

## 비후성 심근증으로 제세동기를 삽입한 환자의 임상관찰

울산대학교 의과대학 서울아산병원 내과학교실

김정욱 · 남기병 · 강병욱 · 홍윤기 · 장은영 · 김미영  
조재철 · 김형용 · 박경민 · 최기준 · 김유호

### A Clinical Observation of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy and Implantable Cardioverter-Defibrillators

Jong Wook Kim, MD, Gi-Byoung Nam, MD, Byung Wook Kang, MD, Yoonki Hong, MD,  
Eun Young Jang, MD, Mi-Young Kim, MD, Jae-Cheol Jo, MD, Hyoung Young Kim, MD,  
Kyoung-Min Park, MD, Kee-Joon Choi, MD and You-Ho Kim, MD

*Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, University of Ulsan College of Medicine, Asan Medical Center, Seoul, Korea*

#### ABSTRACT

**Background and Objectives:** Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is one of the most common heritable cardiac diseases. Patients with HCM are prone to ventricular tachyarrhythmias, and implantable cardioverter-defibrillator (ICD) implantation is recommended in high-risk patients to prevent sudden death. Clinical and tachycardial characteristics in patients with HCM have not been studied systematically. **Subjects and Methods:** Between April 1996 and February 2006, 23 patients with HCM underwent implantation of ICDs. ICDs were indicated for primary prevention in 9 patients and for secondary prevention in 14 patients. Clinical features, follow-up events and intracardiac electrograms were reviewed. **Results:** During a median follow-up period of 561 days (range 16 to 2,694 days), a total of 51 episodes of ventricular tachycardia (VT) occurred in 6 patients, while only one episode of ventricular fibrillation (VF) was recorded. There were 45 (64.2%) appropriate shocks [30 defibrillation shocks in 5 patients and 15 antitachycardia pacings (ATP) in 2 patients] in 6 patients, and 25 (35.7%) inappropriate shocks in 7 patients. The coupling intervals and VT cycle lengths were highly variable within individual patients. Over-drive acceleration in response to ATP was observed in 1 patient. **Conclusion:** As ventricular tachycardia is the main ventricular tachyarrhythmia in patients with HCM, an empirical ATP setting for VTs appears to be mandatory even in patients without previously documented VT. Based on the analyses of the intracardiac electrograms (presence of overdrive acceleration, variations in coupling intervals and cycle lengths), triggered activity may have an important role in the mechanism of a ventricular tachycardia. (**Korean Circ J 2007;37:574-580**)

**KEY WORDS:** Cardiomyopathy, hypertrophic ; Tachycardia, ventricular ; Defibrillators, implantable ; Death, sudden, cardiac.

## 서 론

비후성 심근증은 심근의 비정상적인 비후가 나타나는 유전성 심장 질환이며, 그 유병률이 인구 약 500명 중 한 명으로

비교적 높은 빈도로 나타나고,<sup>1)</sup> 젊은 나이에 급사를 일으킬 수 있어 임상적으로 중요한 질병으로 알려져 있다.<sup>2)</sup> 비후성 심근증으로 급사에서 소생되었거나 향후 급사의 위험이 높다고 판단되는 고위험군 환자에서 제세동기 삽입은 심실 부정맥을 효과적으로 종료시킴으로써 급사의 위험을 줄일 수 있는 것으로 알려져 있다.<sup>2-6)</sup> 고위험 비후성 심근증으로 제세동기가 삽입된 환자들을 대상으로 하였던 한 다기관 연구에서는 평균 3년간의 기간 동안 추적 관찰한 결과, 일차 예방 목적으로 제세동기가 삽입된 경우 연간 5%, 이차 예방으로 삽입된 경우 연간 11%의 비율로 심실 빈맥 또는 세동이

Received: June 2, 2007

Revision Received: July 18, 2007

Accepted: August 30, 2007

Correspondence: You-Ho Kim, MD, Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, University of Ulsan College of Medicine, Asan Medical Center, 388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea  
Tel: 82-2-3010-3161, Fax: 82-2-486-5918

E-mail: youho@amc.seoul.kr

제세동기에 의해 종료되었다고 보고하였다.<sup>2)</sup> 하지만 국내에서 이러한 비후성 심근증의 진단 하에 심장 돌연사의 일차 혹은 이차 예방 목적으로 제세동기를 삽입한 환자에서 심실성 부정맥의 발생률이나 제세동기의 쇼크 치료의 효율에 대하여 기술한 연구는 많지 않다. 본 연구에서는 비후성 심근증으로 제세동기 삽입술을 시행 받은 환자들에서 장기간 추적 관찰 시 나타나는 심실성 부정맥의 치료 효과를 정리하고, 제세동기 전기도 기록을 바탕으로 심실성 부정맥의 전기생리학적 특성을 고찰하였다.

## 대상 및 방법

### 대 상

1996년 4월부터 2006년 2월까지 비후성 심근증으로 제세동기를 삽입한 환자 23명을 대상으로 평균  $714 \pm 73$ 일 (범위 16~2,694일) 동안 이들의 임상양상과 추적관찰 중 심실 빈

맥 또는 세동 당시 기록된 심장 내 전기도를 분석하였다.

### 적응증

심장 급사에서 생존하였거나 심실 빈맥이 증명된 경우 (이차예방), 혹은 심장급사의 위험요인 (급사의 가족력, 실신의 과거력, 운동부하 검사 중 이상 혈압반응, 24시간 활동 중 심전도에서 나타난 비지속성 심실빈맥, 30 mm 이상의 과도한 심실비후) 중 2가지 이상이 있을 경우에 (일차예방) 제세동기를 삽입하였다.<sup>7)8)</sup>

### 삽입된 제세동기 및 설정

모든 환자들은 쇄골하 정맥을 통하여 제세동기 삽입술을 시행 받았다. 삽입된 제세동기는 (GEM-VR, Marquis-VR, Medtronic, Minneapolis, USA and Photon-VR/DR, Atlas-VR, Atlas-DR, Epic-VR, Epic-DR, St. Jude, Sunnyvale, California, USA) 통상의 방법으로 설정되었다.

**Table 1.** Indications for ICD implantation

Pt. No	Indication								ATP setting
	Secondary		Primary						
	SCD	VT	Family Hx	NSVT	EPS	EchoCG	Syncope	TMT	
1		+							+
2		+							
3		+							
4		+							
5					+		+		
6			+				+		+
7		+							+
8		+							+
9		+							+
10	+								
11			+	+					+
12					+		+		
13			+	+	+				
14		+							
15		+							
16			+					+	
17		+							+
18		+							+
19	+								
20	+								
21							+	+	
22			+			+	+		
23				+	+		+		
Total	3	11	5	3	4	1	6	2	
	14		9						8

Indications for ICD insertion for each patient are listed in this table. In some patients, inducible VT during electrophysiologic study was included as an indication of ICD insertion for primary prevention (This was considered as an indication in previous studies,<sup>10)</sup> but the relevance of invasively induced arrhythmias appeared to be limited in successive studies<sup>13)</sup>). ICD: implantable cardioverter-defibrillator, Pt. No.: the number of patient, SCD: sudden cardiac death survivor, VT: ventricular tachycardia, Family Hx: family history of sudden cardiac death, NSVT: non-sustained ventricular tachycardia during 24 hour Holter monitoring, EPS: ventricular tachycardia induced during electrophysiologic study, EchoCG: excessive LV wall hypertrophy on echocardiography, TMT: abnormal BP response to treadmill test, Secondary: secondary prevention, Primary: primary prevention, ATP: anti-tachycardia pacing setting

심실 빈맥의 탐지기준은 환자의 부정맥 특징에 따라 설정하였다. 설정 심실 빈맥 구역은 통상적으로 분당 150~180회의 범위로, 심실 빈맥 탐지 심박수는 12로 설정하였고, 일반적으로 빈맥주기의 변동이 80 msec 이내로 일정하고, 심장 내 전기도 형태가 동율동에서의 전기도 형태와 비교하여 60% 이하의 유사성 (morphology discriminant)을 보이며, 갑작스럽게 발생할 경우 (100 msec 이상의 박동 주기 변화) 심실 빈맥으로 정의하였다. 통상적으로 심박동수가 분당 180~200회 이상이면 심실 세동으로 인식하고 제세동 쇼크가 시행되도록 제세동기를 설정하였고, 이전에 심방 세동의 과거력이 있거나 운동시 빠른 동율동이 나타나는 경우에는 설정을 분당 200 또는 220회로 올리도록 하였다. 항빈맥 조율 (antitachycardia pacing)은 탐지된 빈맥의 박동 주기 (cycle length)의 85%로 8~10개의 자극이 2~3번 시도되는 것으로 설정되었다. 이전에 심실 빈맥의 과거력이 있었던 환자 11명 중 6명에 대하여 항빈맥 조율 설정을 하였다 (환자 1, 7, 8, 9, 17, 18) (Table 1). 나머지 5명의 환자들은 (환자 2, 3, 4, 14, 15) (Table 1) 심실 빈맥의 과거력이 있었지만, 박동주기가 매우 빠르거나 심실 빈맥 당시 혈압이 불안정하여 항빈맥 조율의 효과가 적을 것으로 생각되었기 때문에 설정을 하지 않았다. 그 외에도 심실 빈맥의 가능성이 있던 환자 6, 11에게 항빈맥 조율을 설정하여 (환자 6은 실신의 과거력이 있었고, 환자 11은 24시간 활동 중 심전도에서 비지속성 심실 빈맥이 있었음), 총 8명에서 항빈맥 조율을 설정하였다. 이후 3개월마다 정기적으로 환자들에게서 제세동기의 방출 혹은 과감응 (oversensing) 등이 있었는지 확인하였다.

### 심실 내 전기도 분석

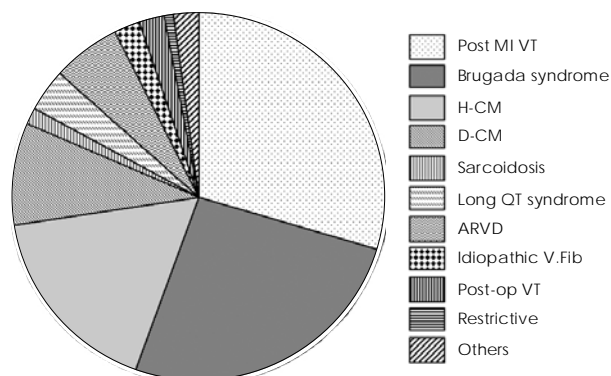
연결 간격 (coupling interval)은 제세동기 전기도에서 기록된 동성 박동 (sinus beat)과 조기 수축 (premature beat)간의 간격으로 정의하였다. 항빈맥 조율 혹은 제세동 후 연속적으로 5개의 동성맥이 기록되면 심실 빈맥이 종료되고 동성맥이 회복된 것으로 인식하도록 하였다. 적절한 쇼크 (appropriate shock)는 심실 빈맥/세동에 대하여 제세동기에서 상응하는 치료가 시행되는 것으로 정의하였고, 부적절한 쇼크 (inappropriate shock)는 심실 빈맥/세동이 아닌 경우 (심방 세동 등의 상심실 빈맥, 인공물, 잡음 감지, 이중 감지 등)에 제세동기에서 이를 잘못 분석하여 치료가 시행되는 것으로 정의하였다.<sup>9)</sup>

## 결 과

1996년 4월부터 2006년 2월까지 서울아산병원에서 제세동기를 삽입하였던 환자는 총 135명이었다. 이들 환자에서의 원인 심질환은 심근경색 후 심실 빈맥 (30%, 40명), 브루가다 증후군 (26%, 35명), 비후성 심근증 (17%, 23명)이 대부분을 차지하였다 (Fig. 1). 본 연구에서는 이들 제세동기를 삽입한 비후성 심근증 환자 23명을 대상으로 이들의 임상적 특성,

제세동기 쇼크 치료 시의 심장 내 전기도 분석을 통하여 이들 환자에서의 심실빈맥의 특성을 고찰하고자 하였다. 대상 환자 23명의 남녀 비율은 16 : 7이었고, 평균 나이는  $53.0 \pm 10.9$ 세였다 (Table 1, 2). 총 23명의 환자 중 9명에서 일차 예방 목적으로 제세동기를 삽입하였고 (반복된 실신 6명, 급사의 가족력 4명, 비지속성 심실 빈맥 3명, 심조음파에서의 과도한 좌심실 비대는 1명, 운동부하에서 혈압의 이상반응 2명, 전기생리학 검사에서 심실 빈맥이 유발된 환자 4명 중 2명에서 과거의 적응증으로서 제세동기 삽입),<sup>10)</sup> 14명에서는 2차 예방의 목적 (이전의 심실 빈맥 11명, 심장 급사 3명)으로 제세동기를 삽입하였다. 전기생리학 검사에서 심실 빈맥이 유발되었던 환자 4명 중 (Table 1) (환자 5, 12, 13, 23) 1명 (환자 5)에서 추적 관찰 중 심실 빈맥이 발생하였다 (Table 1, 3).

비후성 심근증으로 제세동기를 삽입한 환자에서 추적관찰 중 기록된 심실 부정맥은 심실 빈맥이 51회, 심실 세동이 1회였다. 51회의 심실 빈맥 중 45회에서 적절 쇼크 (appropriate shock)가 6명 (26%)에서 시행되었고 (나머지 6회는 자발 종료됨), 1회의 심실 세동은 제세동기 치료가 시행되기 전에 저절로 리듬이 동성으로 회복되었다 (Table 3). 부적절 쇼크 (inappropriate shock)는 23명 중 7명 (30%)에서 총 25회 있었다. 이들 부적절 쇼크의 가장 흔한 원인은 심방 세동이었으며 (7명



**Fig. 1.** The Indications for ICD implantation at Asan Medical Center. Post-MI VT, Brugada syndrome, HCM were the three major causes of ICD implantation at Asan Medical Center. In 17% of total ICD implantations, HCM was the underlying heart disease. MI: myocardial infarction, VT: ventricular tachycardia, HCM: hypertrophic cardiomyopathy, DCM: dilated cardiomyopathy, ARVD: arrhythmogenic right ventricular dysplasia, Post-op: post-operation.

**Table 2.** Characteristics of the study subjects

Subject characteristics	
Number of subjects	23
Female	7
Male	16
Mean age (yrs)	$53.0 \pm 10.9^*$
Follow up period (days)	561 (range 16-2,694)
LV wall thickness (mm)	$20.5 \pm 5.7^*$
LV EF (%)	$57.0 \pm 12.2^*$

\*Mean  $\pm$  standard deviation. LV: left ventricle, LVEF: left ventricular ejection fraction

**Table 3.** The type of ventricular tachyarrhythmias and the ICD discharges

Pt. No	Prevention	VT	VF	Defibrillation shock	ATP	ATP setting	Spontaneous termination
1	2°	17	0	3	14	+	0
2	2°	2	0	2	0	-	0
3	2°	23	0	23	0	-	0
4	2°	2	0	1	0	-	1
5	1°	4	0	1	0	-	3
6	1°	3	1	0	1	+	3
Total		51	1	30	15	2	7

Ventricular tachyarrhythmias occurred in 6 patients. The types of ventricular tachyarrhythmia and ICD discharge are described in this table. 4 patients received 30 defibrillation shocks and 2 patients received 15 antitachycardia pacings. Except for one case of overdrive acceleration which needed defibrillation shock for termination in patient number 1, all ATPs successfully terminated VTs. ATP setting was not done in patient number 2 due to LV outflow tract obstruction and mitral regurgitation with possible hemodynamic instability during ATP, in patients number 3 and 4 due to presence of fast VT, and in patient number 5 because there had been no previously documented VTs. ICD: implantable cardioverter-defibrillator, Pt. No.: the number of patient, VT: ventricular tachycardia, VF: ventricular fibrillation, ATP: antitachycardia pacing

**Table 4.** Summary of ventricular arrhythmia

Pt. No	Abrupt onset/termination	VTCL variation	CI variation	Overdrive acceleration
1	+	+	+	+
2	+	-	-	-
3	+	-	+	-
4	+	-	-	-
5	+	+	-	-
6	+	+	+	-

In every patient, the onsets and terminations of VT were abrupt. Overdrive acceleration was noted in one patient (patient number 1). Pt. No.: the number of patient, VTCL: ventricular tachycardial cycle length, CI: coupling interval, VT: ventricular tachycardia

중 5명), 다음으로는 상심실성 빈맥 (supraventricular tachycardia, 7명 중 3명)이었다. 이들 부적절 쇼크를 예방하기 위해서  $\beta$ -blocker를 사용하여 심박동수를 낮추거나, 심실 세동의 심박동수 탐지 기준을 통상의 분 당 180~200회에서 그 이상으로 올리거나, 심실 빈맥의 rate stability 기준을 적용하였다. 일차 예방 목적으로 제세동기를 삽입한 환자 9명 중 삽입의 적응증이 2개였던 환자는 6명이었고, 3개였던 환자는 3명이었다. 심실 부정맥은 이중 2명 (22.22%)에게서 발생하였는데, 이들은 모두 적응증이 2개였던 환자였다. 또한 심실 부정맥은 이차예방 목적으로 삽입한 환자 14명 중 4명 (28.57%)에게서 발생하였다.

항빈맥 조율 치료가 설정되었던 8명의 환자들 중 2명의 환자에서 심실 빈맥에 대하여 항빈맥 조율 치료가 시행되었다. 이중 1명에서는 조율 치료 후 박동 주기가 평균  $333 \pm 27$  msec에서 평균  $294 \pm 22$  msec으로 감소되는 초과 박동성 가속 (overdrive acceleration)이 발생하였고 (Fig. 4), 심실 빈맥 종료에 실패하여 제세동이 시행되었다 (Table 1, 3, 4) (환자 1). 이 경우를 제외하고는, 모든 항빈맥 조율 치료가 시행되었던 경우에서 심실 빈맥이 성공적으로 종료되었다.

제세동기에 기록된 심실성 부정맥의 심장 내 전기도 기록을 통해 심실성 빈맥의 특성을 고찰하였다. 매 심실빈맥에 대

하여 빈맥 첫 박동의 연결 간격 (coupling interval, CI)과 심실 빈맥 박동 주기 (ventricular tachycardial cycle length, VTCL)를 측정하였을 때, 동일 환자에서도 변이가 심하였다 (Fig. 2, 3). 충분한 횡수의 심실 빈맥이 발생하지 않았던 환자 2, 4에서는 자료를 분석하기가 어려우나 반복적인 심실빈맥이 나타났던 환자들 (환자 1, 3, 5, 6)에서는 심실 빈맥 박동 주기 및 연결 간격이 심실 빈맥 발생시마다 다양한 양상을 보였다 (Table 4) (Fig. 3).

## 고 찰

본 연구에서는 비후성 심근증으로 제세동기를 삽입한 환자의 임상적 특성과 장기적인 추적관찰 중 나타난 제세동기 치료의 현황을 분석하였으며, 아울러 제세동기에 기록된 심장 내 전기도를 통하여 이들 환자에서의 심실빈맥의 특성을 고찰하였다. 제세동기를 삽입한 135명의 환자 중 비후성 심근증이 차지하는 비율이 23명 (17%)으로서, 심근경색 후 심실 세동 및 브루가다 증후군 다음으로 높아, 우리나라에서 비후성 심근증은 제세동기 삽입의 중요한 적응 질환임을 알 수 있었다.

비후성 심근증에서는 심장 급사의 위험이 높은 것으로 알려져 있으며,  $\beta$  blocker, sotalol, amiodarone 등의 항부정맥제의 효과에 대한 무작위 대조군 연구는 없는 실정이다.<sup>7)</sup> 이에 비하여 제세동기는 비후성 심근증 급사의 이차 예방은 물론 고위험군 환자에서의 일차예방에서도 심장 급사의 위험을 줄일 수 있는 것으로 보고되었다.<sup>2-6)</sup>

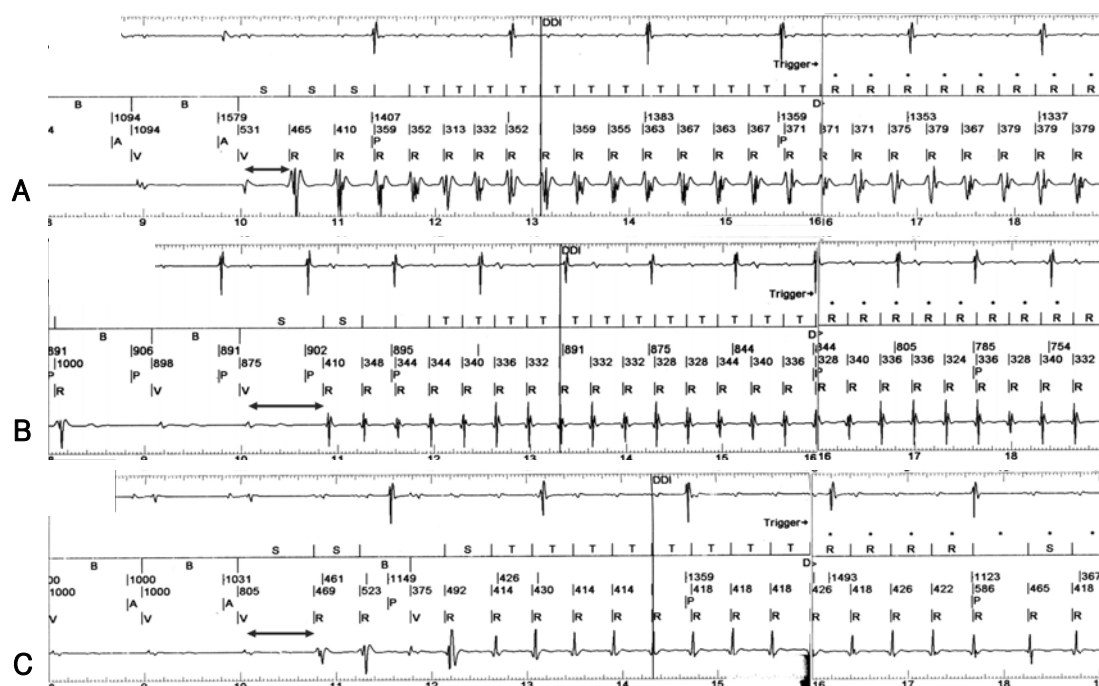
본 연구는 비후성 심근증 환자들에서 제세동기 삽입 후 장기간의 추적 관찰 결과를 보고하였다. 고위험 비후성 심근증을 대상으로 총 23명의 환자를 대상으로 제세동기가 삽입되었고, 이 중 6명 (26%)에서 제세동기 방출 및 심실 부정맥이 관찰되었으며, 이들 심실 부정맥은 심실 빈맥이 대부분 (총 52회 중 51회, 98%)이었다. Maron 등<sup>2)</sup>은 128명의 비후성 심근증 환자를 대상으로 평균 3.1년간 추적 관찰한 결과 일차 예방의 목적에서 연간 5%, 이차 예방의 목적에서는 연간 11%의

비율로 적절한 제세동기의 쇼크방출이 있었다고 보고하였다. 본 연구에서는 23명을 대상으로 평균 1.95년간 추적 관찰하였고 (일차 예방 2.31년, 이차 예방 1.72년) 일차 예방 목적으로 삽입한 환자 9명 중 2명 (22.22%, 연간 9.61%), 이차예방 목적으로 삽입한 환자 14명 중 4명 (28.57%, 연간 16.61%)에서 심실 부정맥이 발생하였다. 이러한 결과를 통해 심장 급사의 위험도가 높은 비후성 심근증 환자들에서 위험도의 적절한 판별을 통해 제세동기를 삽입하는 것의 중요성을 확인할 수 있었다.<sup>2)5)6)</sup>

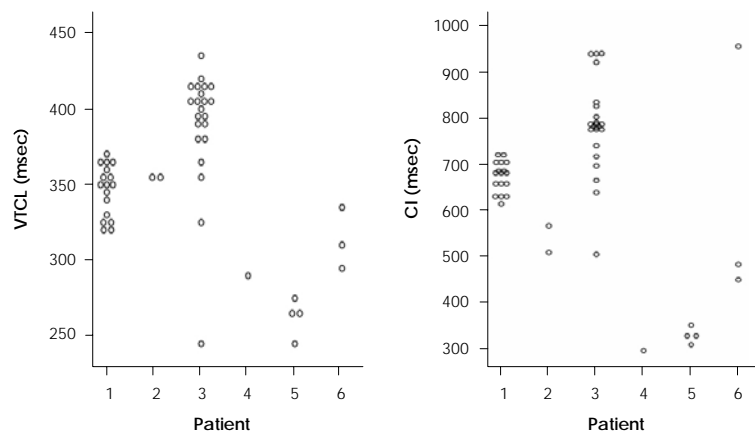
심실 빈맥은 90% 이상 통증이 없는 항빈맥 조율로 종료시킬 수 있다. 물론 제세동 또한 심실 빈맥을 종료시킬 수는

있지만, 항빈맥 조율 없이 바로 고통스러운 제세동을 시행하는 것은 환자의 삶의 질을 저하시킬 수 있다.<sup>11)</sup> 본 연구에서의 관찰 결과 비후성 심근증으로 제세동기를 삽입한 환자에서의 심실 부정맥은 임상상에 관계없이 심실 세동이 아닌 심실 빈맥이 주된 원인이었다. 또한 제세동기 삽입 당시 항빈맥 조율 치료 설정을 하지 않았던 15명의 환자들의 추적 관찰 결과 3명 (20%)에서 심실빈맥이 발생하였다. 따라서 이전에 심실 빈맥의 과거력이 없었던 환자에서도 처음 제세동기 삽입 시 우선적으로 항빈맥 조율 설정을 하는 것이 향후 치료에 있어서 유리할 것임을 알 수 있었다.

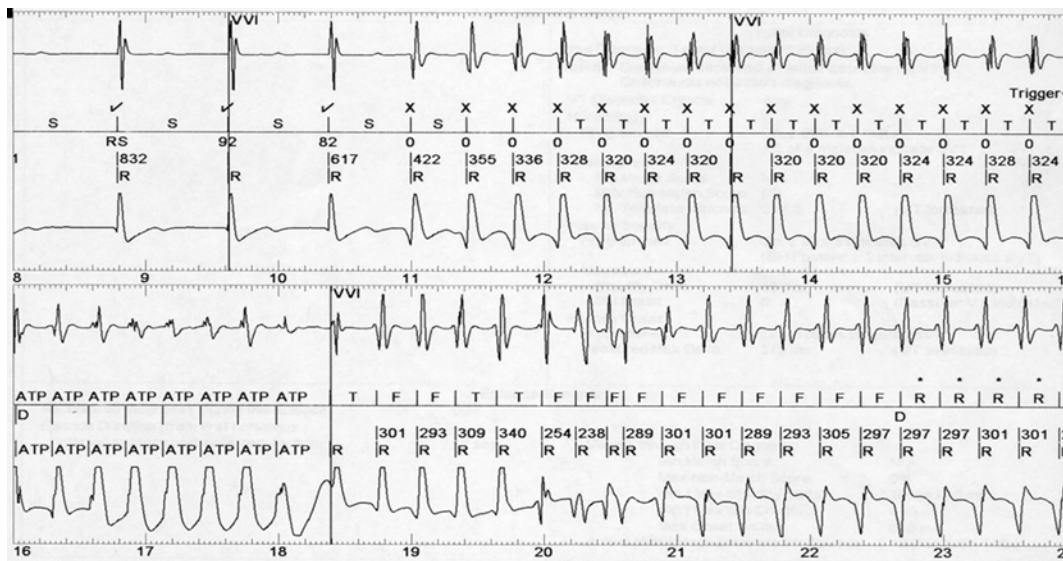
약 30%의 환자 (23명 중 7명)에서 총 25회의 부적절 쇼크가



**Fig. 2.** A marked variation in the coupling interval and ventricular tachycardial cycle length (Patient number 3). The panel A, B, C show 3 intracardiac electrograms recorded from patient number 3 during different VT events. The coupling intervals were 531, 875, 805 msec respectively (indicated as double-headed arrows), and the mean VT cycle lengths were 370, 336, 429 msec respectively for each episode. Within the same patient, coupling intervals and VT cycle lengths were highly variable. VT: ventricular tachycardia.



**Fig. 3.** Distribution of coupling intervals and ventricular tachycardial cycle lengths. Coupling intervals and VT cycle lengths were measured by analyzing intracardiac electrograms recorded on ICDs. Coupling intervals and VT cycle lengths were highly variable within each patient. VTCL: ventricular tachycardial cycle length, CI: coupling interval, VT: ventricular tachycardia, ICD: implantable cardioverter-defibrillator.



**Fig. 4.** An example of overdrive acceleration in patient number 1. An example of overdrive acceleration is shown. The VT cycle length is changed from an average of  $333 \pm 27$  msec to  $294 \pm 22$  msec after anti-tachycardia pacing. This was subsequently terminated by a defibrillation shock (not shown on the figure). VT: ventricular tachycardia.

있었다. 이들 부적절 쇼크의 가장 흔한 원인은 심방 세동 (7명 중 5명) 및 상심실성 빈맥 (supraventricular tachycardia, 7명 중 3명)이었다. 이들 부적절 쇼크를 줄이기 위해서  $\beta$ -blocker를 사용하여 심박동수를 낮추거나, 심실 세동의 심박동수 탐지 기준을 통상의 분당 180~200회에서 그 이상으로 올리는 방법, 또는 심실 빈맥의 rate stability 기준을 적극 활용하는 방법이 사용되었다.

심실 빈맥의 초과 박동성 심박 조율 (overdrive pacing)에 대한 반응은 재설정 (resetting), 초과 박동성 억제 (overdrive suppression), 초과 박동성 가속 (overdrive acceleration), 종료 (termination) 등<sup>12)</sup>으로 분류되고 이러한 반응을 분석함으로써 부정맥의 원인 기전 및 항빈맥 조율 치료의 역할을 추정해 볼 수 있다. 자동능의 항진에 의하여 나타나는 빈맥은 심조율에 의하여 시작되거나 종료되지 않으며, 초과 박동성 억제를 보이는 것으로 알려져 있다. 방아쇠성 활동 (triggered activity)은 지연성 후탈분극 (delayed afterdepolarization)에 의한 것으로, 고속 조율 후 초과 박동성 가속을 나타낸다. 가속된 후 이러한 리듬은 점차적으로 원래 있던 주기 길이 (cycle length)를 회복하거나, 점차 느려지면서 종료된다. 초과 박동성 심박 조율에 대한 회귀성 빈맥의 반응은 재설정 (resetting), 종료 또는 가속화되는 것으로 알려져 있다. 본 연구에서 관찰된 심실 빈맥은 항빈맥 조율에 대하여 재현성 있게 종료되고, 빈맥의 시작이 서서히 시작되기보다는 (warm-up) 급성 개시를 보이는 점 등에서 심실 빈맥의 기전이 자동능의 항진보다는 회귀 기전 또는 방아쇠성 활동에 의한 것임을 시사한다.<sup>12)</sup> 한정된 숫자의 일부 환자의 심실 빈맥에 대한 분석으로 전체 비후성 심근증에서의 빈맥의 기전을 일반화하는 것은 무리가 있을 것으로 생각되나, 본 연구에서 심실 빈맥 박동 주기 및 연결 간격이 동일 환자에서도 다양

한 분포를 보이고, 항빈맥조율에 의하여 재현성 있게 빈맥의 종료율이 나타나며, 또한 일부 환자에서 기록된 초과 박동성 가속을 고려할 때 비후성 심근증에서의 심실 빈맥은 방아쇠 기전이 가장 중요한 역할을 할 것으로 추정된다.

비후성 심근증에서 나타나는 빈맥이 일정한 연결간격이나 빈맥 주기를 보인다면 부정맥의 유발 부위가 국소에 한정되거나 일정한 회귀회로를 통하여 일어날 가능성을 시사하고, 장치 도자 절제술을 이용한 치료의 적용을 고려하여 볼 수도 있었으나, 본 연구의 결과 비후성 심근증은 비후된 심근 내의 다양한 병소에서 빈맥이 기원할 가능성이 많을 것으로 추정되므로 도자 절제술의 적용이 용이하지는 않을 것으로 유추된다.

## 요 약

### 배경 및 목적

비후성 심근증은 500명 중 1명의 비교적 높은 유병률을 가진 유전성 질환이다. 비후성 심근증이 있는 경우 심실 부정맥이 잘 발생하는 것으로 알려져 있고, 고위험 환자들에게는 제세동기 삽입이 심장 급사를 줄일 수 있는 것으로 밝혀져 있다. 본 연구에서는 비후성 심근증으로 제세동기 삽입술을 시행 받은 환자들에서 장기간 추적관찰 시 나타나는 부정맥과 이 부정맥의 특성을 고찰하고자 하였다.

### 방 법

1996년 4월에서 2006년 2월까지 23명의 비후성 심근증을 가진 환자들을 대상으로 제세동기를 삽입하였다. 제세동기는 9명에서 일차 예방의 목적으로 삽입되었고, 14명에서 이차 예방의 목적으로 삽입되었으며, 이들의 임상 양상 및 추적 관찰 기간 중에 발생한 부정맥의 심장 내 전기도를 분석하였다.

## 결 과

561일간의 중앙 추적 관찰 기간 동안 (범위 16~2,694) 총 51회의 심실 빈맥이 6명의 환자에게서 발생하였다. 반면 심실 세동은 1회 발생하였다. 적절 쇼크는 6명에서 45회 (64.2%) 발생하였고, 부적절 쇼크는 7명에서 25회 (35.7%) 발생하였다. 적절 쇼크 중 제세동 쇼크는 5명에서 30회 있었고, 항빈맥 조율은 2명에서 15회 있었다. 심실빈맥의 발생은 제세동기 삽입 전 심실 빈맥이 진단된 경우뿐만 아니라 심실빈맥이 기록되지 않은 경우에도 높은 빈도로 나타났다. 제세동기의 전기도 분석에서 연결 간격 및 심실 빈맥 박동 주기는 각각의 환자들 내에서 변이가 심하였으며, 1명의 환자에서는 초과 박동성 가속이 관찰되었다.

## 결 론

임상 양상에 관계 없이, 비후성 심근증 환자들에서 심실 빈맥이 심실 세동보다 더 높은 빈도로 발생하였으며, 이는 제세동기 삽입 전 심실빈맥의 유무와 관계없이 발생하였다. 심실 빈맥이 주된 심실 부정맥이었으므로, 이전에 심실 빈맥의 과거력이 없던 환자에서도 항빈맥 조절 설정이 중요할 것으로 생각된다. 심장 내 전기도의 분석 결과 (연결 간격 및 빈맥 주기의 변화, 조율 치료에 대한 반응) 방아쇠성 활동이 비후성 심근증에서 심실 빈맥 발생의 주된 발생기전으로 추정된다.

**중심 단어:** 비후성 심근증 ; 심실 빈맥 ; 제세동기 ; 심장 급사.

## Acknowledgments

서울아산병원 심장내과 권정해 간호사님께서 많은 도움을 주셨습니다.

## REFERENCES

- 1) Jeong JW. Hypertrophic cardiomyopathy. *Korean Circ J* 2002; 32:7-14.
- 2) Maron BJ, Shen WK, Link MS, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342:365-73.
- 3) Kim DH, Kim SY, Lee KH, et al. Follow up of a group of patients with automatic implantable defibrillator. *Korean Circ J* 2005;35:69-83.
- 4) Lee DI, Kim AS, Kim JY, et al. Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy: initial clinical experience in 6 patients. *Korean Circ J* 1999;29:999-1015.
- 5) Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation* 2000;102:748-54.
- 6) Maron BJ, Estes NA 3rd, Maron MS, Almquist AK, Link MS, Udelson JE. Primary prevention of sudden death as a novel treatment strategy in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2003;107:2872-5.
- 7) Jayatilake I, Doolan A, Ingles J, et al. Long-term follow-up of implantable cardioverter defibrillator therapy for hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2004;93:1192-4.
- 8) Begley DA, Mohiddin SA, Tripodi D, Winkler JB, Fananapazir L. Efficacy of implantable cardioverter defibrillator therapy for primary and secondary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003; 26:1887-96.
- 9) Kim YH, Kim JS. Clinical characteristics in patients with implantable cardioverter-defibrillator (ICD). *Korean Circ J* 2004; 34:395-404.
- 10) Fananapazir L, Chang AC, Epstein SE, McAreavey D. Prognostic determinants in hypertrophic cardiomyopathy: prospective evaluation of a therapeutic strategy based on clinical, Holter, hemodynamic, and electrophysiological findings. *Circulation* 1992; 86:730-40.
- 11) Sweeney MO, Wathen MS, Volosin K, et al. Appropriate and inappropriate ventricular therapies, quality of life, and mortality among primary and secondary prevention implantable cardioverter defibrillator patients: results from the Pacing Fast VT Reduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) trial. *Circulation* 2005;111:2898-905.
- 12) Josephson M. *Clinical Cardiac Electrophysiology, Techniques and Interpretations*. 2nd ed. Lea & Febiger. p.502-6.
- 13) Behr ER, Elliott P, McKenna WJ. Role of invasive EP testing in the evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Card Electrophysiol Rev* 2002;6:482-6.