

## Left Isomerism의 체표 심전도 소견

부천 세종병원 소아과

고재곤 · 김성호 · 최종운 · 김덕하 · 이흥재

= Abstract =

### Surface ECG Findings of the Patients with Left Isomerism

Jae Kon Ko, M.D., Seong Ho Kim, M.D., Jong Woon Choi, M.D.,  
Dug Ha Kim, M.D., Heung Jae Lee, M.D.

*Department of Pediatrics, Sejong General Hospital Puchon, Korea*

Surface ECG findings in 29 patients with left isomerism were reviewed. Among the total 46 P wave axis distributions, 25(54%) were abnormal axis, not originated from sinus node. Congenital atrioventricular block was found in 2 children. 6 patients showed the bradycardia and junctional escape rhythm intermittently or persistently. 4 of them, not related with heart surgery, were much older than 2 patients who showed these ECG findings after heart surgery. These ECG findings suggested the possibility of occurrence of sinus node or subsidiary pacemaker dysfunction in the patients with left isomerism, especially in the older patients. So we thought that electrophysiologic evaluation is necessary in some patients with left isomerism.

**KEY WORDS :** Sinus node dysfunction · Polysplenia.

## 서 론

흉부나 복부장기가 좌우 대칭의 배열을 벗어나서 좌우 동형의 형태를 갖는 것을 situs ambiguus라고 하며 right isomerism과 left isomerism의 형태로 나누어 볼 수 있다. 이러한 isomerism 환자에서는 심방에도 여러 복잡한 기형이 동반되는 것이 잘 알려져 있다<sup>1-3)</sup>. Atrial isomerism환자에서는 심방과 심실사이의 전도조직으로 방실 결절과 His속이 두개가 있을수 있으며 이들 사이를 연결하는 Sling을 볼 수 있다<sup>4)</sup>. 이러한 비정상적인

방실전도조직으로 인하여 left isomerism환자에서 방실전도 장애에 대한 보고들이 있다<sup>5-8)</sup>. 또한 left isomerism환자에서는 심방 탈분극의 이상으로 체표심전도상에서 비정상적인 P파축도 흔히 볼 수 있다<sup>9-12)</sup>. 형태학적으로는 심방내에서 우심방에 속하는 구조인 Crista terminalis가 없고 동결절이 제 위치에서 발견되지 않으며 그 발달이 미비하거나 발견조차 안되는 경우도 있다<sup>4)</sup>. 따라서 left isomerism환자에서는 비정상적인 구조에 따른 동결절의 기능장애의 가능성도 배제할 수 없으나 여기에 대한 전기생리학적인 보고들이 아직 없다. 우선 저자들은 left isomerism환자의 체표심전도상에서 이러한 동결절의 기능장애를 시사하는 소견이 있는지 찾아 보고자 하였다.

\*이 논문은 1991년 제 41차 소아과 추계학술대회에서 발표되었음.

## 대상 및 방법

1984년 1월부터 1991년 6월까지 부천세종병원에서 left isomerism으로 진단받은 29명을 대상으로 하였다. Left isomerism 의 진단은 단층 흉부 방사선 사진에서 나타난 기관지 양상, 심초음파 검사를 이용해서 살펴본 하공정맥과 대동맥의 위치 관계, 심조영술상에서 심이의 확인, 또는 직접 수술시야에서 심이 및 심방의 모양을 확인함으로써 진단하였다. 연령은 2개월에서 48세까지(mean 5.6세, median 1.3세)였으며 남자 14명, 여자 15명이었다. 이들 29명에서 검토가 가능한 모든 체표 심전도상에서 P파축, 유주심박조율(wandering P wave)여부, 심전도 기록시기에 따른 P파의 변동 여부, 방실전도의 장애유무, 부정맥 유무등을 조사하였다. 29명중 7명을 제외하고는 심전도기록을 2회이상 검토할 수 있었다.

## 결 과

### 1. Cardiovascular anomaly

6명을 제외한 23명(79%)에서는 hepatic segment가 없이 IVC interruption이 있었다. 2명에서는 IVC interruption외에는 다른 cardiac anomaly가 없었는데 이중 1명은 dextrocardia이었다. 동반된 cardiac anomaly는 table 1과 같았다.

### 2. P-axis

lead I과 aVF를 기준으로 본 frontal plane상에서 P파축의 분포는 fig. 1과 같았으며 우하방 P파축을 가진 6명중 4명은 dextrocardia였으며 PR간격이 정상이어서 이들은 mirror image dextrocardia에서 보일수 있는 정상 P파축으로 생각되었다. 따라서 정상 P파축 및 정상 PR간격을 가진 정상위치의 동결절의 P파로 생각되는 경우는 총 P파축 분포 46례중 21례(46%)에서 볼수 있었다.

3. 동일 심전도 기록상에서 P파의 모양 및 P파축, PR간격등이 달라지는 유주심박 조율(Wandering P-wave)은 8명(27%)에서 볼 수 있었다(Fig. 2).

4. 동일 심전도상에서 P파의 모양 및 축은 동일했으나 기록시기가 다른 심전도상에서 P파의

Table 1. Combined cardiac anomalies (n=29)

	No.
Dextrocardia	8
IVC interruption	23
Ventricular septal defect	4
C-AVSD	4
DORV	8
Tetralogy of Fallot	5
Patent ductus arteriosus	7
COA	2
d-TGA	2
p-AVSD	2
PAPVR	3
Atrial septal defect	5
Pulmonary stenosis	11

AVSD ; atrioventricular septal defect

DORV ; double outlet right ventricle

COA ; coarctation of aorta

TGA ; transposition of great arteries

PAPVR ; partial anomalous pulmonary venous return

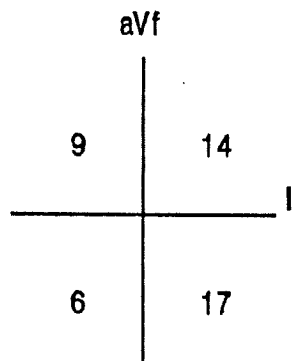


Fig. 1. Distribution of P axis in left isomerism.

모양 및 축이 달라지는 경우는 12명(41%)에서 있었으며 유주심박조율이 같이 있었던 경우는 이중 절반인 6명이었다.

### 5. Atrioventricular conduction

방실전도장애는 우심 및 완전방실중격결손이 있는 2개월 여아에서 선천성 3도 방실블록 1례, 승모판폐쇄 및 양대혈관 우심기사를 가진 9개월 남아에서 선천성 2:1 2도 방실블록 1례를 비롯하여 1도 방실블록 2례가 있었으며 수술후 생긴 방실전도 장애로는, 좌심실출혈로 협착을 가진 심실중격결손 수술 및 우심 및 팔로 4정이 합병된 완전방실중격결손 수술후 생긴 3도 방실블록 2례가

있었다. 심실중격결손 수술 후 생긴 3도 방실블록은 회복되었다.

이외에 심방세동에 동반된 방실전도블록 1례를 제외한 22례에서는 방실전도 장애는 없었다.

#### 6. Abnormal sinus nodal function

6명(20%)에서는 2회 이상의 심전도 기록상에서 비교적 지속적으로 보인 주요 심전도소견으로 P파가 없이 방실결절 이탈박동 (AV nodal escape)과 P파가 혼합되어 나타나고 있으면서 서맥이 동반되었다(Fig. 3).

이중 2례에서는 수술후 나타난 경우로 각각 팔로 4정 수술후의 9개월 여아와 심실중격결손 수술후 3도 방실블록후 회복된 1년 8개월된 남아였으며

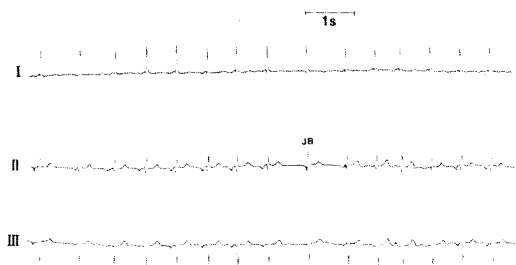


Fig. 2. Wandering P wave.

The P wave in the first several beats showed variable morphology with negative polarity and the second and third beat after junctional escape beat (JB) showed positive P wave.

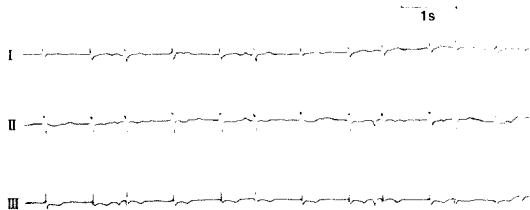


Fig. 3. Sinus arrest and junctional escape beats.

This surface ECG showed variable P wave morphology and frequent junctional escape beats without visible sinus activity.

이들의 최장 RR 간격은 각각 980msec, 1160 msec였다. 4례는 수술과 상관 없는 경우로서 이들 연령은 11세(2), 19세, 49세로 모두 10세 이상이 었다. 이들의 최장 RR 간격은 1040msec에서 1300 msec사이였으며 49세 여자환자의 경우는 심장내 에 합병된 기형은 없었으나 심한 서맥으로 인한 syncope 증상이 있었다. 이 환자에서 A-A 간격은 1900msec 였으며 80 BPM으로 atrial pacing 했을때 sinus node recovery time은 5800msec로 정상보다 많이 길어져 있었다(Fig. 4).

6례중 2례에서 심한 서맥으로 인하여 심박동기 가 필요하였다.

#### 7. 부정맥

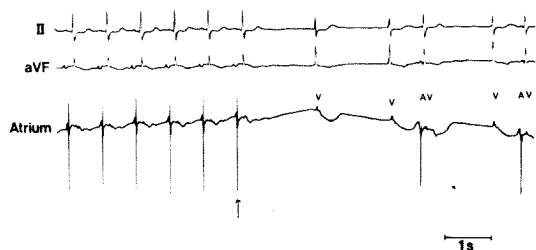
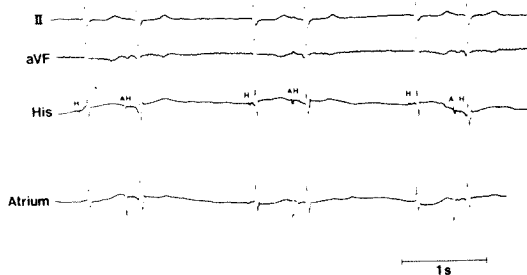


Fig. 4. Electrogram in a patient with syncope.

- A) Intracardiac electrogram showed marked sinus bradycardia (AA=1900msec) and junctional escape beat without preceding A deflection.
- B) Marked prolonged sinus node recovery time(5800 msec). After sudden cessation of atrial pacing with 80 BPM(↑), sinus activity(A) restored only after two consecutive junctional beats.

팔로4징 수술후 심한 폐동맥 폐쇄부전 및 삼첨판 폐쇄부전에 의한 우심부전을 보인 11세 여아에서 나타난 심방세동 1례외에는 특이한 빈맥을 보이는 부정맥은 없었다.

## 고 찰

Atrial isomerism이 있는 경우에 대부분 복잡한 선천성 심기형이 동반되며 right 혹은 left isomerism에 따라서 비교적 특징적인 동반 심기형이 알려져 있어서 복잡한 선천성 심기형을 분석해나 가는데 있어서 atrial situs를 결정하는 일은 대단히 중요하다. Atrial isomerism 때 동반되는 여러 복잡한 심장기형에는 심장의 전도 system의 이상도 포함되어진다.

정상적으로 비대칭으로 발달해야하는 흉부나 복부장기가 좌우대칭으로 같은 형태로 발달하는 sinus ambiguus의 한 형태인 left isomerism에서는 좌·우로 두 심방이 존재 할때 그 심방의 형태학적 양상은 심이를 비롯하여 내부형태가 좌심방에 가깝다<sup>1)</sup>.

동결절은 정상적으로 우심방에 존재하는 조직으로 상공정맥이 심방에 들어오는 부위의 crista terminalis에 인접하여 위치하고 있다. Left isomerism의 경우에는 crista terminalis가 없으며 동결절이 제위치에 있지않고 좌·우 양심방의 lateral wall에 있는 경우가 많으며 대개 hypoplastic 하다. 때로는 동결절을 찾기못하는 수도 있다. 방실전도는 두개의 심실이 있고 우심실이 우측에 있을 때는 대개 정상이나 우심실이 좌측에 있거나 단심실인 경우에는 방실결절이 두개이며 이 사이에는 sling으로 서로 연결되어있다<sup>4)</sup>.

Left isomerism에서는 선천적으로 또는 생후에 완전 방실블록이 나타나는 수가 있으며 이는 conduction sling이 불완전하거나 이차적인 변성이 그 원인으로 생각된다는 보고가 있다<sup>5,8)</sup>. Wren등<sup>5)</sup>은 left isomerism이 방실중격결손과 같이 있을때 완전 방실블록의 빈도가 많았다고 보고하고 있다. 저자들의 경우에는 선천성으로 생각되는 완전 방실블록과 2:1, 2도 방실블록이 각각 1례씩 있었다. 다른보고들에 비해서 빈도가 많은 편은 아니었다. 2도 방실블록의 경우에는 완전 방실블록으로 진

행할 수도 있으므로 관찰이 필요했으나 추적관찰은 되지 않았다.

Left isomerism에서는 동결절이 제위치에 있지않는 이유로 체표심전도상에서 P파축이 superior axis를 나타내는 경우가 많다고 알려져 있다<sup>9-12)</sup>. 저자들의 경우에도 총 46례의 P파축 분포에서 21례를 제외한 25례(54%)에서는 동결절의 P파가 아니라고 생각되었다. 23례에서는 superior axis를 보이고 있었다. 이러한 P파축의 이상뿐만 아니라 유주심박조율이 8명(27%)에서 확인 되었으며 동일 심전도기록상이 아니고 기록 시기가 다른 심전도에서는 P파의 모양이나 축, PR간격들이 달라지는 경우도 12명에서 나타났다. 이것은 left isomerism에서는 dominant pacemaker가 없는 경우가 많이 있음을 시사하는 것으로 생각된다.

6명에서는 주요 심전도 소견으로 서맥과 함께 간헐적으로 또는 지속적으로 P파가 없이 방실결절 이탈박동이 나타나는 심전도소견을 보였으며 이들중 2명에서는 심한 서맥으로 인하여 심박동기가 필요하였다. Fig. 3의 심전도는 간헐적으로 sinus arrest가 있으면서 방실결절 이탈박동이 있는 소견으로 유주심박조율의 심한 형태라고도 볼 수 있으나 이들 6명의 환자들에서는 이러한 양상의 심전도를 나타낼때는 RR간격이 980msec부터 1300msec로 서맥을 보이고 있어서 동결절의 기능장애를 시사함을 배제할 수 없다. 심장내 심전도 기록이 확인된 49세 여자환자의 경우는 심한 서맥으로 인한 실신을 주소로 입원하였으며 His electrogram상(Fig. 4)에서 AA간격이 1900msec로 동성서맥과 함께 방실결절 이탈박동이 나타나고 있음을 보여주고 있다. Sinus node recovery time도 80BPM에서 5800msec로 정상보다 훨씬 연장되어 있음을 알 수 있어서 동결절의 기능장애로 진단할 수 있었다.

개심술과 무관하게 이러한 방실결절 이탈박동의 소견을 보인 4명은 모두 11세이상으로 연령이 많은 점은 흥미로운 소견으로 생각된다.

병리학적으로 left isomerism의 동결절은 대개 hypoplastic 하거나 없기 조차한 소견과 함께 conduction sling의 2차 변성이 원인이라고 생각되어 후천적으로 완전 방실블록이 나타나는 점등을 고려해보면 conduction sling의 2차적인 변성을 일

으킬수 있는 요인들이 hypoplastic한 동결절에도 영향을 주어서 연령이 증가함에 따라서 동결절 자체의 기능 장애가 나타나거나 동결절이 없는 경우에는 하위 pacemaker의 기능부전이 나타날 가능성을 생각해 볼 수 있다. Schmidt등<sup>7)</sup>은 태아에서의 완전 방실블록 55례를 분석하고 있는데 이중 17명은 left isomerism이었으며 이들 left isomerism에서는 심방 박동이 유의하게 느린점을 지적하고 있다. 그리고 Hastreiter등<sup>11)</sup>의 보고에서도 두 소아에서 서맥과 함께 sinus arrest가 있으면서 방실결절 이탈박동이 나타나는 점을 언급하면서 동결절의 기능장애의 가능성을 시사하고 있다. 따라서 아직까지는 atrial isomerism에서 전기생리학적 연구가 거의 없지만 left isomerism에서 주요심전도 소견으로 P파가 없이 방실결절 이탈박동이 있거나 심한 서맥을 보이는 경우는 동결절 기능에 대한 전기 생리학적인 평가가 필요하리라고 생각된다.

## 결 론

29명의 left isomerism 환아를 대상으로 체표심전도 소견을 살펴보았다. P파축 분포는 54%에서는 비정상이었다. 방실전도장애는 선천성 방실전도블록이 2명으로 그 빈도는 다른 보고들에 비해 많지 않았다. 6명(20%)에서는 주요심전도 소견으로 서맥, P파의 소실, 방실결절이탈박동의 소견이 있었다. 이는 동결절 기능장애의 가능성을 시사하는 것으로 특히 연령이 증가함에 따라 그 가능성이 높아지지 않을까 추측되어서 left isomerism에서 동결절기능에 대한 전기생리학적인 평가가 필요하리라고 생각된다.

## References

- 1) Sapire DW : Atrial isomerism. In Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (Eds) : *Pediatric cardiology*, New York Churchill Livingstone, 1987 pp473-495

- 2) Stanger P, Rudolph AM, Edwards JE : *Cardiac malpositions. An overview based on study of sixty-five necropsy specimens. Circulation* 56 : 159-172, 1977
- 3) Peoples WM, Moller JH, Edwards JE : *Polysplenia : A review of 146 cases. Ped Cardiol* 4 : 129-137, 1983
- 4) Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, Smith A, Ho SY, Anderson RH : *The cardiac conduction system in situs ambiguus. Circulation* 59 : 879-885, 1979
- 5) Wren C, Macartney FJ, Deanfield JE : *Cardiac rhythm in atrial isomerism. Am J Cardiol* 59 : 1156-1158, 1987
- 6) Garcia OL, Mehta AV, Piskoff AS, Tamer DF, Ferrer PL, Wolff GS, Gelband H : *Left isomerism and complete atrioventricular block : A report of six cases. Am J Cardiol* 48 : 1103-1107, 1981
- 7) Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA : *Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block : A multicenter experience. J Am Coll Cardiol* 91 : 1360-1366, 1991
- 8) Chitayat D, Lao A, Wilson D, Fagerstrom C, Hayden M : *Prenatal diagnosis of asplenia/polysplenia syndrome. Am J Obstet Gynecol* 158 : 1085-1087, 1988
- 9) Blieden LC, Moller JH : *Analysis of the P wave in congenital cardiac malposition associated with splenic anomalies. Am Heart J* 85 : 439-444, 1973
- 10) Freedom RM, Ellison RC : *Coronary sinus rhythm in the polysplenia syndrome. Chest* 63 : 952-958, 1973
- 11) Hastreiter AR, Rodriguez-Coronel A : *Anomalous inferior vena cava with azygos continuation, high(sinus venosus) atrial septal defect and alterations of sinoatrial rhythm. Am J Cardiol* 21 : 575-581, 1968
- 12) Van der Horst RL, Gostman MS : *Abnormalities of atrial depolarization in infradiaphragmatic interruption of inferior vena cava. Br Heart J* 34 : 295-300, 1972