로 먼저 배액

하여 머리쪽의 정맥압을 낮게 유지했던 환자에 비해 신경학적 문제가 더 많았다고 한다. 그래서 그들은 폰탄이나 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 받은 환자에서 체외막 산소화 장치를 이용할 때는 대퇴 관류압을 최대화시키기 위해 먼저 상대정맥과 폐동맥을 감압시키고 난 뒤 적절한 체외순환의 유량을 얻기 위해 하대정맥 캐놀라를 삽입하여 부가적인 하체의 정맥환류를 첨가시키는 것을 권장하고 있다.

본 증례에서도 상대정맥과 폐동맥을 감압시키고 난 뒤 부가적으로 하체의 정맥환류를 첨가하였으며 양측 대퇴동맥에 크지 않은 동맥 캐놀라를 삽입하여 위위부 관류는 필요치 않게 하였고 체외순환 후에도 양측 다리에 관류 장애와 같은 특별한 문제는 발생되지 않았다.

엡스타인 기형은 신생아 20,000명 중 한 명 정도로 발생되며 선천성 심장병의 약 0.5% 이하를 차지하고 있다. 엡스타인 기형은 자주 부정맥을 동반하게 되는데, 주로 심실상성 빈맥, 심방세동, 심실빈맥 등 여러가지 부정맥을 다양하게 나타낼 수 있으며 환자의 22% 내지 42%에서 나타나고, 심실조기흥분증후군(Wolf-Parkinson-White syndrome)의 약 5%내지 10%를 차지한다[6]. 이와 같은 부정맥은 환자의 중장기 생존율과 삶의 질에 중요한 영향을 미치는 것으로 되어 있다[6]. 엡스타인 기형의 수술적 치료 후 나타나는 심장 부정맥에 대한 연구에서 Oh 등[7]은 술 전 부정맥을 가지고 있던 환자의 33%에서 술 후 증상을 보이는 빈맥이 지속된다고 하였다.

본 증례는 수술 전과 수술 직후에 심실조기흥분증후군, 심방성 빈맥등의 증거 없이 동율동을 보였다. 수술 1년 후부터 심실성 빈맥이 관찰되었고 악화되었다. 이 심실성 빈맥의 원인으로는 심방화 심실의 반흔 형성의 진행이나 심방화 심실의 수직 주름 성형술에 관련된 반흔 형성과 관련되지 않을까 생각한다. 체외 순환 중에도 호전되지 않았던 심실성 빈맥에 대한 치료로서 본 증례에서와 같이 pause dependent ventricular tachycardia를 의심하여 심방 조율을 시행하는 것도 하나의 방법이지만, 일반적인 항부정맥제에 반응을 하지 않으며 지속적이고 혈액학적 불안정을 보이는 심실성 빈맥의 경우, 전기생리학적검사를 시행하여 심실성 빈맥의 병소를 제거하는 것이 바람직할 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Weinhaus L, Canter C, Noetzel M, McAlister W, Spray TL.

- Extracorporeal membrane oxygenation for circulatory support after repair of congenital heart defects.* Ann Thorac Surg 1989;48:206-12.
2. Fiser SM, Tribble CG, Kaza AK, et al. *When to discontinue extracorporeal membrane oxygenation for postcardiotomy support.* Ann Thorac Surg 2001;71:210-4.
 3. Pereszlenyi A, Lang G, Steltzer H, et al. *Bilateral lung transplantation with intra- and postoperatively prolonged ECMO support in patients with pulmonary hypertension.* Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:858-63.
 4. Cohen MI, Gaynor JW, Ramesh V, et al. *Extracorporeal membrane oxygenation for patients with refractory ventricular arrhythmias.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:961-3.
 5. Booth KL, Roth SJ, Thiagarajan RR, Almodovar MC, del Nido PJ, Laussen PC. *Extracorporeal membrane oxygenation support of the fontan and bidirectional glenn circulations.* Ann Thorac Surg 2004;77:1341-8.
 6. Danielson GK. *Ebstein's anomaly: editorial comments and personal observations.* Ann Thorac Surg 1982;34:396-400.
 7. Oh JK, Holmes DR, Hayes DL, Porter CB, Danielson GK. *Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly.* J Am Coll Cardiol 1985;6:1351-7.

=국문 초록=

소아에서 체외막 산소화 장치는 중증호흡부전, 약물에 반응하지 않는 심부전, 패혈증, 폐동맥고혈압에서 뿐만 아니라 심장이식의 가교로서도 기계적인 심폐보조를 제공한다. 그렇지만 소아에서 부정맥에 의해 생긴 저심박출증에 대해 체외막 산소화 장치를 이용하여 심장보조를 시행한 증례는 많지 않다. 본 저자들은 부분 양심실 교정을 받은 엡스타인 기형에서 심실성 부정맥 때문에 순환 부전에 빠진 15세 여자 환자를 체외막 산소화 장치를 이용하여 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 체외순환
2. 부정맥