대한내과학회지: 제 88 권 제 3 호 2015 http://dx.doi.org/10.3904/kjm.2015.88.3.299

심장 외 인공도관 폰탄 순환을 가진 환자의 인공 심박동기 삽입 증례

연세대학교 의과대학 [1]내과학교실, [2]소아과학교실

전경현[1] · 엄재선[1] · 이상은[1] · 서지원[1] · 양필성[1] · 최정호[1] · 김남균[2]

Transvenous Implantation of a DDDR Pacemaker in a Patient with Extracardiac Conduit Fontan Circulation

Kyeong-Hyeon Chun[1], Jae-Sun Uhm[1], Sang-Eun Lee[1], Jiwon Seo[1], Pil-Sung Yang[1], Jung-Ho Choi[1], and Nam Kyun Kim[2]

Departments of [1]Internal Medicine and [2]Pediatrics, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

As the survival rate of patients with complex congenital heart disease has improved and the number of adult patients with congenital heart disease has risen, arrhythmias and heart failure have become important issues in these patients. Cardiac implantable electronic devices, including pacemakers, are also on the rise. Transvenous implantation or epicardial pacemaker implantation is challenging in patients with complex congenital heart disease. Here we report a case in which a dual-chamber pacing, dual-chamber sensing, dual response and rate-adaptive (DDDR) pacemaker was implanted transvenously into a patient with congenital heart disease. A 34-year-old male with extracardiac conduit Fontan circulation complained of dizziness; an electrocardiogram revealed junctional bradycardia. We performed transvenous implantation of a DDDR pacemaker via trans-conduit puncture. In conclusion, transvenous implantation of a pacemaker is feasible in patients with extracardiac conduit Fontan circulation. (Korean J Med 2015;88:299-302)

Keywords: Cardiac pacemaker, artificial; Sick sinus syndrome; Fontan procedure

서 론

최근 복잡 선천성 심장병의 치료에 있어서 새로운 수술 기법이 개발되고 수술 전후 관리가 발전함에 따라 이러한 환자들의 생존율이 향상되고 있다[1]. 선천성 심장병을 수술 받고 성인이 된 환자의 수가 늘어나면서[1] 이 환자들에게서 나타나는 주된 문제인 부정맥이나 심부전에 대한 관심이 늘어나고 있다[2]. 이에 인공 심박동기나 삽입형 제세동기, 심

Received: 2014. 7. 17
Revised: 2014. 9. 1
Accepted: 2014. 9. 3

Correspondence to Jae-Sun Uhm, M.D.
Department of Internal Medicine, Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 50 Yonsei-ro Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea
Tel: +82-2-2228-8441, Fax: +82-2-2227-7732, E-mail: jason@yuhs.ac

Copyright © 2015 The Korean Association of Internal Medicine
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

장 재동기화 치료 등 삽입형 심장 전기 장치(cardiac implantable electronic devices)의 수요가 늘어나는 것은 자연스러운 현상이라 하겠다. 일반적으로 선천성 심장병에 대하여 글렌 수술(modified Glenn procedure)이나 심장 외 인공도관 폰탄 수술(extracardiac conduit Fontan procedure)과 같은 고식적 수술을 받은 환자에서는 체정맥 혈류가 심장 내로 유입되지 않고 폐동맥으로 유입된다. 따라서 이러한 수술을 시행 받은 환자에서는 삽입형 심장 전기 장치를 정맥을 통하여 삽입하는 것이 쉽지 않고 경우에 따라서는 불가능하다. 또한 반복적인 심장 수술으로 인해 심장 주변 조직의 유착이 심하고 심장 벽이 얇아져 있기 때문에 심외막에 심장 전기 장치를 삽입하는 것은 쉽지 않다. 이에 심장 외 인공도관 폰탄 순환을 지닌 환자에게 정맥을 통한 dual-chamber pacing, dual-chamber sensing, dual response and rate-adaptive (DDDR) 인공 심박동기 삽입술을 시행한 증례가 있어 이를 보고하고자 한다.

증 례

34세 남자 환자가 어지러움증과 전실신을 주호소로 외래로 내원했다. 증상이 있을 당시 시행했던 심전도상 동성 서맥 또는 접합부 율동 소견을 보이고 있었다(Fig. 1). 환자는 생후 1년에 폐동맥 협착을 동반한 양대혈관 우심기시 및 매우 큰 심실중격 결손과 작은 좌심실로 인한 기능적 단심실을 진단 받았다. 이후 7세와 14세 때 각각 좌측, 우측 Blalock-Thomas-Taussig 단락술을 시행 받았고 18세 때 외측 터널 방식의 폰탄 수술을 시행 받았다. 이후 27세 때 고어텍스 튜브를 이용하여 심장 외 인공도관 폰탄 순환 및 폰탄 순환과 심방 사이에 구멍(fenestration)을 열어 두는 수술을 시행 받았다. 폰탄 순환과 심방 사이에 구멍이 형성되어 있기 때문에

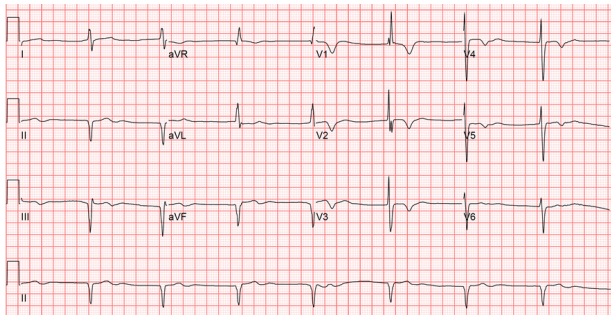


Figure 1. ECG recording made at the time of dizziness and presyncope showing junctional bradycardia. ECG, electrocardiogram.

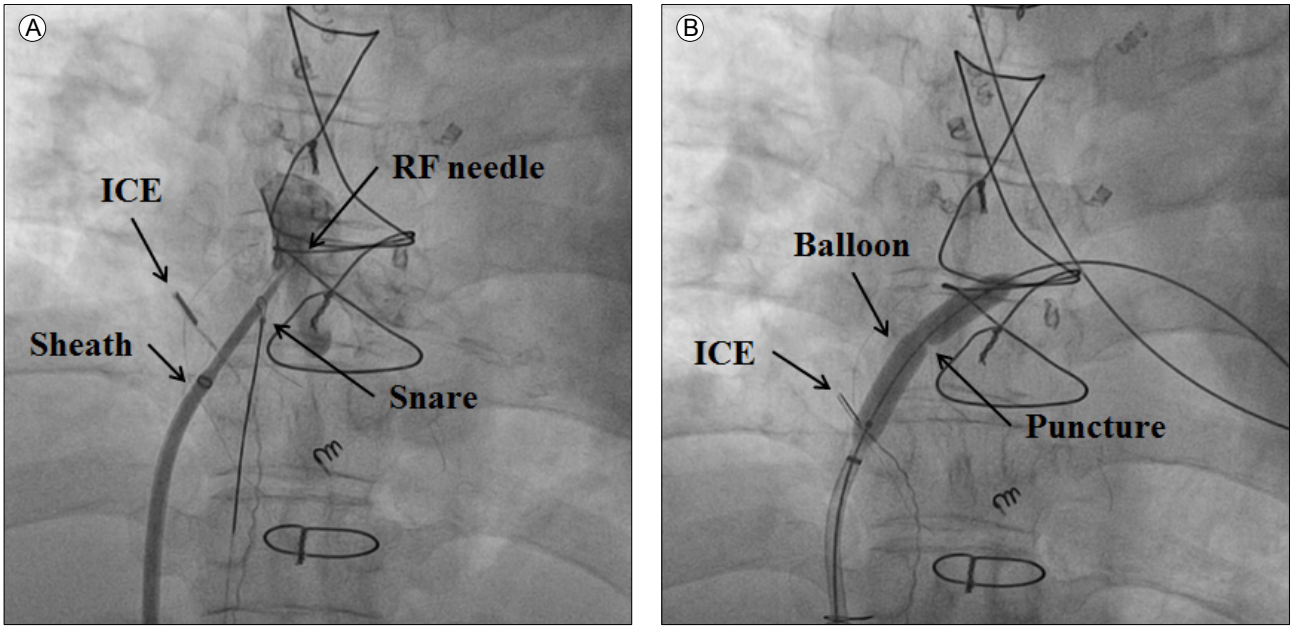


Figure 2. (A) A radiofrequency transseptal needle was inserted into the Swartz sheath, and the dilator tip of the Swartz sheath was held with the snare catheter to prevent it from sliding up along the conduit wall. (B) We punctured the wall between the conduit and the right atrium by delivering radiofrequency energy under the ICE guidance. We inserted the wire into the right atrium and dilated the puncture with a PTA dilation balloon catheter. ICE, intracardiac echocardiography; RF, radiofrequency; PTA, percutaneous transluminal angioplasty.

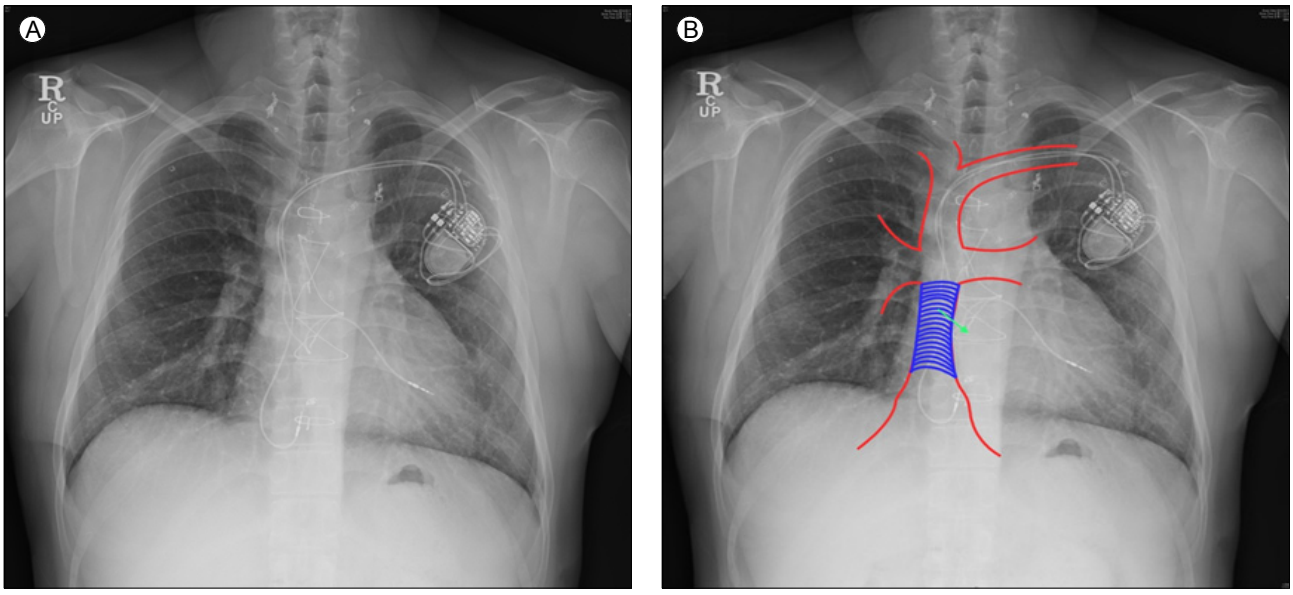


Figure 3. (A) Chest x-ray after implantation of the DDDR pacemaker. (B) Schematic drawing of the conduit and the trans-conduit puncture (arrow). DDDR, dual-chamber pacing, dual-chamber sensing, dual response and rate-adaptive.

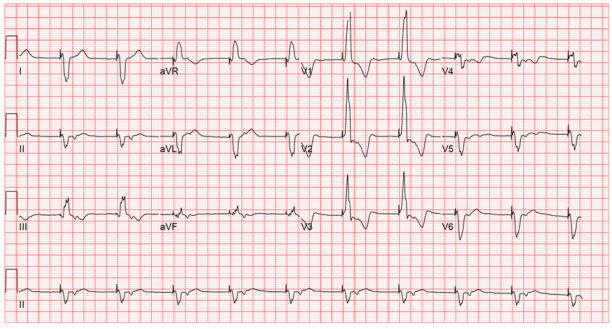


Figure 4. ECG recording showing ventricular pacing. ECG, electrocardiogram.

와파린을 경구 복용하여 항응고 요법을 유지했다. 환자는 30세 때 어지러움증과 실신이 있었고 당시 동기능 부전 증후군을 진단 받아 이에 대해 심외막에 DDDR 인공 심박동기를 삽입했다. 그러나 삽입술 1년 뒤 삽입 장치 관련 감염증에 의해 인공 심박동기를 수술적으로 제거했다. 심박동기 제거 이후 다시 어지러움증과 전실신을 호소하였고 심외막 인공 심박동기 삽입술을 세 차례 시도했으나 심외막의 유착이 심하고 우심실 벽이 매우 얇아 수술은 실패했다. 이에 저자들은 도관을 천자하여 DDDR 인공 심박동기를 정맥을 통해 삽입하기로 결정했다. 양쪽 대퇴 정맥을 천자한 후 SR-0 Swartz 경중격 유도관(Swartz transseptal guiding introducer, St Jude Medical, St. Paul, MN, USA)과 올가미 카테터(snare catheter, PFM Medical, Nonnweiler, Germany), 그리고 심장 내 심초음파 카테터(AcuNav, Siemens, Mountain View, CA, USA)를 폰탄 인공도관 내로 삽입했다. 고주파 경중격 바늘(radiofrequency-powered transseptal needle, Baylis Medical Company, Montreal, Canada)을 Swartz 유도관으로 삽입하고 Swartz 유도관 확장 기구의 끝을 올가미 카테터로 고정시켜 도관 벽을 타고 미끄러져 올라가지 않도록 했다(Fig. 2A). 그리고 심장 내 심초음파 유도 하에 4초 간격으로 10와트의 고주파 에너지를 주어 도관과 우심방 사이의 벽을 천자했다. 그 후 우심방 내로 와이어를 넣고 경피적 말초 동맥 성형술용 확장 풍선 카테터(Powerflex 6.0 × 4.0 mm; Cordis, Bridgewater, NJ, USA)를 이용하여 천자 부위를 확장시켰다(Fig. 2B). 심박동기 본체의 거치를 위해 왼쪽 대흉근 하에 공간을 확보하고 왼쪽 겨드랑이 정맥을 천자하여 두 개의 와이어를 넣고 관상정맥동 삽입용 유도관을 삽입했다. 처음에는 이 두 유도관을 우심방에 넣고자 계획했으나 천자된 혈관 구경이 작아 하나의 와이어 및 유도관(Attain Command, Medtronic, Minneapolis, MN, USA)만 우심방 내로 삽입했다. 이후 우심실 첨부에 심실 유도(58-cm CapSureFix, Medtronic)를 거치시켰다. 심실 유도는 도관과 우심방 사이의 도관측 벽에, 고어텍스 튜브 바로 아래 거치시켰다. 심실 유도에서 측정값들을 얻을 수 있었는데 R wave 진폭의 크기, 조율 역치 및 심실 유도의 저항값은 각각 20 mV, 0.5 V (0.4 ms), 475 ohm이었다. 그러나 심방 유도는 기능하지 않았다. 이후 심방과 심실 유도를 DDDR 심박

동기 본체(Advisa DR MRI, Medtronic)에 연결하고 이를 왼쪽 대흉근 하에 삽입했으며(Fig. 3) 이후 ventricular pacing, ventricular sensing, inhibition response and rate-adaptive (VVIR) 모드로 변경했다. 환자는 와파린으로 경구 항응고 요법을 유지했다. 환자는 외래에서 특별한 증상이 없었고 심박동기는 VVIR 모드로 잘 유지됨을 확인했다(Fig. 4).

고 찰

본고는 심장 외 인공도관 폰탄 순환을 지닌 환자에게 정맥을 통해 DDDR 인공 심박동기를 삽입한 증례이다. 심장 외 인공도관 폰탄 순환을 가진 환자의 동율동 기능 부전 유병률은 29% 정도로 알려져 있고 이는 정상인에 비해 매우 높은 수치이다[3]. 이 환자들은 정맥을 통한 접근이 어려운 경우가 많기 때문에 보통 심외막 유도 심박동기를 사용하게 된다. 그러나 심외막 유도 거치를 위해서는 흉골절개술이나 개흉술 등 수술적 요법이 필요하다. 그러나 선천성 심장병으로 인해 이전에 받았던 수술의 영향으로 심장막의 유착이 심해 기술적으로 어려운 경우가 많다. 또한 심내막 유도 거치술에 비해 심외막 유도 심박동기의 장기적인 예후는 좋지 않은 것으로 알려져 있다[4]. 심장 외 인공도관 폰탄 순환에서 체정맥 순환은 심장에서 완전히 배제되어 있다. 본 증례에서는 수술 후 유착이 심했고 우심실 벽이 매우 얇아 심외막 심박동기 삽입술이 불가능했다. 체정맥 혈류가 심장 내로 유입되지 않기 때문에 인공도관 천자를 통한 유도 삽입술이 유일한 방법이었다. 고어텍스는 상당히 견고한 재질로 되어 있고 인공도관 주변의 섬유화가 진행되는 경우가 많아 도관을 천자하는 것은 기술적으로 쉽지 않다. 게다가 심방 중격과 달리 인공도관 벽이 수직 방향으로 되어 있어 천자를 할 때 제대로 천자되지 않고 중격 천자 바늘이 도관을 따라 미끄러져 올라가려 하는 경향을 보인다. 이를 방지하기 위해 올가미 카테터로 유도관 확장 기구의 끝을 잡아 유지하면서 고주파 경중격 바늘을 이용해 도관과 주변의 섬유화된 조직을 천자하는 방법이 유용한 시술 방법으로 알려진 바 있다[5]. 본 증례의 환자에서 처음에 저자들은 도관 천자를 통해 심방과 심실 모두에 유도를 삽입하려 했으나 시술에 시간이 충분치 않았기 때문에 도관 천자를 한 곳밖에 시행하지 못했다. 이에 대한 대안으로 우심방의 도관쪽 벽에 고어텍스 튜브 바로 밑에 심방 유도를 위치시켰다. 그러나 도관과 우심방 사이의 두터운 섬유화 조직 때문에 심방 유도가 제 기능을 하지 못했다. 이러한 환자에서 dual-chamber pacing, dual-chamber sensing, dual response 인공 심박동기를 정맥을 통해 삽입하는 가장 좋은 방법은 심방, 심실 유도를 각각의 도관 천자를 통해 삽입하는 방법으로 판단된다. 또한 유도가 체순환을 담당하는 심실 내에 위치하게 되기 때문에 장기적인 항응고 요법이 필수적이겠다.

요 약

심장 외 인공도관 폰탄 술식을 시행한 선천성 심장병 환자에서 도관 천자를 통하여 정맥을 통한 인공 심박동기 삽입을 한 증례는 아직 보고된 바가 없다. 결론적으로 본 증례와 같이 심장 외 인공도관 폰탄 수술을 시행 받은 환자에서도 안전하고 효과적으로 정맥을 통해 인공 심박동기를 삽입하는 것이 가능하리라 생각된다.

중심 단어: 인공 심박동기; 동기능 부전 증후군; 폰탄 수술

REFERENCES

1. Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? Circulation 2009;120:302-309.
2. Han DC, Kim J, Moon JY, et al. A case of isolated congenitally corrected transposition of the great arteries with complete atrioventricular block. Korean J Med 2007;72:311-314.
3. Lasa JJ, Glatz AC, Daga A, Shah M. Prevalence of arrhythmias late after the Fontan operation. Am J Cardiol 2014; 113:1184-1188.
4. Heinemann MK, Gass M, Breuer J, Ziemer G. DDD pacemaker implantation after Fontan-type operations. Pacing Clin Electrophysiol 2003;26(1 Pt 2):492-495.
5. Aoki H, Nakamura Y, Takeno S, Takemura T. A new procedure for a trans-conduit puncture by grasping the dilator tip with a snare catheter: an alternative access method during catheter ablation of supraventricular tachycardias after an extracardiac Fontan operation. Heart Rhythm 2014;11:1492-1494.