선천성 심장병 수술 후 후기에 발생하는 부정맥의 예방과 치료

경북의대 소아과
현 명 철

부정맥의 substrate

수술 기법의 발달로 장기간 생존
-- 후기 합병증이 문제

- 심장 중격에 광범위한 patch
- 광범위한 suture line
- 장기간 지속되는 청색증
- 비정상적인 압력/용적 부하

후기 부정맥의 공통적 특징
1) 봉합선이나 patch 에 의한 광범위한 상처
2) 어느 정도 심실이나 심방의 확장이나 비후

Arrhythmias and commonly associated congenital heart defects(1)

Tachycardias

WPW syndrome	- Ebstein`s anomaly - "Corrected" transposition
Intraatrial reentrant Tachycardia	- Postoperative Mustard - Postoperative Senning - Postoperative Fontan - Other
Atrial fibrillation	- Mitral valve disease - Aortic stenosis - Single ventricle
Ventricular tachycardia	- Tetralogy of Fallot - Other

Arrhythmias and commonly associated congenital heart defects(2)

Bradycardias

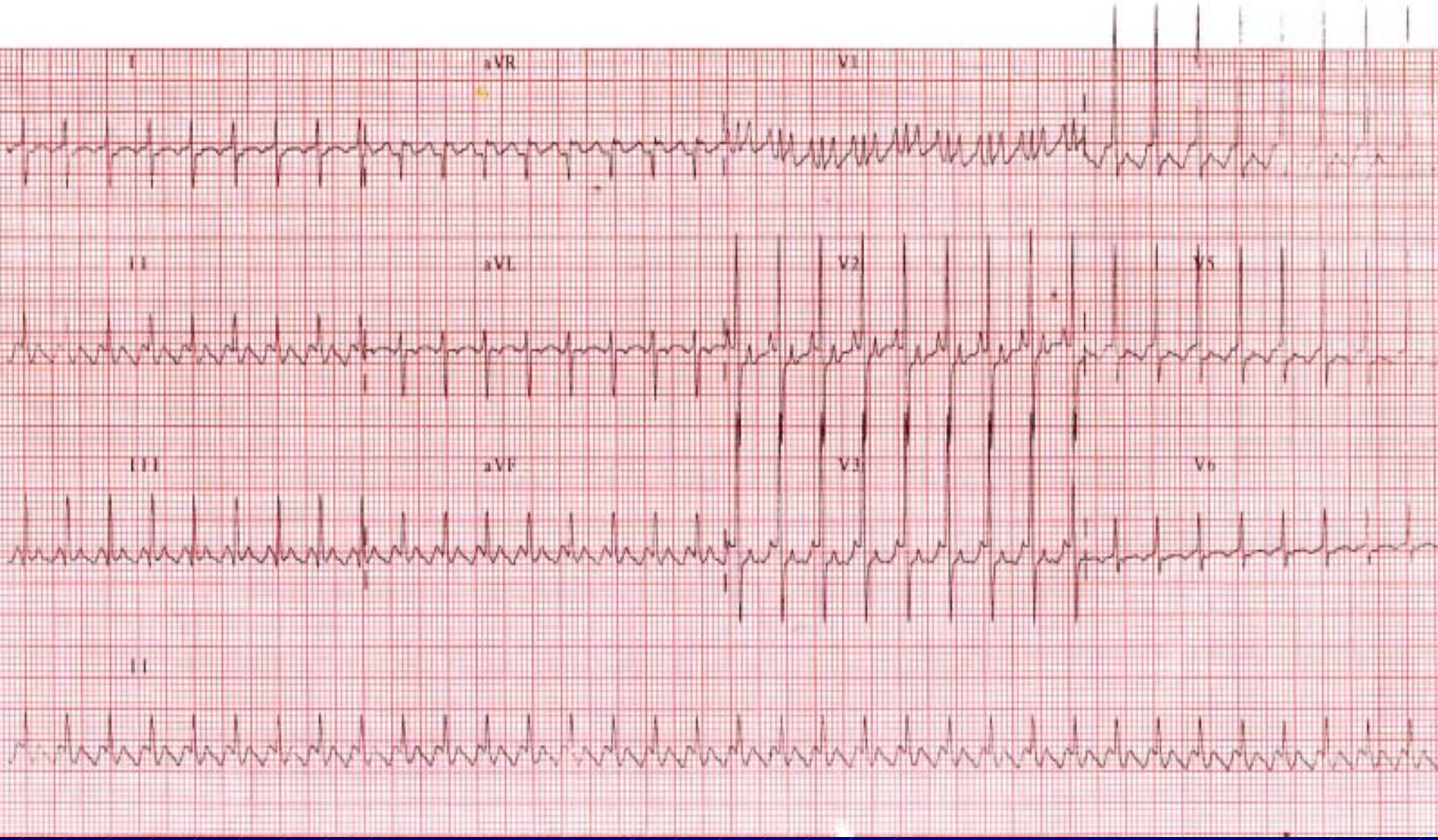
SA node dysfunction	- Postoperative Mustard - Postoperative Senning - Postoperative Fontan - Other
Congenital AV block	- Endocardial cushion defects - “Corrected” transposition
Acquired AV block	- VSD closure - Tetralogy of Fallot repair - Other

심방내 재입 빈맥(IART)

- Mustard op 나 Fontan op 후 잘 발생
- 이소성 p파 모양을 가진 빈맥이 갑자기 발생하고 adenosine에 종료 되지 않을 때

A. flutter와 차이점
1) p 파 모양이 일정하지 않다.
2) p파가 톱니바퀴 모양이 아니고, 대개 p파 사이에 isoelectric interval 을 가진다.
3) 대개 주기가 길어(250-400ms) 심실로 1:1 로 전달되는 경우가 많아 혈역학적 불안정 일으킬 가능성 크다.


x1 25mm/s 35Hz 175bpm
adenosin iv
I
II
III
aVR
aVL
aVF


I
aVR
V1
II
aVL
V2
V5
III
aVF
V3
V6
II

심방내 재입 빈맥(IART)

- 우심방이 큰 경우 혈전 색전증 위험
- IART 재발시 급사의 위험이 6-10%
- 급성 종식 시켜도 재발 방지가 어렵다
- SND, PVC, 심실 기능 저하 등이 동반된 경우가 많아 관리가 어렵다.
  -- 약물치료, 인공 심박동기, 수술, ICD

Mustard op

IART :심방절개, 심방 중격 절개, 심방 내 patch 봉합선, 35% 정도 에서 발생,
첫 OP 시 의미는?

SND : 광범위한 심방 수술
long term follow-up 시 50%에서 발생

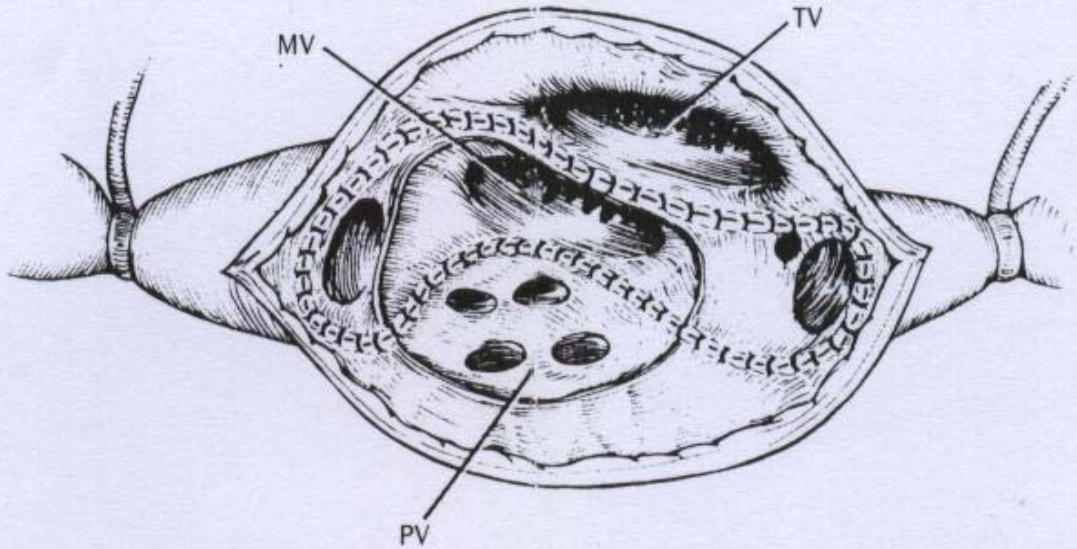
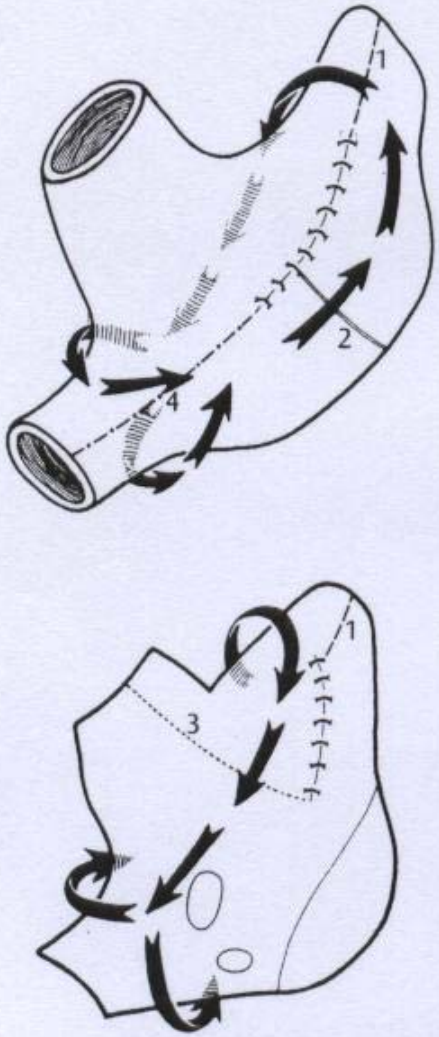


Figure 20.1 *Surgeon's view of the Mustard repair through the right atriotomy. The atrial septum has been excised; the suture-line is placed around the pulmonary veins (PV), across the septal orifice, and around the superior vena cava (SVC) and inferior vena cava (IVC). TV, tricuspid valve; MV, mitral valve. (Reproduced with permission from Cronin et al.[6].)*

Fontan 수술 후

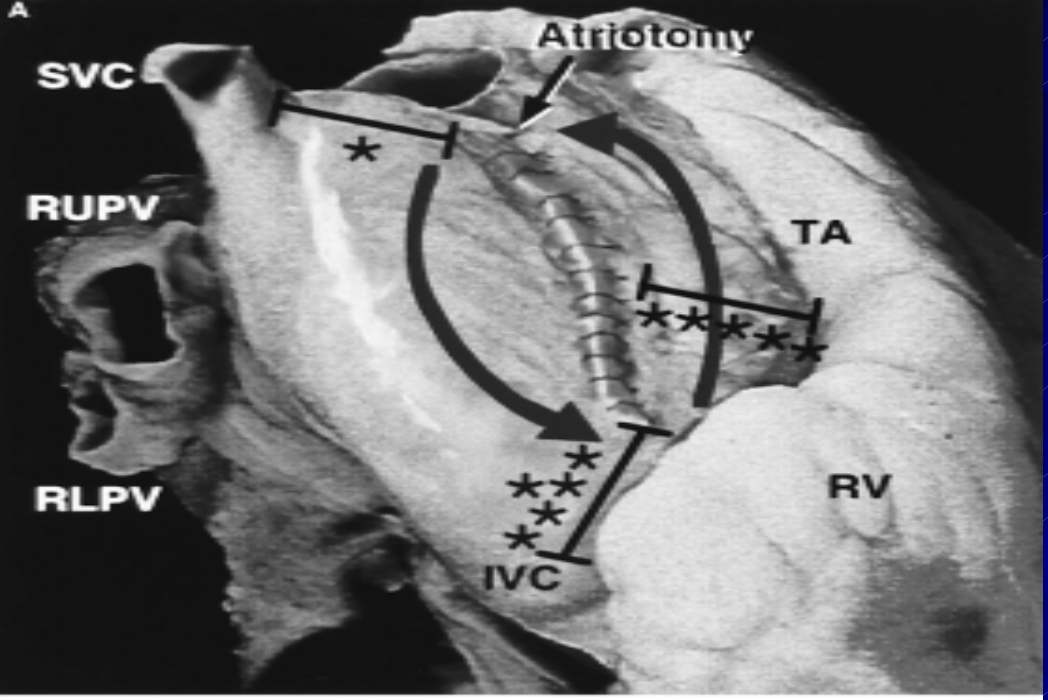


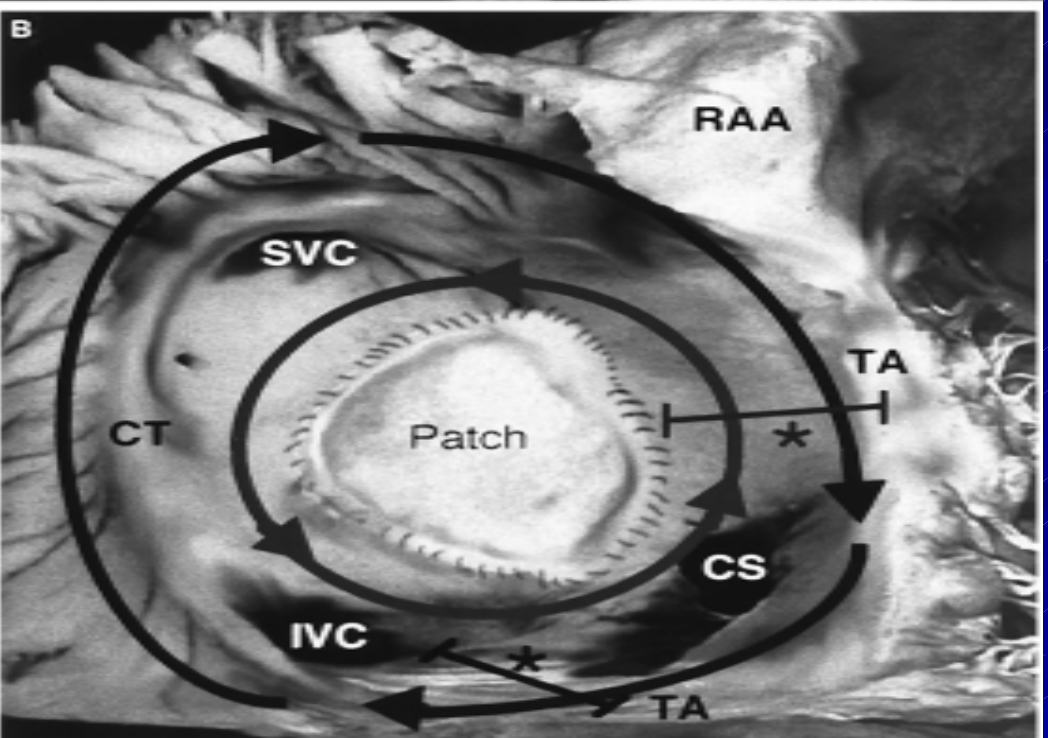
IART : 전통적 Fontan이나 APC 후 1/3에서 발생

SND : APC 후 10-12%, 심방내 Lat. Tunnel후 20-25%에서 발생

우심방 확장, 우심방 고혈압, 동결절 손상, 동결절에 혈액 공급 장애

Figure 20.4 *Sites of termination of atrial flutter in a canine model of the classic Fontan repair: (1) between atriotomy and atriopulmonary connection; (2) between atriotomy and tricuspid annulus; and (3) between atriopulmonary connection and superior vena cava. (4) Unsuccessful site between atriotomy and inferior vena cava. (Reproduced with permission from Gandhi et al.[12].)*





IART의 ablation site

성공율은 90% , 재발이 문제(40%)
여러개의 회로, 크고 두꺼운 심방

3D mapping , irrigated tip ablation 으로 재발 감소

첫 OP시 의미는?

Kalman, J. M. et al. Circulation 1996;93:502-512

TCPC 로의 전환

- 심방 조직의 긴장도 감소
- 심방 크기 감소
- 층류(laminar flow)를 유지
- 관정맥동과 폐정맥이 감압되어 심실기능 향상되고 부정맥 감소
- IART 동반 경우 부정맥 수술 없이 TCPC로만 전환 시 76%에서 부정맥이 재발---부정맥 수술이 필요
- 어떤 보고에서는 심방내 와 심방외 외측 터널비교 시 내측 터널에서 SND가 많고(45% vs 15%), IART도 많음(25% vs 7%)

IART의 치료 및 예방

- 첫 수술시 IART 나 SND의 위험성이 적은 수술 방법 선택
- 약물 치료는 주로 class III 약물 많이 사용
- 수술로 교정할 병변이 없을 경우 RFCA 시도.
- 수술이 필요 시는

  TCPC로 전환 ± 부정맥 수술± 영구형 심박동기 삽입

  Pacemaker 의 필요성

  1. SND에 동반된 서맥이나 PAC는 IART 를 유발
  2. IART 치료를 위해 사용하는 약제는 SND를 더 악화 시킨다.
  3. 심기능 저하시 서맥은 증상을 더 악화 시킨다.

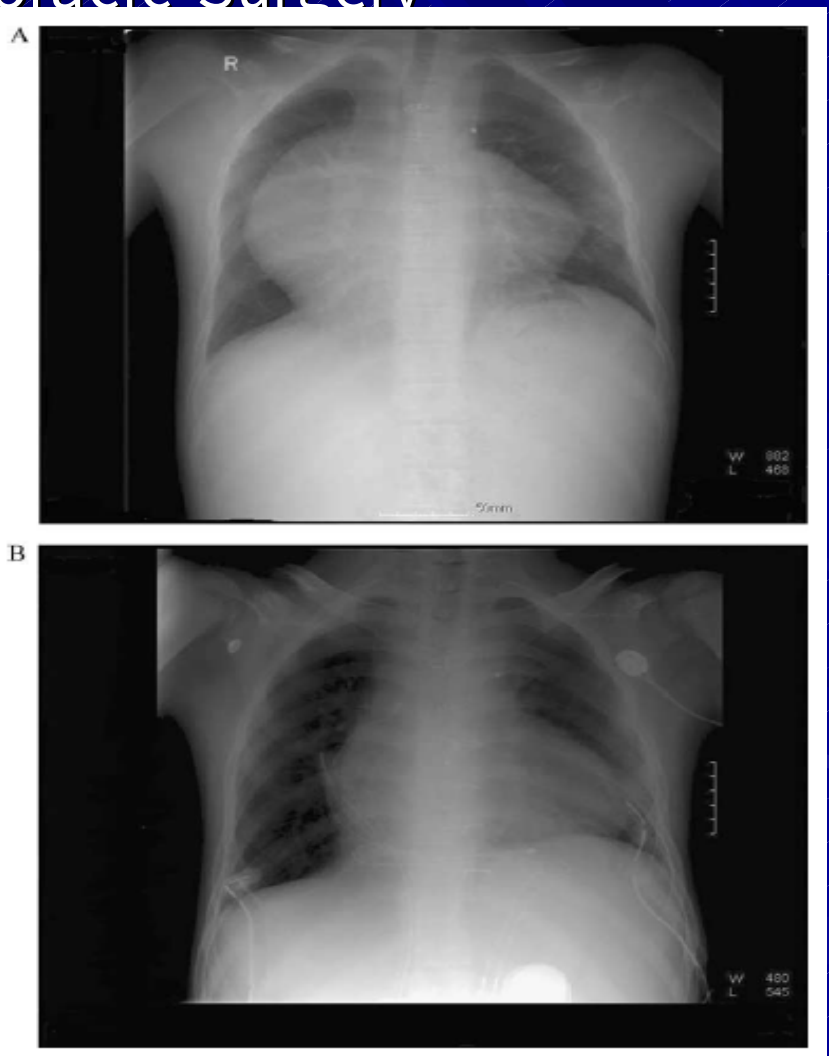
Fontan conversion with arrhythmia surgery

European Journal of Cardio-thoracic Surgery
7(2005) 250-257

Table 4
Pre- and postoperative change of the NYHA functional class

Before redo operation		After redo operation
NYHA I (0)		NYHA I (13)
NYHA II (6)	6, 7	NYHA II (3)
NYHA III (8)	1, 2	NYHA III (0)
NYHA IV (2)		NYHA IV (0)

NYHA; New York Heart Association. There was a significant improvement in NYHA class ($P<0.001$, Wilcoxon signed ranks test).



심실 빈맥

- TOF, congenital AS

수술한 TOF 환자 생존율 : 30세에 90%이상
-- 후기 급사 1.5-4.5명/1000 pt-years
심실 빈맥이 가장 중요한 원인

심실 빈맥 혹은 급사의 예견

- 임상적 소견
- 심전도 소견
- Holter 소견
- SAECG
- HRV
- 전기 생리 검사
- 혈역학적 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 차단의 유무

심전도 소견

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

QRS dur증가는 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

- 전기 생리 검사
  위양성, 위음성이 많다

- 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

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

Substrate	Post-repair of tetralogy of Fallot
	Post-valvotomy for pulmonary stenosis (balloon or surgical)
	Absent Pulmonary valve syndrome(rare)
	Isolated congenital PR(rare)
Co-variable/s	Peripheral pulmonary artery stenosis(-)
	Pulmonary hypertension(-)
	RVOT aneurysm/akinesia(-)
	RV restrictive diastolic physiology (+ in the older patient)

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

Medical Tx of PR

- RV failure Tx 위해 이뇨제
- 최근 Neurohormonal activation이 있고 심장 자율 신경 활동의 장애가 보고

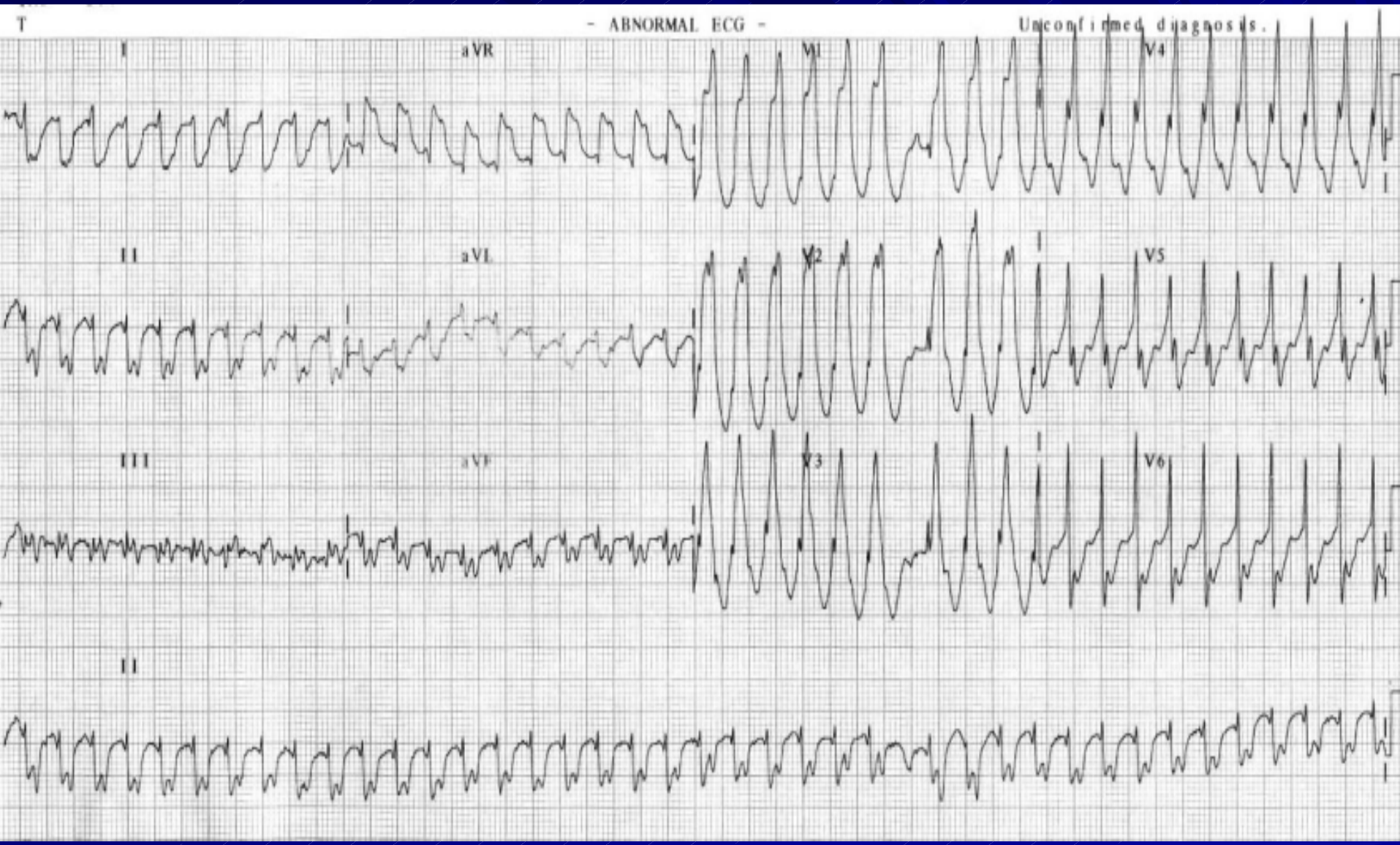
  --- ACE inhibitor 와 beta-blocker 사용시 예후가 좋아지고, PVR시기를 늦추지 않을까?

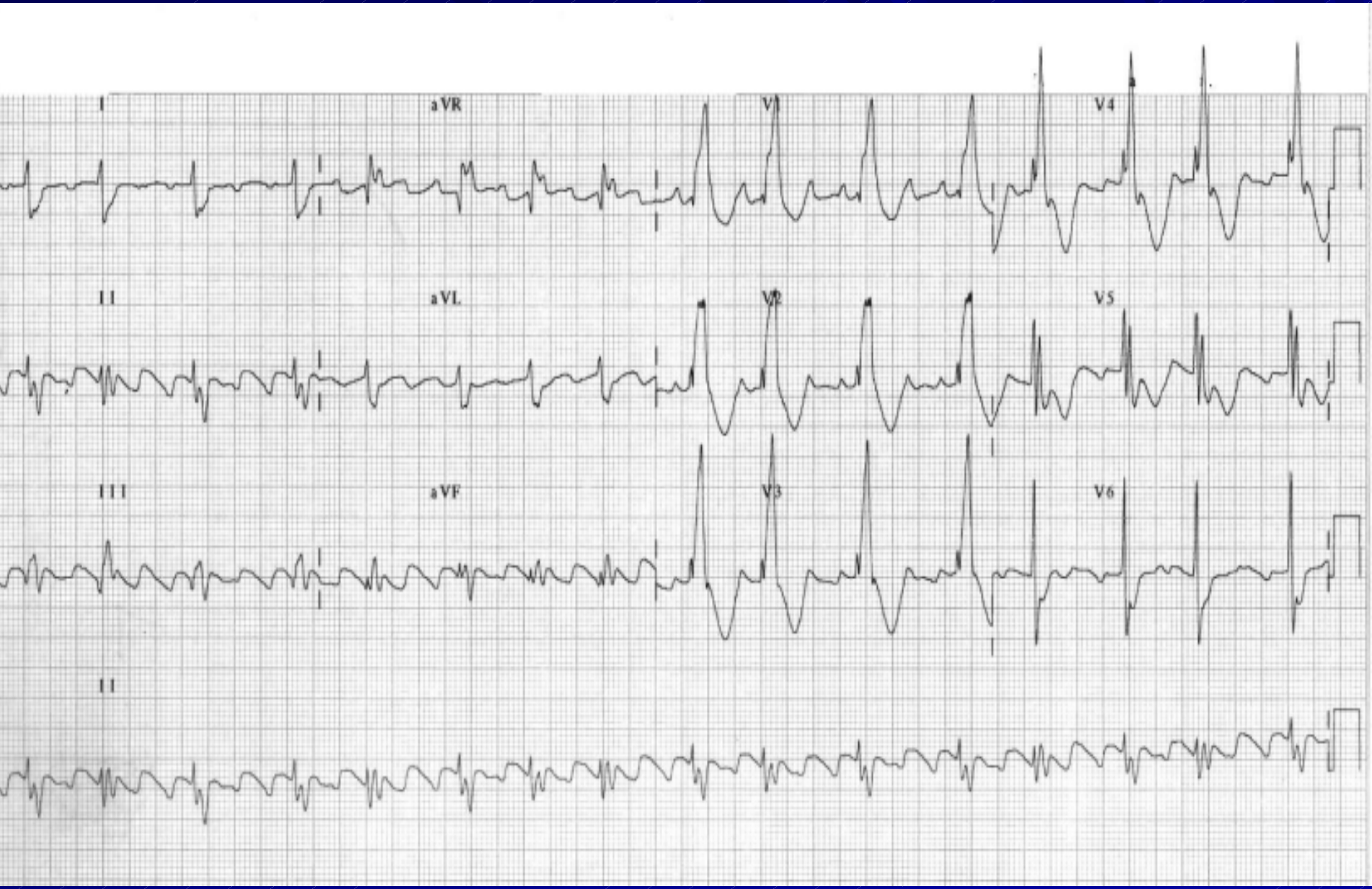
  – 더 연구가 필요

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.
I
aVR
V1
V4
II
aVL
V2
V5
III
aVF
V3
V6
II


I
aVR
V1
V4
II
aVL
V2
V5
III
aVF
V3
V6
II

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
     : 전극도자 절제술 &/or ICD

VT 의 치료

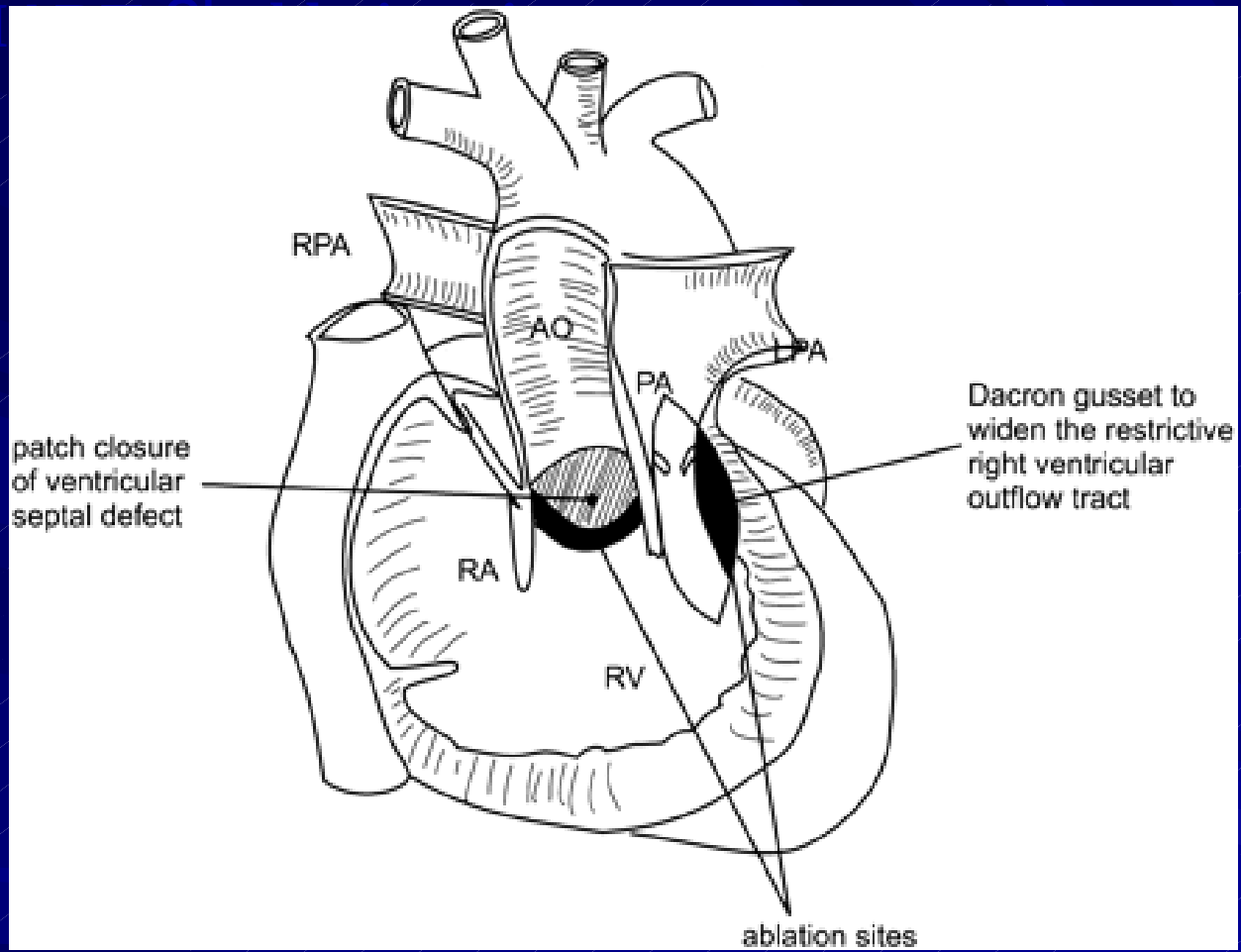
*VT 치료의 최종 결정을 하기 전에 반드시 EPS와 cath를 실시하라.

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

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

동결절 기능 장애

- 영구형 심박동기 의 적응증

  1) 재발하는 빈맥-서맥 증후군을 보이며 증상이 있을 때
  2) 휴식중 심박수가 35회/분 이하인 증상 없는 환자
  3) 3초 이상의 갑작스런 심정지

완전 방실 차단

*수술 후 10일 후에도 지속되는 CAVB

-- 영구형 인공 심박동기

과거 심박동기 없을때 수술 후 CAVB의 1년 사망률이 50%

수술 후 방실 전도 회복된 환자에서 7일까지 81%, 9일까지 97%에서 돌아옴

*영구형 심박동기 삽입 후 32-39%에서 방실 전도가 돌아옴

*수술 직후 몇 일 내에 방실 전도가 회복된 환자의 9% 에서 후기에 방실 전도 악화—2도 혹은 3도 방실 차단

* 수술 후 3일까지 CAVB이 지속된 경우 후기 급사의 위험성이 크다.

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