

선천성 심장병 수술 후 발생한 심실 빈맥의 치료

경북의대 소아과
현 명 철

선천성 심장병 수술 후 발생하는 부정맥

- 조기 발생 : 보고자에 따라 15-48%
- 후기 발생

선천성 심장병 수술 후 조기에 발생하는 부정맥

- 심폐 우회술의 사용, 심근 보호법 등을 사용한 심장병 수술 후 심기능 이상이 회복되는 시기
- 저산소증
- 전해질 불균형
- catecholamine 등 심장에 자극적인 약물의 사용
- 심근에 자극적인 봉합선과 상처
- 잔존하는 혈역학적인 이상
- 고통, 걱정 등의 원인으로 부정맥 발생

TABLE 2. Type of arrhythmia and surgical repair

Arrhythmia (n = 28/189)	Operation	No.
JET (n = 16, 8.5%)	AVSD repair	5
	ASO with VSD	3
	Pulmonary conduit	2
	TOF repair (1 with AVSD)	2 (1 with AVSD)
	ASD	1
	Supravalvular AS/PS	1
	External conduit Fontan	1
	VSD/IAA	1
Complete AV block (n = 7, 3.7%)	AVSD repair	2
	Subaortic membrane resection	4
	VSD	1
VT (n = 4, 2.1%)	ASO (1 with VSD)	2
	LVOT repair	1
	VSD	1
Re-entrant SVT (n = 1, 0.5%)	Pulmonary artery conduit/VSD	1

JET, Junctional ectopic tachycardia; *AV*, atrioventricular; *VT*, ventricular tachycardia; *SVT*, supraventricular tachycardia; *AVSD*, atrioventricular septal defect; *ASO*, arterial switch operation; *VSD*, ventricular septal defect; *AS*, aortic stenosis; *PS*, pulmonary stenosis; *IAA*, interrupted aortic arch; *LVOT*, left ventricular outflow tract.

TABLE 3. Patient characteristics

	No arrhythmia	Arrhythmia
Gender (M/F)	84/75	13/15
Age (mo)	45 ± 29.6	22 ± 39.7*
CPB time (min)	109 ± 29.6	189 ± 106*
ACC time (min)	44 ± 22.2	105 ± 73.6*
Calcium (mg/dL)	4.75 ± .26	4.92 ± .47
Magnesium (mg/dL)	1.51 ± .1	1.50 ± .37

CPB, Cardiopulmonary bypass; *ACC*, aortic crossclamp. *Boldface indicates $P < .05$.

선천성 심장병 수술 후 조기에 발생하는 심실성 부정맥

■ 조기

TGA 에서 ASO 후 2-7%

Fontan 수술 후 3-12%

Ebstein's anomaly 수술 후 13%

■ 후기

Postop TOF

congenital AS

선천성 심장병 수술 후 조기에 발생하는 심실성 부정맥

- 치료는 보통 심실 빈맥의 치료와 같다.
- 혈역학적으로 불안정: DC cardioversion
- 혈역학적으로 안정 or DC cardioversion에 반응이 없을시 : 약물 치료.

선천성 심장병 수술 후 조기에 발생하는 심실성 부정맥

- lidocaine을 먼저 사용(1mg/kg)
- procainamide를 사용
- amiodarone을 사용 : 일부 의사들은 lidocaine의 negative inotropic effect때문에 amiodarone을 더 선호하기도 한다.
- 다형성 심실 빈맥(Torsades de Pointes:TdP) :
 - 1.Magnesium sulphate iv bolus : 15-30mg/kg slowly iv 후 15mg/kg/min로 infusionlidocaine은 TdP의 치료에 사용될 수 있으나, procainamide나 amiodarone은 QT interval을 증가시키므로 사용하면 안된다.

선천성 심장병 수술 후 조기에 발생하는 심실성 부정맥

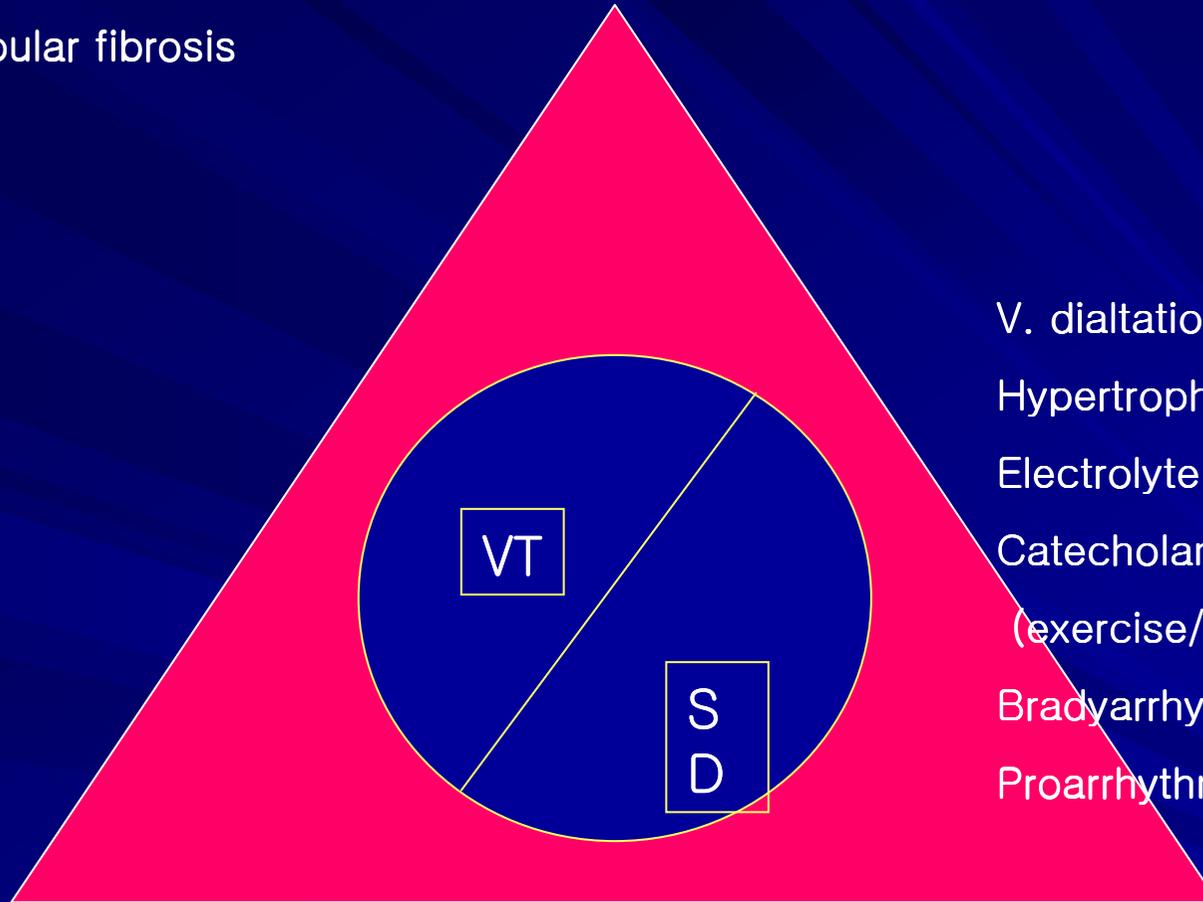
- 전해질 이상 교정
- 부정맥을 일으킬 수 있는 약제 들의 사용을 감량 혹은 중단
- 대개 수술 후 조기에 오는 심실 빈맥은 일시적이며 장기적인 치료가 필요 없다.
- 원인을 교정 후에도 심실 빈맥이 지속 :
심도자 검사 및 심장 전기 생리검사를 시행한 후 장기 치료를 결정

선천성 심장병 수술 후 후기에 발생하는 심실 빈맥(TOF)

- TOF, congenital AS
- CHD 빈도 : 4-6명/1000 live birth -- 이중 약 10% 가 TOF
- 수술한 TOF 환자 생존율 : 30세에 90%이상 -- 후기 급사 1.5-4.5명/1000 pt-years
심실 빈맥이 가장 중요한 원인
대개 monomorphic VT, Reentry가 주 기전

Ventricular scar by Op
Infundibular fibrosis

Substrate



V. dilatation (scar stretch)
Hypertrophy, Fibrosis
Electrolyte imbalance
Catecholamine level
(exercise/ stress)
Bradyarrhythmia
Proarrhythmic drug 사용

Triggers

Modulating Factors

- 1. 주로 PVC
- 2. 가끔 PAC

Fig-1. Triangular model of factors causing/influencing occurrence of VT and sudden death

심실 빈맥 혹은 급사의 예견

- 임상적 소견
- 심전도 소견
- Holter 소견
- SAECG
- HRV
- 전기 생리 검사
- 혈액학적 이상
- 심초음파 검사
- 방사선 핵종 심실 혈관 촬영
- MRI 검사

임상적 소견

1. 수술시 나이

5세 이내 op : 30년 생존율 90%

12세 이후 : 76%

2. 수술 방법

우심실 절개 > 심실 중격 patch 유무

3. 수술후 RVOTO 유무

RVSP > 60mmHg, RV-PA pr. grad > 40mmHg

4. PR의 유무 : 가장 중요

5. 수술 후 일시적인 방실 차단기의 유무

심전도 소견

1. QRS dur > 180ms
2. QRS dur 증가 > 3.5ms/ year
3. QRS > 180ms + QTd > 60ms or JTd > 60ms

QRS dur 증가는 PR과 RV 확장과 관련
성인에서 이런 소견이 나타남

■ Holter 소견

PVC 와 nonsustained VT 은 흔함.

--시간이 지나도 나빠지지 않음

■ SAECG

VT이나 VF 가 있었던 경우

low RMS-terminal 40ms

long low amp. sigal dur of terminal filtered QRS

Holter상 sustained or nonsustained VT 과 정상을 구분 못함

■ HRV

QRS 연장과 PR과 관련

TABLE 2
Comparison of Signal-Averaging ECG in Patients with or Without Sustained Ventricular Tachycardia (VT)

	No VT	VT	P
Patients (no.)	54	12	
QRSD at standard ECG	152 ± 16	159 ± 20	0.15
Filter 25–250 Hz			
fQRS (ms)	175 ± 19	188 ± 18	0.02
HFLA (ms)	24 ± 15	29 ± 13	0.28
RMS (μV)	51 ± 33	40 ± 21	0.24
Filter 40–250 Hz			
fQRS (ms)	165 ± 17	179 ± 18	0.01
HFLA (ms)	37 ± 23	47 ± 30	0.19
RMS (μV)	30 ± 20	26 ± 14	0.5

fQRS = duration of filtered QRS; HFLA = duration of high-frequency low-amplitude signal <40 μV; QRSD = duration of unfiltered QRS; RMS = the root mean square of the mean voltage in the terminal portion (last 40 ms) of the filtered QRS.

TABLE 3

Comparison of Echocardiography in Patients with or Without Sustained Ventricular Tachycardia (VT)

	No VT	VT	P
LVEDV (mL/m ²)	61.9 ± 15	84.4 ± 44	0.003
LVEF (%)	61.7 ± 6	54.8 ± 10	0.005
RVEDV (mL/m ²)	110.2 ± 31	129.2 ± 36	0.07
RVEF (%)	53 ± 8	48 ± 9	0.07

LVEDV = left ventricular end-diastolic volume; LVEF = left ventricular ejection fraction; RVEDV = right ventricular end-diastolic volume; RVEF = right ventricular ejection fraction.

■ 전기 생리 검사

위양성, 위음성이 많다

증상 있는 환자에서 VT이 증명 안된 경우 : EPS에서 monomorphic VT 유발 – 일단 aggressive하게 Tx

■ 혈역학적 이상

1. RVSP > 60mmHg
2. 폐동맥 유출로 압력차 > 40mmHg
3. 우심실 용적 과부하
4. 우심실의 기능이상 시에 급사 증가

중등도 이상의 혈역학적 이상이 있을 때 빠른 심실 빈맥을 견디지 못한다.

mechano-electrical interaction으로 위험성 더 증가

■ 심초음파 검사

Para -L M-mode상 RV 크기 증가

RV, LV 의 장축 비교

RV, LV의 최대 단축 직경 비교

RV 확장기 말 용적 측정

■ 방사선 핵종 심실 혈관 촬영

RV의 용적과 기능 측정

■ MRI 검사

RV 기능과 PR 정도 측정 가능

우심실 용적 변화

제한성 우심실 등 알수 있음

MRI 자체만으로 VT을 예견하지는 못함

TOF 수술후 VT

- 대개 macroreentry에 의한 한가지 모양의 VT
- 대개 누두부 중격부위나 patch 부위
- VT 이 빠르면 실신이나 급사 야기.
- 상실성 빈맥과 VT 의 ddx가 필요

빈맥 중 방실 해리 (+) : VT

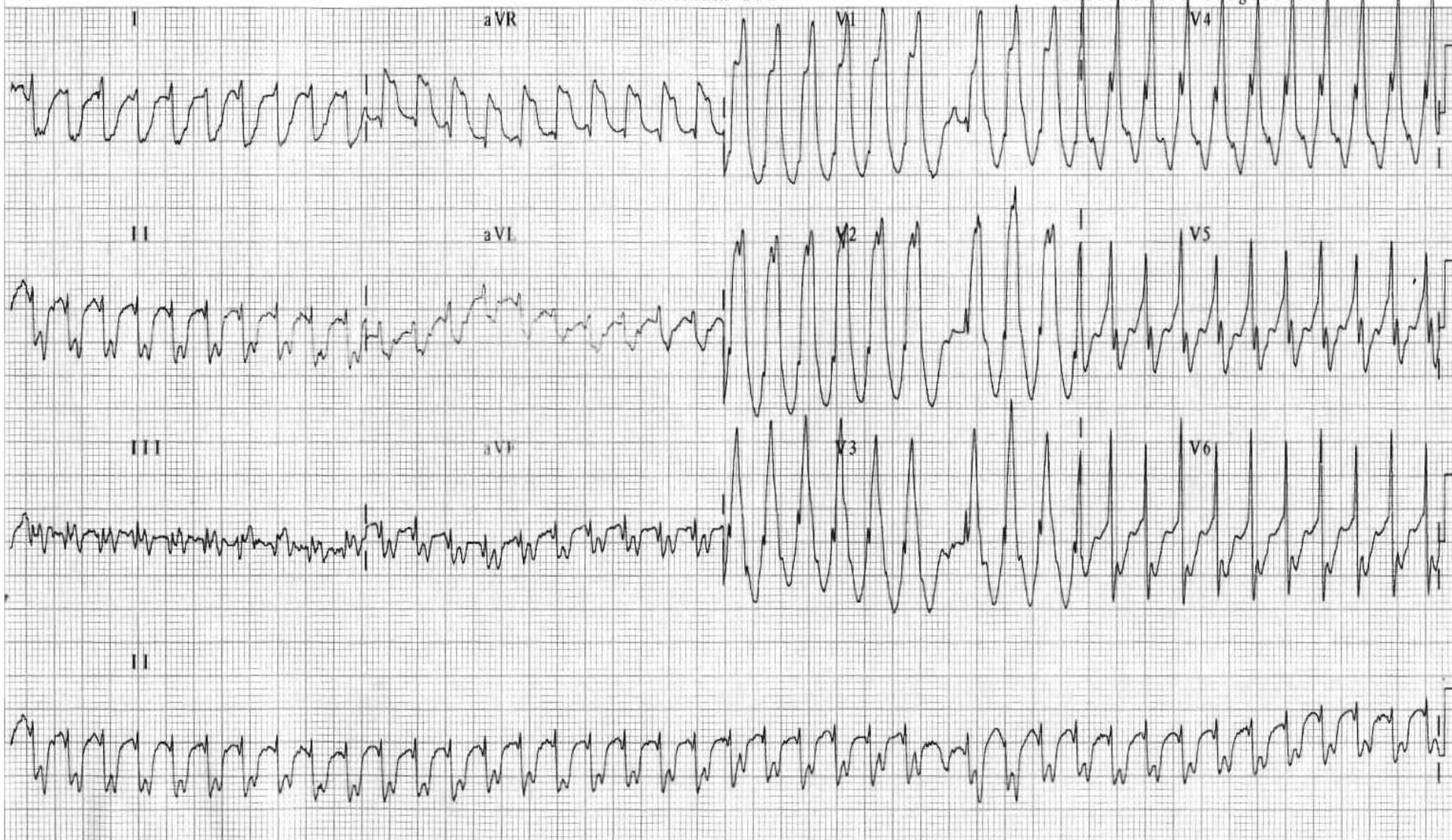
심실:심방이 1:1 로 뛰고 안정시는 adenosine try
동율동 때의 심전도와 빈맥 때의 심전도를 비교

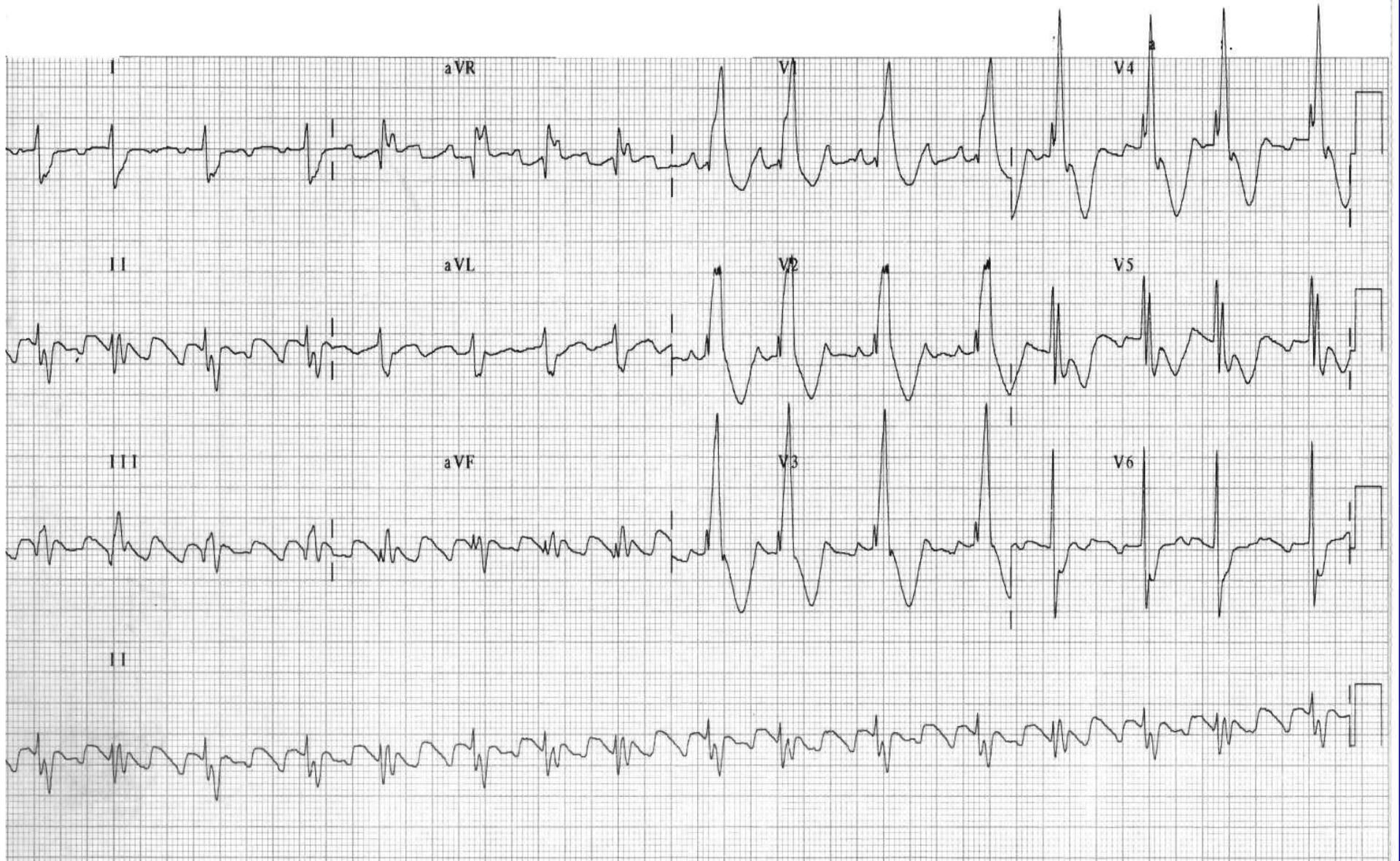
혈역학적으로 불안정한 wide QRS 빈맥은 VT 으로
보고 치료

T

- ABNORMAL ECG -

Unconfirmed diagnosis.





VT 의 치료

* 혈역학적으로 불안정시 DC cardioversion
: 1-2J / Kg

* 혈역학적으로 안정시

1) Lidocaine or procainamide iv

2) 불응성 이거나 심실 기능 감소된 경우는
최근 1차 약제로 amiodarone 사용

• 재발의 방지

1) VT 위험에 대한 확신이 없을 때 베타 차단제나 class
IB drug 가끔 사용

2) 지속성 VT 이나 심정지가 있었던 경우
: 여러 치료를 병행

Table 9
Medical therapy in ventricular tachycardia patients

Drug	Total no. of patients	%EFF*	No. of CA		No. others treated	
			TX	%EFF	TX	%EFF*
Phenytoin	40	51% (20)	5	20% (1)	35	56% (19)
Mexiletene	32	56% (18)	5	60% (3)	27	56% (15)
Amiodarone	20	79% (15)	4	100% (3)	16	75% (12)
Propranolol	12	58% (7)	1	0% (0)	11	64% (7)
Quinidine	11	36% (4)	0		11	36% (4)
Atenolol	10	50% (4)	0		10	50% (4)
Flecainide	8	44% (4)	2	0% (0)	6	57% (4)
Procainamide	7	43% (3)	1	100% (1)	6	33% (4)

* $P \geq 0.1$ for all drugs

Abbreviations: CA, cardiac arrest; EFF, effective; PTS, patients.

VT 의 치료

현재 VT 치료 option :

환자의 상태, 심실 빈맥의 심각성에 따라

- 1) 약물 치료
- 2) 전극도자 절제술
- 3) 수술적 절제술 + 잔존 이상 교정
- 4) ICD 삽입

4가지 중 한가지 혹은 복합해서 사용

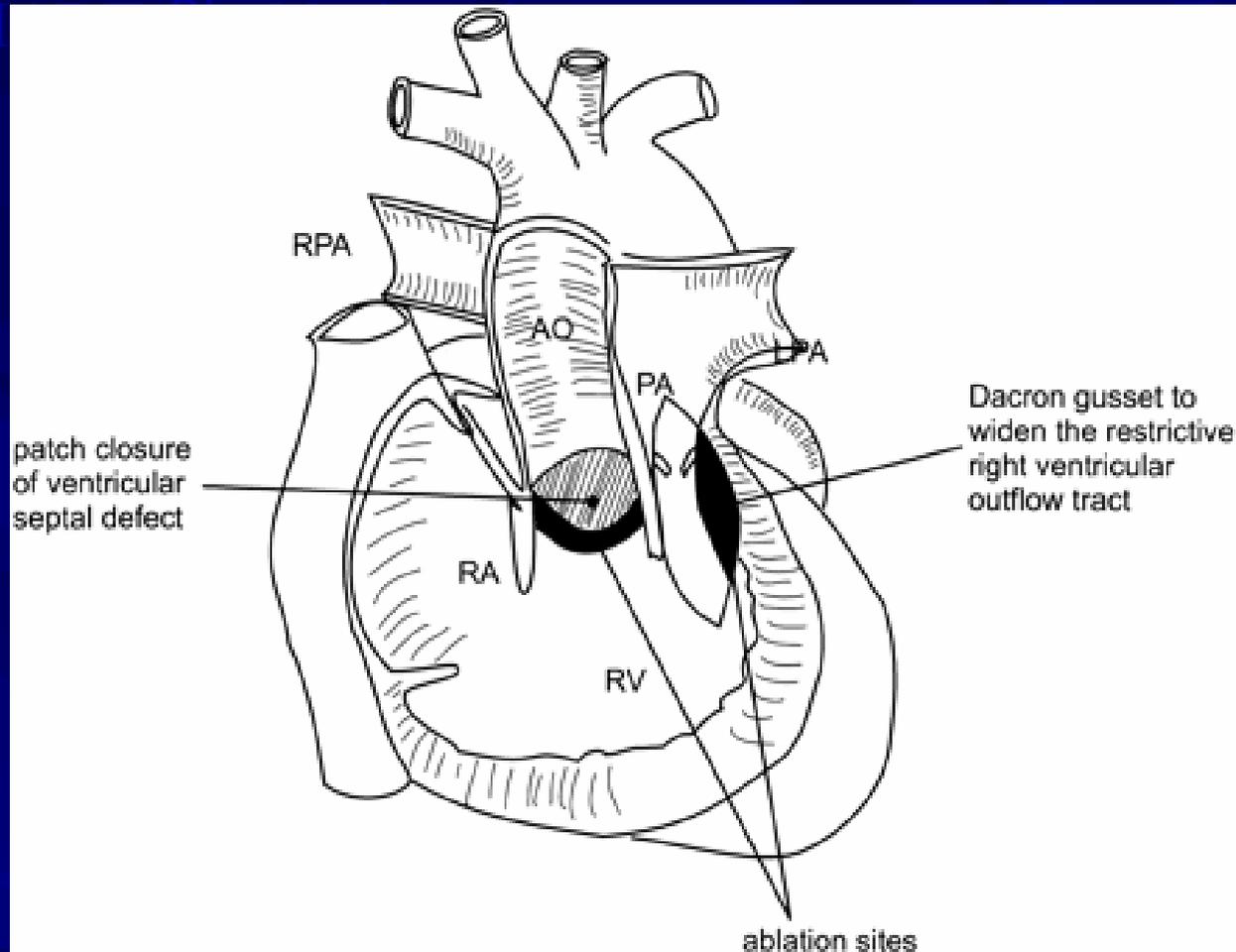
VT 의 치료

*VT 치료의 최종 결정을 하기 전에 반드시 EPS와 cath를 실시하라.

- 1) 수술로 교정 가능한 병변이 있는지 보라
(잔존 VSD, PR, 폐동맥 분지 협착등)
- 2) 증상 야기하는 부정맥이 VT인지 SVT 인지
확인
- 3) 동반 병변이 없고 VT 만 있는데, VT 중 안정시
RFCA 시행

- 동반 병변 있을시
동반 병변 교정(PVR등) + 부정맥 수술 ± ICD

TOF postop. VT 환자에서 ablation site



Circulation, 1996;94:1902-08

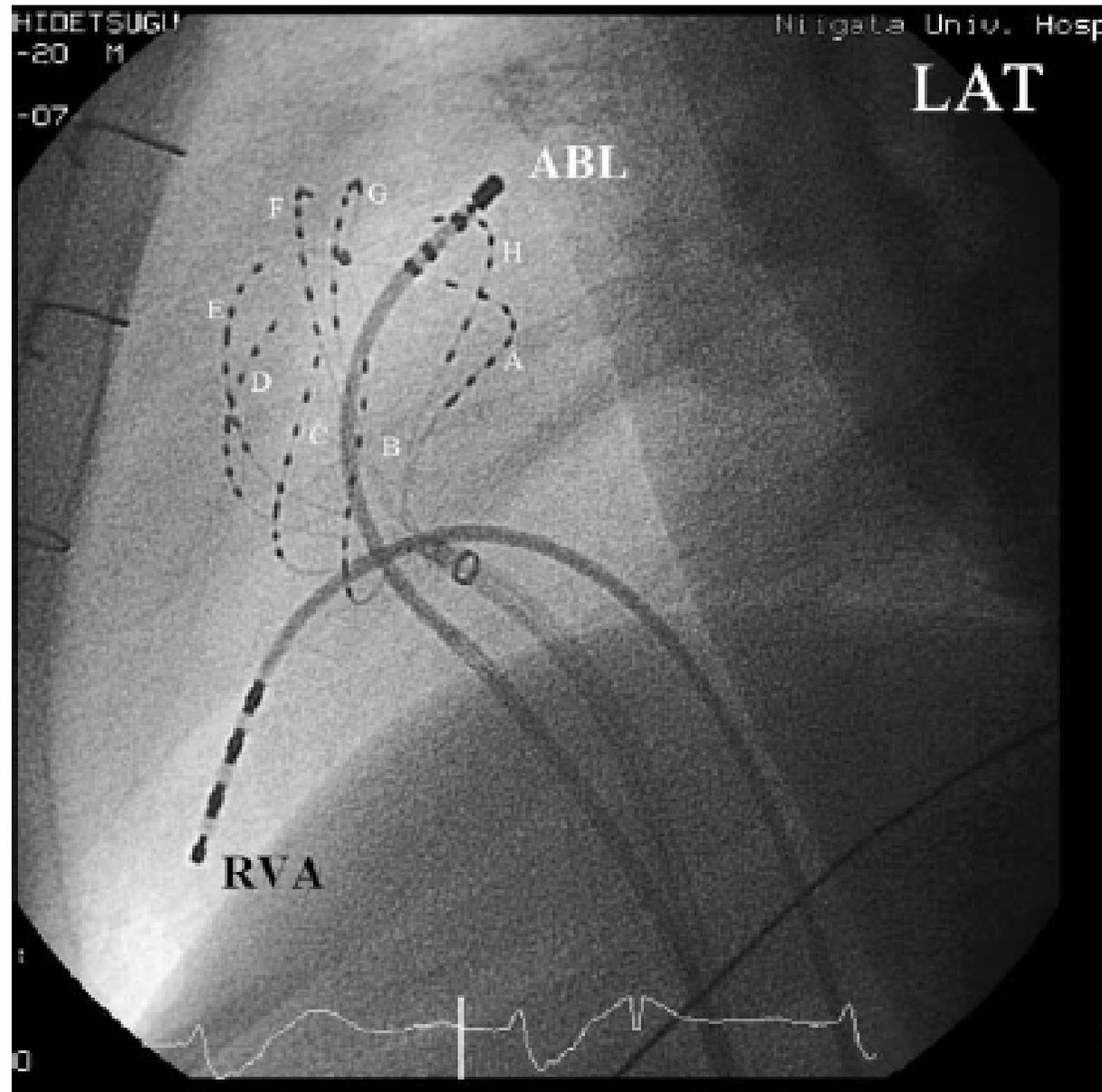


Fig. 1. Fluoroscopic appearance (lateral view) of the multi-electrode basket catheter, ablation catheter (ABL), and a standard catheter in the apex of the right ventricle (RVA). Letters A to H identify basket splines.

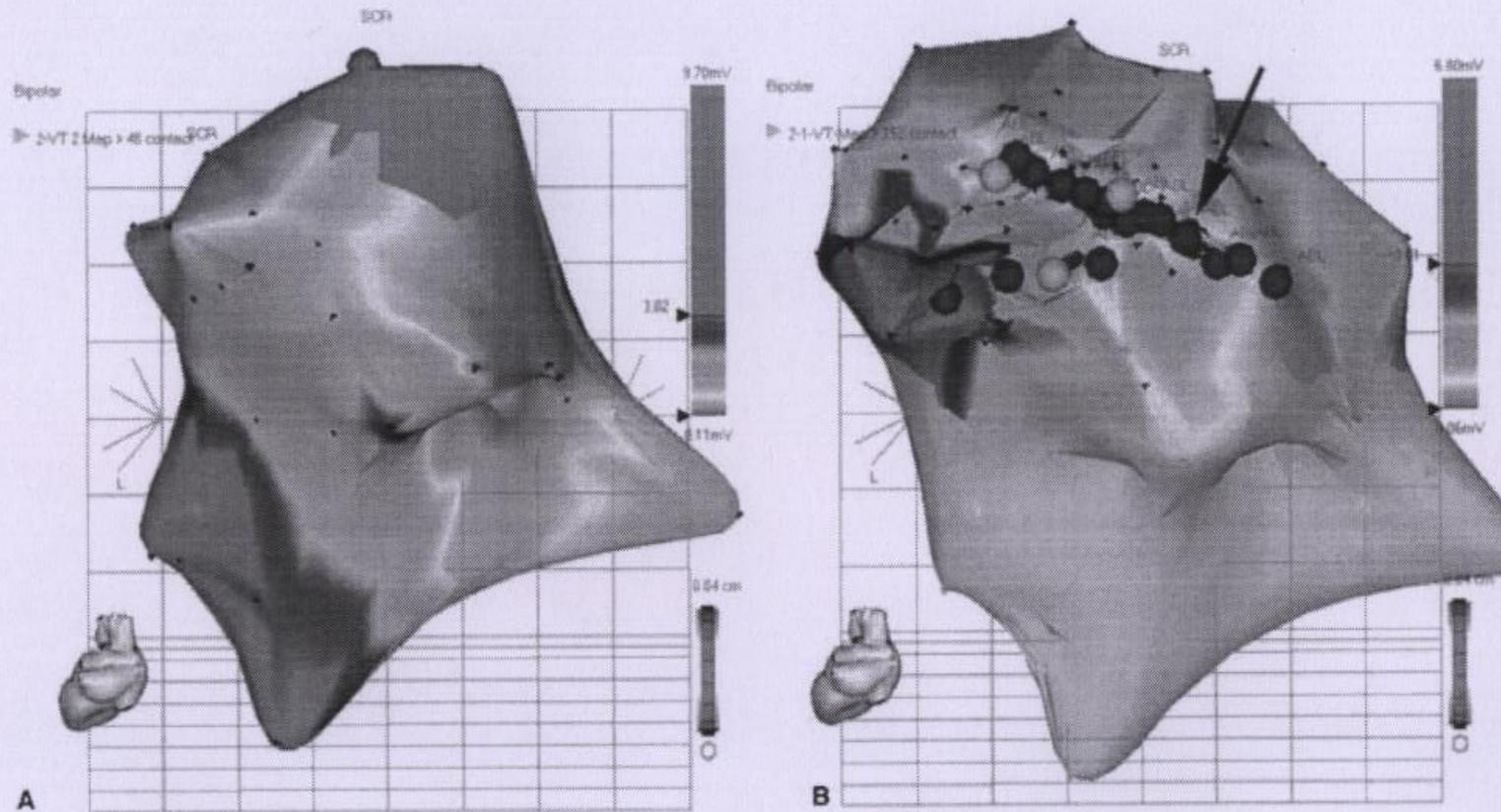


Figure 2. (A) CARTO voltage map during sinus rhythm in a modified posterior anterior view showing an area of low amplitude signals at the posterior wall of the right ventricular outflow tract confined to the presumed insertion of the homograft. (B) CARTO voltage map during ventricular tachycardia focused on the previously identified area of interest. A y-shaped ablation line was produced crossing the border zone between the presumed scar region and normal amplitude myocardium. Target sites demonstrating perfect entrainment mapping are depicted by white spots.

일본의 결과(TOF postop)

*512 환자 대상. 30년 생존율은 98.4%

*54명(10.5%)에서 임상적으로 중요한 부정맥

23명이 SND 나 AV block에 의한 서맥

심방 빈맥 13명

심실 빈맥 18명

(couplet PVC 10, nonsustained VT 6, sustained VT 2 명)

*연구 대상 60%이상에서 QRS<120ms

서구에 비해 심각한 부정맥의 빈도는 low

-- RV tomy를 가능한 한 작게(RBBB 방지 위해)

small trasannular patch사용

PR 과 VT 과의 관계

- 여러 연구상 TOF op후 VT 은 심전도 이상과 관련, RV 크기와 관련, RV 기능과 관련
- 심전도, RV크기, 기능이상은 PR 과 관련
- PR 은 수술로 교정 가능 -VT 예방,치료 가능

Pathophysiology of chronic Pulmonary regurgitation

Clinical
progression

*RV dilatation (there is usually a long compensatory phase while RV systolic function is maintained)

*QRS Prolongation (associated with Increased risk of sustained Ventricular tachycardia And SCD)

*Onset of tricuspid regurgitation
RV systolic dysfunction
Overt symptoms ensue

PVR 의 적응증

대 원칙은 비가역적 변화가 오기 전에 PVR 하는것

1. 증상(-) + 심한 PR + 진행되는 RV 확장 혹은 진행되는 운동 능력 저하
2. 증상(+)(숨참 등) + 심한 PR + RV 확장
3. 증등도 이상 PR + 수술적 교정이 필요한 동반 병변 ± 증상
4. 심한 PR + 우심실 확장+ 이와 관련된 심각한 심실 부정맥 : 부정맥 수술과 같이 시행

PVR 의 효과

- Functional class 의 호전
- 운동 능력의 향상
- 우심실 크기 감소
- 우심실 박출 계수 호전
- QRS duration안정
- 심실 빈맥의 감소 :

지속성 심실 빈맥이나 급사의 위험이 큰 경우는

PVR + 부정맥 수술 + ICD

PR 의 예방

- RV 대신 RAL나 PA통한 접근
- TAP 대신 RVOT 에 작은 patch
- 가능한한 pulmonic valve 살리려는 노력

여러 문제점

- 대규모 study 가 없다—성인 심장병 결과에서 유추해서 관리 및 치료
- TOF postop. 에서 심실 빈맥을 예견할 수 있는 더 나은 여러 방법들
- 선천성 심장병 환자의 부정맥에서 ICD의 장점 (생존율 향상)과 단점(위험성) 비교
- 약물 치료, 전극 도자 절제술, 수술의 비교