

베타차단제에 반응하는 카테콜라민 다형성 심실빈맥



연세대학교 의과대학 내과학교실 황 헤 진

Hye-Jin Hwang, MD

Division of Cardiology, Yonsei Cardiovascular Center and Cardiovascular Research Institute, Seoul, South Korea

Catecholaminergic polymorphic VT responsive to β -blocker

ABSTRACT

Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT), a familial electrical disorder in a structurally normal heart, is one of the conditions that are related to sudden cardiac death, especially in young patients. In most cases, it is triggered by emotional stress or exercise and can be prevented by a β -blocker. We present the case of a 12-year-old boy with CPVT, responsive to a β -blocker. The patient experienced recurrent syncope and dizziness. The initial Holter monitoring showed polymorphic VT. Non-sustained bidirectional VT, which is a representative characteristic of CPVT, was induced by exercise test and isoproterenol infusion. The patient was given 60 mg propranolol per day and since then, recurrent syncope disappeared.

Key words: ■ polymorphic ventricular tachycardia ■ sudden cardiac death

서론

카테콜라민 다형성 심실빈맥(catecholaminergic polymorphic VT)은 드문 질환으로 심장의 구조적 이상 없이 운동 또는 스트레스에 의하여 심실빈맥이 잘 유발되는 가족성 유전적 부정맥이다. 또한 소아 또는 청소년기에 심장 돌연사를 일으키는 부정맥에 속한다.

증례

12세 남아가 반복적 실신을 주소로 내원하였다. 자세한 문진상 5년 전 아파트 엘리베이터 안에서 친구와 이야기하던 중 수분간 의식을 잃었으며, 4년 전 자전거 타려고 오르려던 중 어지럽다고 하다가 쓰러져 숨가쁘게 몰아 쉬는 증상이 있어 타병원 내원 후 뇌자기공명영상 및 단층 촬영 등을 시행하였으나 특이 소견이 발견되지 않았다. 이후 소아과에서 3년 전부터 복합성 부분 발작 의심 되어 항경련제를 복용하였으나 이후에도 여전히 일 년에 한 차례 의식 소실이 반복되었다. 최근에는 몇 달 전부터 이러한 증상이 세 차례 반복되었고, 내원 1개월 전 아파트 계단을 뛰어 내려가던 중 어지러운 증상과 함께 심계항진을 호소하며 쓰러졌고, 타병원 경유하여 본원 심장내과 외래에 내원하였다.

24시간 홀터 검사상 양극성 심실빈맥(bidirectional ventricular tachycardia) 소견을 보였고(Figure 1A),

Received: January 28, 2011

Revision Received: February 22, 2011

Accepted: March 30, 2011

Correspondence: Hye-Jin Hwang, MD, Division of Cardiology, Yonsei Cardiovascular Center and Cardiovascular Research Institute, Shinchon-dong 134, Seodaemun-gu, Seoul, South Korea 120-752

Tel: 82-2-2228-8460, Fax: 82-2-2227-7943

E-mail: hyejin@yuhs.ac

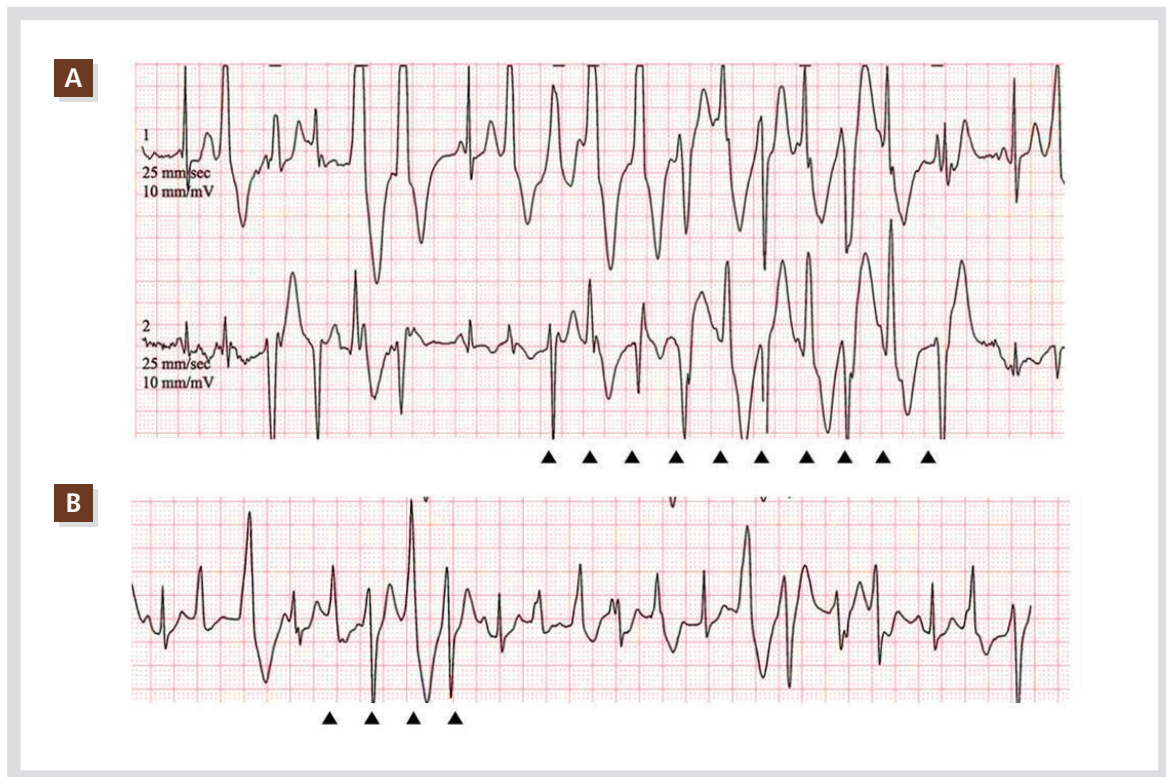


Figure 1. Bidirectional VT was noted on Holter monitoring (A). Non-sustained bidirectional VT was also induced during exercise (B).

운동부하 검사 1단계에서 조기심실수축이 이단맥 형태로 나타났고 3단계부터 비지속성 양극성 심실빈맥이 관찰되었다(Figure 1B). 또한 isoproterenol 정주 검사에서 비지속성 양극성 심실빈맥이 유도되었다. 심초음파상 특이 소견이 관찰되지 않았다. 이후 propranolol 60 mg을 복용하기 시작하였으며 이후 임상 증상이 호전되었다.

고찰

카테콜라민 다형성 심실빈맥은 심장의 구조적 질환을 보이지 않는 가족성 부정맥질환 중의 하나이다. 운동 또는 스트레스 감정에 의하여 잘 유발되고, 젊은 연령에서는 심장 돌연사의 원인이 되기도 한다. Ryanodine type 2 receptor (RyR2), calsequestrin 2 (CASQ2)의 유전자 돌연변이가 관련있는 것으로 알려져 있다. 휴식 시 심전도에서는 큰 특징적인 소견이 없지만, 두드러진 U파가 보일 수 있다. 운동부하 검사는 이 질환을 진단하는 데 가장 유용한 검사로 알려져 있다. 맥박수가 100~110회/분에 이르면

조기심실수축이 단독형으로 보이다가 운동이 진행됨에 따라 부정맥 양상이 이단맥, couplets, 비지속성 심실빈맥으로 점점 복잡하고 빠른 양상으로 변하며, 결국 심실세동에 이르게 된다. 이 질환은 본 증례에서 보여주듯이 심전도상 QRS축이 180도로 바뀌는 양상이 교대로 나타나는 양극성 심실빈맥의 특징적인 소견을 나타낸다.

치료는 베타차단제가 심실빈맥을 예방하는 데 효과적인 것으로 알려져 있다. 최근 연구 결과에 따르면 101명의 카테콜라민 다형성 심실빈맥 환자들을 평균 7.9년간 추적 관찰한 결과 치명적 부정맥이 13%에서 관찰되었고, 베타차단제를 사용하지 않은 경우에 빈맥, 졸도 등의 치명적 심실부정맥 위험도가 매우 증가하는 것으로 나타났다.¹ 본 증례에서는 베타차단제에 반응을 보이고 있으나 약 11%에서 베타차단제에도 불구하고 치명적 부정맥이 일어난 것으로 보고되고 있다. 최근에는 베타차단제에 잘 반응하지 않은 경우에 flecainide 병합요법이 시행 되기도 한다.² 베타차단제의 효과를 알기 위하여 이후에 운동부하 검사를 다시 시행하여 반응 여부를 판단하는 것이 도움 되는 것으로 알려져 있다.

References

1. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff JM, Klug D, Hayashi M, Takatsuki S, Villain E, Kamblock J, Messali A, Guicheney P, Lunardi J, Leenhardt A. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2009;119:2426-2434.
2. Watanabe H, Chopra N, Laver D, Hwang HS, Davies SS, Roach DE, Duff HJ, Roden DM, Wilde AA, Knollmann BC. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans. *Nat Med*. 2009;15:380-383.