□증 례□

가족성 동기능 장애 증후군 1례

충남대학교 의과대학 소아과학교실

남인혜 · 천성희 · 길홍량

Familial Sick Sinus Syndrome

In-Hye Nam, M.D., Sung-Hee Cheon, M.D. and Hong-Ryang Kil, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Chungnam National University, Daejeon, Korea

Sick sinus syndrome(SSS) constitutes a spectrum of cardiac arrhythmia, including sinus bradycardia, sinus pause-arrest, sinoatrial block, slow escape rhythm, bradyarrhythmia and tachyarrhythmia. SSS is relatively uncommon in children but its exact incidence is unknown because diagnostic criteria are not uniform and most children with SSS, in general are asymptomatic. SSS may be primary(organic sinus node disease) or secondary(cardiac surgery comprises much of SSS in children and adolescents), but it can hardly be caused by familial relations as well. We reports an occurrence of familial sick sinus syndrome. Mother was diagnosed as SSS, which was presented by symptoms of dizziness and treated by permanent pacemaker(DDD). Also, two daughters revealed SSS with non-compacted cardiomyopathy on neonatal screening and fetal echocardiography respectively. We concluded that familial SSS may occur, so familial screening should be suggested. **(J Korean Pediatr Soc 2003;46:195-197)**

Key Words : Sick sinus syndrome, Cardiomyopathy

서 론

동기능 장애 증후군은 심장박동 형성에 있어 전반적인 이상과 심방 내 전도장애, 그리고 방실전도 장애를 보이는 질환으로 성인에서는 비교적 흔한 심혈관계 질환이다. 그러나 소아연령의 경우 개심술 후 발생이외에는 흔하지 않으며, 특히 가족성으로 발생하는 경우는 매우 드물다. 최근 보고에 의하면 전체 환자의 2-6%에서만이 가족적인 발생을 한다고 한다[1, 2]. 정확한 발생기전은 밝혀지지 않았으나 동결절 동맥의 형태학적인 변형, 동결절의 섬유화, 혹은 심방세포의 괴사 등에 의하여 발생할 수 있고, 유전성 심근증에 의한 전기생리학적인 이상에 의하여 발생하기도 한다[3, 4].

저자들은 현기증을 주소로 내원하여 동기능 장애를 진단 받고 영구 심박동기를 삽입한 엄마와, 신생아기에 서맥으로 내원하여 비경화성 심근증과 동기능 장애를 진단 받은 두 딸에서 발생한 가족성 동기능 장애 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2002년 8월 5일, 승인 : 2002년 9월 25일

책임저자 : 길홍량, 충남대학교 의과대학 소아과학교실
Tel : 042)220-7242 Fax : 042)255-3158
E-mail : namine726@hanmail.net

증 례

증 례 1

환 자 : 이○희, 29세, 여자

주 소 : 현기증과 운동시 발생하는 흉부 통증

현병력 : 건강하게 지내던 중 17세경 2개월 동안 지속된 현기증과 운동시 발생하는 전흉부 통증, 호흡 곤란으로 내원하였다. 하루 1-2회 정도로 오후에 주로 발생하였고, 안정하면 호전되었다.

과거력 및 가족력 : 특이 소견 없음.

진찰 소견 : 입원 당시 전신상태는 양호하였으며 경정맥 확장은 관찰되지 않았다. 흉부소견 상 심박수는 분당 44회였고, 심첨부에서 범수축기 잡음이 3/6도로 청진 되었으나 흉부 함몰은 없었다. 복부소견상 간비종대는 없었다. 사지에 함요부종은 없었다.

검사 소견 : 입원 후 시행한 심전도 검사에서 동정지와 이탈박동이 관찰되었으며 심초음파 검사에서 중등도의 좌심실 기능 저하와 전반적인 심장벽 운동저하가 관찰되었다(Fig. 1).

치료 및 경과 : 외래 추적관찰 하던 중 23세에 흉골하 불편감과 호흡곤란 있어 영구 심박동기(DDDR type) 삽입하였으며 이후 호전되어 현재 건강한 상태로 외래 추적 관찰 중이다.

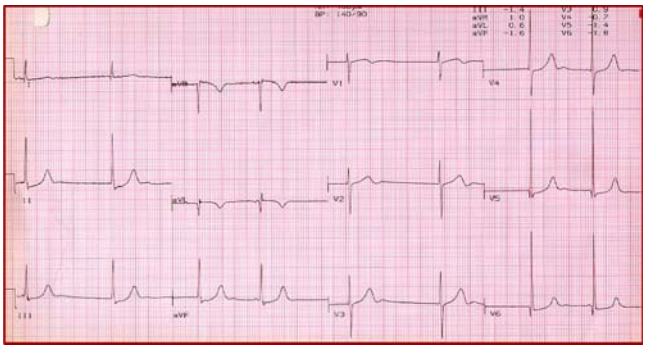

Fig. 1. Case 1, Marked bradycardia with atrioventricular junctional escaped beat. Heart rate of 53 beats per min.

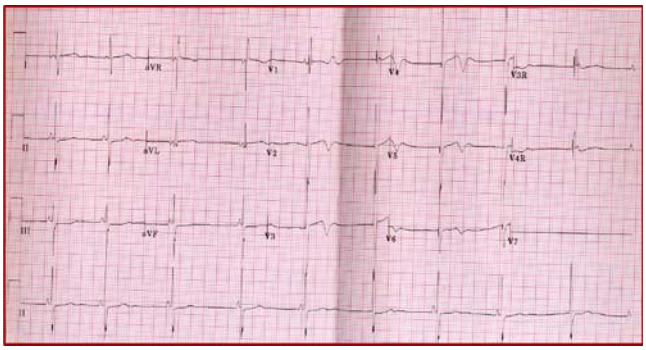

Fig. 2. Case 2, Sinus arrest with atrioventricular junctional escaped beat. A-V dissociation is observed. Heart rate of 50-60 beats per min.

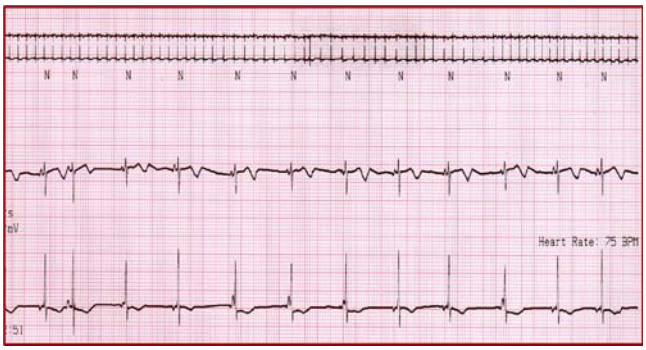

Fig. 3. Case 3. A-V dissociation with atrioventricular junctional escaped beat. Polymorphic P wave is observed. Heart rate of 70 beats per min.

Fig. 4. Case 2. Echocardiography shows non-compacted myocardium of LV wall.

증 례 2

환 자 : 최○리, 7세, 여자/최○주, 2년 1개월, 여자

주 소 : 서맥

과거력 및 현병력 : 태아 초음파 검사 또는 출생직후 시행한 이학적 검사상 분당 70-100회의 서맥이 관찰되고 출생시 Apgar 점수가 7/8, 5/7로 감소되어 이에 대한 검사와 치료 위해 입원하였다.

가족력 : 어머니가 동기능 장애로 진단 받고 영구적 심박동기를 삽입하였다.

진찰 소견 : 입원 당시 첫번째 환아의 심박수는 분당 80-100회, 호흡수는 분당 62회였으며 전신의 경한 청색증이 있었고 흉부 청진 소견상 2심음의 분리가 있었다. 두번째 환아의 심박수는 분당 70-90회, 호흡수는 분당 52회였고 말단부위의 경한 청색증이 동반되었다. 두 환아 모두 간비종대는 없었다.

검사 소견 : 첫번째 환아의 심전도상 동정지와 이탈박동이 관찰되었고(Fig. 2), 심초음파 검사에서 심방중격 결손(난원공 형), 좌심실의 심첨부에 비경화성 심근증이 관찰되었다. 두번째 환아에서도 완전방실 차단과 이탈박동이 관찰되었으며(Fig. 3), 심초음파 검사상 좌심실의 심첨부에 비경화성 심근증이 관찰되었다(Fig. 4). 두 환아 모두 교원질환에 대한 특이 소견은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과 : 첫번째 환아는 1세경에 시행한 심장 초음파 검사에서 중등도의 삼첨판 폐쇄부전이 있었고, 3세경에는 폐동맥 확장과 좌심실의 기능저하가 관찰되어 심박동기 삽입과 심방중격결손 폐쇄를 권유하였으나 보호자가 거부한 상태로 현재 두 환아 모두 특이증상 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

심장내 구조적인 병변이 없이 가족적으로 발생하는 심장내 전도장애에 대한 관심이 최근에 증가되고 있으나, 이에 대한 원인이나 자연경과에 대해서 알려진 바는 많지 않다. Spellberg 등[5]은 가족성 동기능 장애는 상염색체 우성으로 유전되며, 전체 동기능 장애의 2-6%는 유전성으로 발생한다고 하였다.

가족성 전도장애와 관련한 심장의 병리학적 소견에 대한 연구에서 Mitsuaki 등[6]은 가족성 동기능 장애를 보이는 20세 여자 환자의 우심실의 조직검사에서 불규칙한 심근 섬유 배열과 심근세포의 괴사, 간질의 섬유화 등이 있음을 보고하였다. 본 증례에

서는 두 자매에서 심초음파 검사상 좌심실의 심첨부에 비경화성 심근증이 관찰되었으나 이에 대한 조직학적 검사는 시행하지 않았다. 이러한 비경화성 심근의 변화가 동기능 장애에 미치는 영향에 대해서는 정확히 알려진 바가 없으나, 가족성 비경화성 심근증이 동기능 장애를 포함한 심장 내 전도장애를 일으키는 것으로 의심되므로 동기능 장애 환아에서 비경화성 심근증을 비롯한 심실내 형태학적 이상에 대한 자세한 조사가 필요할 것으로 생각된다.

동기능 장애에 따른 부정맥의 발생 기전에 대하여 아직 정확히 밝혀진 바는 없으나 다음과 같은 가설이 제기되고 있다. 첫째, 교감신경 활성화에 따른 이소성 박동 형성의 증가이다. 교감신경 활성화나 카테콜라민의 투여로 심실성 빈맥을 유발할 수 있는데, 그 기전으로는 Purkinje 섬유 내의 이완기 탈분극 수의 증가나 심실 근육 내에서 재분극의 일시적 분산을 통한 재진입(re-entry)이 용이하게 함으로서 가능하다[7, 8]. 둘째, 동기능 장애를 갖는 환자들에서 느린 기본 리듬(basic rhythm)이 extrasystole과 빈맥을 유발하는 선행요인이라는 것이다. 이를 근거로 인공 심박동기를 삽입하여 느린 기초리듬을 증가시킴으로써 부정맥을 조절할 수 있다[9, 10]. 세째, 부정맥의 원인이 위의 두 기전의 복합적 형태로 나타날 수 있다는 것이다. 인공 심박동기에 의해 형성되는 심박수를 이소성 심박수보다 증가시킴으로써 이소성 심박동으로 인한 부정맥 발생을 억제시킬 수 있으며 이것은 overdrive suppression이 임상적으로 유용함을 보여준다[11-16]. 그러나 이 경우, 비정상적인 빠른 심박수는 카테콜아민에 대한 정상적인 이탈박동 형성을 억제시키는 단점이 있으므로 이를 피하기 위하여 인공 심박동기와 항부정맥제의 병합 사용이 권장되고 있다.

가족성 동기능 장애의 경과는 동성 서맥에서 시작하여 심방세동까지 10여년에 걸쳐 천천히 진행하며 일시적으로 실신, 어지러움, 피로감등의 서맥으로 인한 증상들이 호전될 수 있고 중한 심혈관계 질환을 일으키지 않는 양성 경과를 갖는 경우가 흔하다. 그러므로 동기능 장애의 치료는 중한 심혈관계 질환이 발생할 때까지 연기하여야 한다고 주장도 있다. 양성 경과에 대한 예측인자로는 65세 이하, 정상적인 좌심실 기능, 휴식시 심박수가 분당 40회 이상, 24시간 심전도 검사상 최소 심박수가 분당 35회 이상일 경우 등이 알려져 있다[17]. 본 증례 1과 2의 첫번째 환아와 같이 호흡곤란이나 심실기능 저하 등이 관찰되었을 경우에는 적극적인 치료가 필요하나, 증례 2의 두번째 환아처럼 증상이 없는 환자의 경우 심기능에 대한 감시를 하면서 항부정맥제나 심박동기의 치료시기를 늦출 수 있다.

요 약

저자들은 비경화성 심근증을 동반한 두 자녀와 기질적 질환이 없이 발생한 동기능 장애 증후군 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 가족성 동기능 장애 증후군 1례를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1) Fairfax AJ, Lambert CD, Leatham A. Systemic embolism in chronic sinoatrial disorder. N Engl J Med 1976;295:190-2.
2) Rokset R, Hatle L, Gedde-Dahl D, Foss PO. Prospective study on the occurrence and management of chronic sinoatrial disease,with follow up. Br Heart J 1974;36:582-7.
3) James TN. Congenital deafness and cardiac arrhythmia. Am J Cardiol 1967;19:627-43.
4) Allensworth DC, Rice GJ, Lowe GW. Persistent atrial standstill in a family with myocardial disease. Am J Med 1969;47:775-84.
5) Spellberg RD. Familial sinus node disease. Chest 1971;60:246-51.
6) Isobe M, Oka T, Takenaka H, Imamura H, Kinoshita O, Kasanuki H, et al. Familial sick sinus syndrome with atrioventricular conduction disturbance. Jpn Circ J 1998;62:788-90.
7) Moore EN, Morse HT, price HL. Cardiac arrhythmias induced by catecholamines in anesthetized dogs. Circ Res 1964;15:77-86.
8) Hon J, Garcia de Jolar P, Moe GK. Adrenergic effects of ventricular vulnerability. Circ Res 1964;14:516-22.
9) Langendorf R, Pick A, Winternitz M. Mechanisms of intermittent ventricular bigeminy.I. appearance of ectopic beats dependent upon length of ventricular cycle, the “rule of bigeminy”. Circ Res 1955;11:422-9.
10) Han J, De Traglia J, Millet D. Moe GK. Experimental and laboratory reports; incidence of ectopic beats as a function of basic rate in the ventricle. Am Heart J 1966;72:632-9.
11) Cohen LS, Buccino RA, Morrow AG, Braunwald E. Recurrent ventricular tachycardia and fibrillation treated with a combination of beta-adrenergic blockade and electrical pacing. Ann Intern Med 1967;66:945-8.
12) De Sanctis RW, Kastor JA. Rapid intracardiac pacing for treatment of recurrent ventricular tachyarrhythmias in the absence of heart block. Am Heart J 1968;76:168-70.
13) Zipes DP, Wallace AG, Sealy WC, Floyd WL. Artificial atrial and ventricular pacing in the treatment of arrhythmias. Ann Intern Med 1969;70:885-8.
14) Beller BM, Kotler MN, Collens R. The use of ventricular pacing for suppression of ventricular ectopic activity. Am J Cardiol 1970;25:467-73.
15) Lange G. Action of driving stimuli from intrinsic and extrinsic sources of the situ cardiac pacemaker tissues. Circ Res 1965;17:449-59.
16) Vassalle M, Caress DL, Stovin AJ, Stuckey JH. On the cause of ventricular asystole during vagal stimulation. Circ Res 1967;20:228-41.
17) Menozzi C, Brignole M, Alboni P, Boni L, Paparella N, Gaggioli G, et al. The natural course of untreated sick sinus syndrome and identification of the variables predictive of unfavorable outcome. Am J Cardiol 1998;82:1205-9.