

W-P-W 증후군 및 발작성 심방세동을 동반한 비대칭성 중격비대증 1예

인제의료대학 내과학교실

김 태 영 · 김 명 진 · 임 성 손
김 성 연 · 고 행 일 · 유 원 상

= Abstract =

A Case of Asymmetrical Septal Hypertrophy associated with W-P-W syndrome and Paroxysmal Atrial Fibrillation.

Tae Young Kim, M.D., Myung Jin Kim, M.D., Sung Son Lim, M.D.,
Seong Yun Kim, M.D., Haeng Ill Ko, M.D. and Won Sang Yoo, M.D.

Department of Internal Medicine, Inje Medical College.

Asymmetrical Septal Hypertrophy(ASH), Characterized by interventricular septal hypertrophy, is not an uncommon cardiac disease.

Arrhythmia occurring in ASH are supraventricular tachycardia, atrial premature beats, and ventricular premature beats.

In about 10% of patients, there is a short P-R interval and a partial delta wave, suggestive of a variant of the Wolff-Parkinson-White syndrome.

We reported here a case of ASH associated with W-P-W syndrome and paroxysmal atrial fibrillation with review of pertinent literatures.

I. 머 리 말

비대칭성 중격비대증(Asymmetrical Septal Hypertrophy, ASH)은 주로 심실중격을 침범해서 심한 심실중격비후를 유발하고 병이 진행하여 좌심실의 모든 부분을 침범하기도 하고 드물게 우심실에 침범하기도 한다.

이러한 심실중격의 비후에 의하여 심실중격의 두께가 좌심실후벽의 두께에 비하여 1.3배 이상인 경우를 통상적으로 비대칭성 중격비대증이라 부른다¹⁾.

비대칭성 중격비대증의 원인으로서 원인불명이 많으나 가족력이 30% 내지 50% 가량 관제한다고 하며²⁾ 과거에는 드문 질환으로 생각되어왔으나, 심초음파도 및 혈관조영술 등의 발달로 쉽게 진단이 가능하게 되

었으며 드문 질환이 아닌 것으로 밝혀졌다.

Ingham 등에 의하면 비대칭성중격비대증 환자에서 상실성빈맥증, 심방조기수축 등이 나타날 수 있으며 특히 평상시 이러한 부정맥이 나타나지 않는 환자에서 treadmill test 를 시행하면 이러한 부정맥이 보일 수가 있다고 한다²⁻⁵⁾.

국내에서는 특발성 비대성대동맥관협착증(IHSS Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis)에 대한 보고는 있으나 비대칭성중격비대증과 연관된 부정맥을 보인 환자에 대한 보고는 없는 것으로 안다.

저자들은 심초음파도 및 심도자술로 확인된 비대칭성중격비대증 환자에서 W-P-W 증후군 및 발작성 심방세동이 나타난 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환 자 : 임 ○호 65세 남자.

직 업 : 경영인.

과거력 : 특기사항 없음.

가족력 : 특기사항 없음.

주 소 : 좌흉통 및 심계항진.

병 력 : 본 환자는 3년전부터 나타난 활동중에 나타나는 좌흉통 및 심계항진 때문에 미국 캘리포니아 Daniel Freeman Memorial Hospital에서 심도자술, 심초음파도, 좌심실 및 관상동맥혈관조영술 등으로 검사후 특발성비폐쇄형 비대성심근질환이라는 진단을 받아 하루에 Propranolol 30 mg 으로 치료해 오던 중 환자는 간헐적으로 심계항진을 경험하였으나 2시간가량의 안정으로 이 증세는 곧 소실되었고 그 이외에는 별 불편없이 잘 지내왔으나, 입원 3일 전부터 좌흉통 및 심계항진이 심하게 나타나고 안정으로도 이 증세가 소실되지 않아 1979년 2월 8일 본 병원 외래를 통하여 입원하였다.

이학적 소견 : 전신상태는 비교적 건강한 편이었고 두부소견상 의식은 명료하였고 결막이 창백하거나 공막에 황달은 없었다. 경부소견에도 경정맥노장 등 이상소견은 없었으나, 흉부소견에서 청진상 외래에서는 빈맥 및 부정맥이 있었으나 병실 도착후에 소실되었고 심첨부에서 grade II 정도의 수축기 잡음이 들렸다. 그의 복부소견이나 사지소견상 이상 소견은 없었다.

1977년 D병원 검사실 성적 ;

혈액검사상 Hb 은 14.8 gm% Hct 45.5% WBC 8200 /mm³이었고, 간기능검사 및 갑상선기능검사를 하였으나 이상소견은 없었다.

흉부 X선 소견

좌심실비대 및 퇴행성 골관절염소견을 보임.

심전도 및 Treadmill Test:

좌심실비대 소견은 보였으나 부정맥, 심부전소견은 안 보였다.

벡타심전도소견 :

PsE loop는 정상이었으나, QRS sE loop상 방향은 inferior, left, anterior이었고, 26 msec에서 초기연장이 나타났으며, TsE loop상 Secondary T wave changes, specific ST vector가 right, slightly inferior and anterior 방향으로 보였다.

심초음파도 :

심실중격의 두께가 좌심실후벽의 두께에 비해 1.4배

Table 1. Cardiac Catheterization Data in Sep. 1977.

Site	Pressures at Rest		
	S	D	M
Left heart			
Aorta	140	65	95
LV	140	0-25	—
Pull Out Pressure (Lt. heart)			
Aorta	155	75	—
LV	155	75	—
Pre-Nitro Pressure			
LV	140	0-25	—
MPA	140	14	20
Following nitroglycerine injection after 1 min			
LV	120	0-25	—
MPA	25	5	16
LV	120	0-20	—
Wedge	10	0	6
After 2 min			
LV	120	0-20	—
Wedge	10	0	4

두꺼워져 있었다.

심도자술소견 (Table 1) :

안정시와 nitroglycerine 투여후에 대동맥압과 좌심실압의 차이가 없는 것으로 보아 좌심실내의 Outflow tract내의 폐쇄는 없는 것으로 생각되며 심한 좌심실

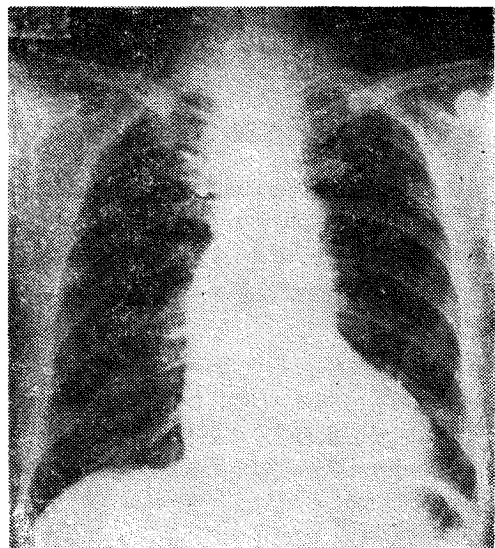


Fig. 1. Chest P.A. (Feb. 8, 1979)

비대가 보이며, 안정시에 좌심실확장말기압이 25 mmHg 이었던 것이 nitroglycerine 투여 후에 10 mmHg 로 감소하는 것을 보아 좌심실의 Compliance에 이상이 있음을 보여주고 있다. 관상동맥조영술상 좌관상동맥의 후하행지의 직하부에서 소량의 혈관협착이 보이는 이외에는 대체로 정상이었으며, 또한 소량의 증모관을 통한 역류현상도 보였다.

1979년 본 병원 검사실성적 :

혈액소견상은 Hb 16.4 gm%, Hct 48%, WBC 7300/mm³이었고, 간기능검사항 이상소견은 없었다.

흉부 X선소견 (Fig. 1) :

경도의 심확대가 보였다.

심전도소견 (Fig. 2) :

1. 1979년 2월 8일.

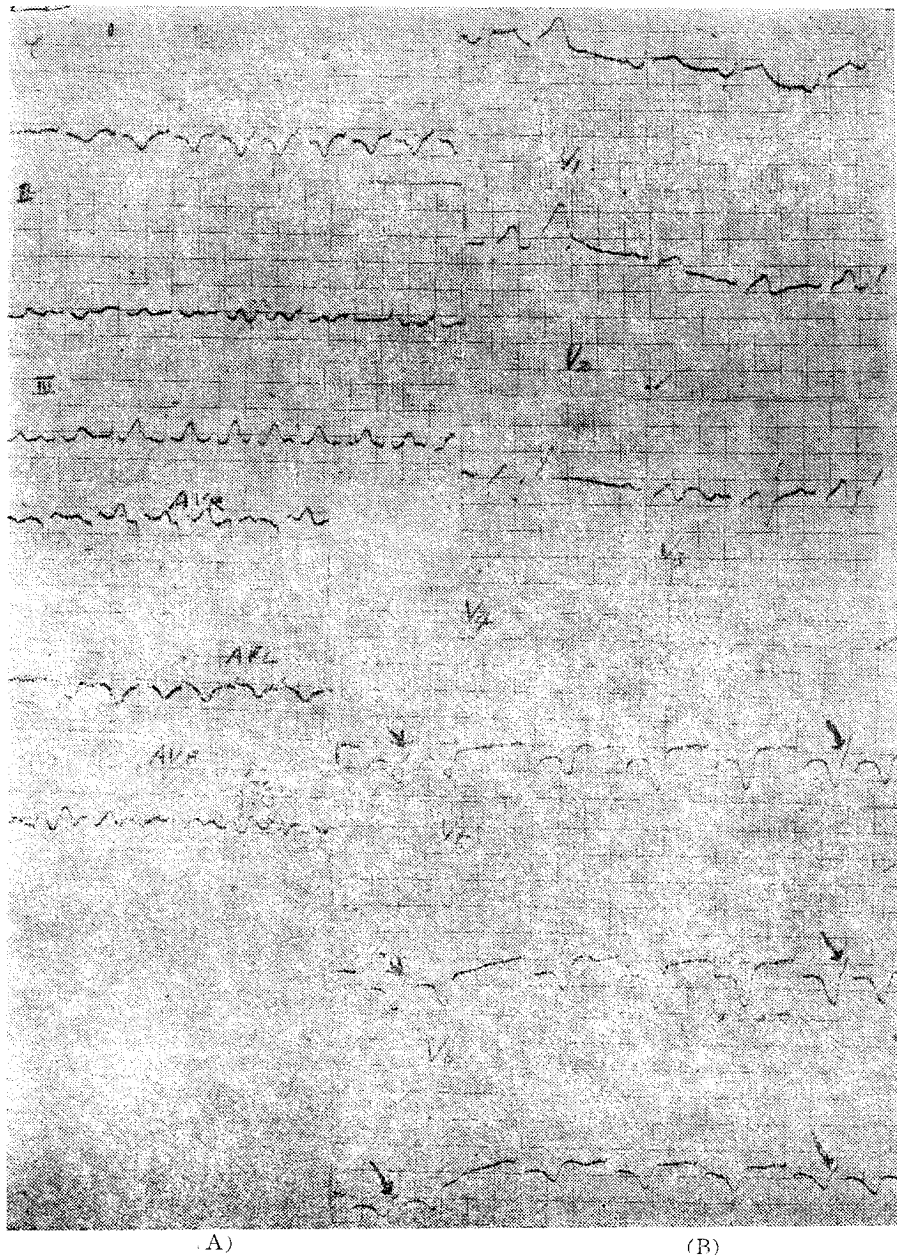


Fig. 2. A. EKG Showing Paroxysmal Atrial Fibrillation on Feb. 8, 1979
B. After Conversion to normal sinus rhythm with frequent atrial premature beats.

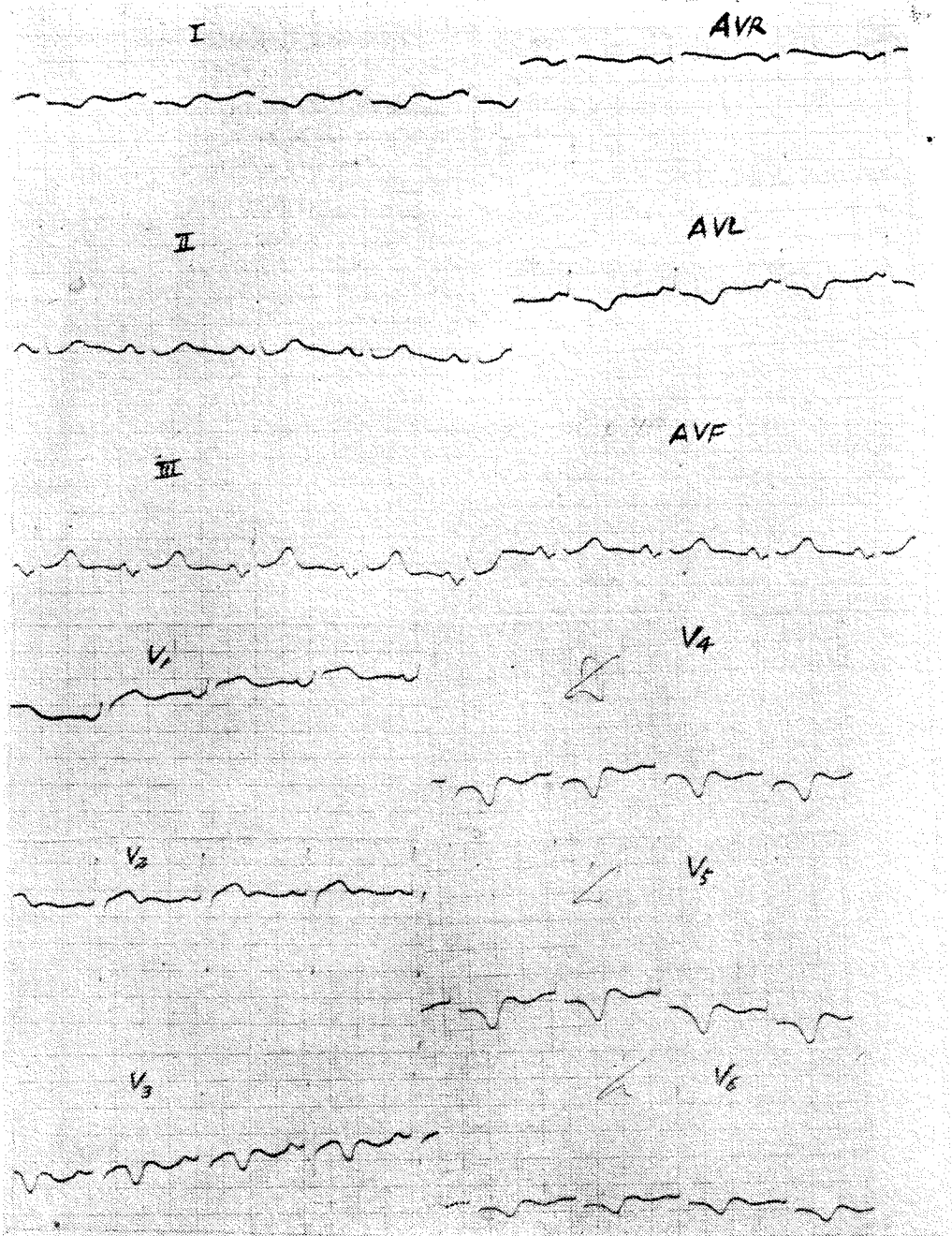


Fig. 3. EKG recorded 2 days later showing regular sinus rhythm and left ventricular hypertrophy.

- ① 심실수축수 150~180/min 가진 발작성 심방세동
 - ② 좌심실비대 및 부분적인 정상 동조율
 - ③ P-R 간격단축이 보이고 다른 때에는 명확하지는 않으나 조기심방수축시에 delta 파가 명확하게 나타나 는 것을 보아 W-P-W 증후군을 의심할 수가 있었다.
2. 1979년 2월 10일 심전도소견 (Fig. 3) 좌심실비대

및 좌심방비대를 의심할 만한 소견은 보였으나 부정맥 은 소실되었다.

심기도소견

좌심실구혈 시간이 255 msec 로 단축되었고, 구혈전 기는 125 msec 로 연장되었고 구혈전기대 좌심실구혈 시간의 비도 연장되었다.

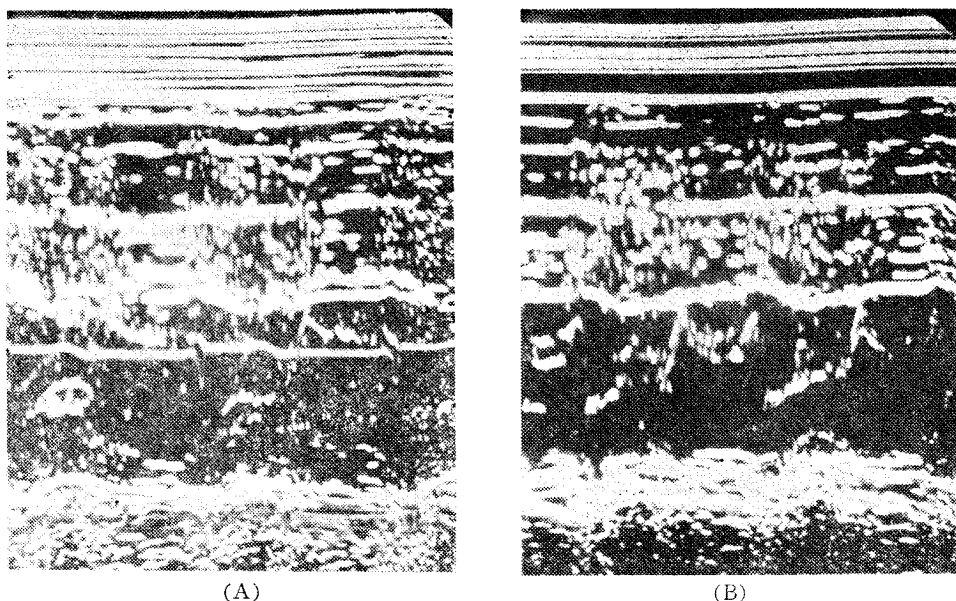


Fig. 4. A. Echogram showing asymmetric septal hypertrophy
B. Mitral echo with suggestive systolic anterior movement of anterior mitral leaflet.

심초음파도소견(Fig. 4) :

1. 승모판상 E-F slope 가 56 mm/sec 로 감소되었고, S.A.M 현상은 있었으나 뚜렷하지 않았다.
2. 심실증격과 좌심실후벽의 두께의 비는 2.0대 1이었다.

경과고찰 : 이후 환자는 이와같은 검사소견으로 미루어보아 비대칭성 증격비대증과 연관된 부정맥으로 생각되어 Propranolol 40 mg 으로 치료를 시작했고 외래 방문시 있었던 부정맥은 입원과 동시에 별다른 치료없이 소실되었다. 환자는 4일후인 2월 12일 퇴원후 계속 통원가로 관찰 중이다.

Ⅲ. 고 안

비후성심근질환은 일반적으로 동심성과 비대칭성으로 크게 나눌 수가 있으며, 심실증격의 두께가 좌심실후벽의 두께에 비해 1.3배 이상인 경우를 통칭해서 비대칭성 증격비대증이라 한다.

이러한 비대칭성 증격비대증은 주로 젊은 사람 혹은 중년군에 많이 발생한다고 해왔으나, Normann 등에 의하면 50세 혹은 60세 이후에서도 꽤 많이 발생한다고 보고하고 있다^{6~8)}.

비대칭성 증격비대증의 원인으로서 원인이 불명이 많으나 30% 내지 50% 가량에서 가족력이 관계한다고 하며, 이것은 autosomal dominant trait 로 유전된다

고 한다¹⁾. 비대칭성 증격비대증은 병이 진행함에 따라 구혈시 동적폐쇄가 나타나는 폐쇄형과 나타나지 않는 비폐쇄형으로 분류할 수가 있고 특히 전자를 일명 IHSS라 하며 병이 경과함에 따라 폐쇄형에서 비폐쇄형으로 변화하거나 비폐쇄형에서 폐쇄형으로 변화할 수 있는 등 다양한 양상을 나타낸다. 이러한 구혈시 동적폐쇄는 수축중기시기에 승모판연이 전방이동하여 심실증격에 접근함으로써 일어난다.

비대칭성 증격비대증에 나타나는 임상적인 증세로는 협심증, 실신, 운동시 호흡곤란 등이 보이며, 이러한 증세는 관상동맥질환 때 보이는증세와 비슷해서 감별하기가 힘들다.

비대칭성 증격비대증의 진단에 중요한 심초음파도상 특징적인 소견은 심실증격의 두께가 좌심실후벽에 비해 1.3배 이상되고 E-F slope 의 감소가 승모판상 보이고 특히 승모판에서 S.A.M 현상을 보일 경우는 동적폐쇄를 의심할 수가 있다.

본 환자의 심초음파도소견은 D 병원에서 행한 것은 심실증격의 두께가 좌심실후벽에 비해 1.4배 가량되었고, 급변 입원시 행한 것은 2.0배 가량되었으며, 승모판에서 E-F slope 는 56 mm/sec 로 감소되었으나 S.A.M 현상은 D 병원에서 행한 것은 전혀 보이지 않았고 급변 입원시에도 뚜렷하지 않았다. 또한 D 병원에서 행한 심도자술 및 관상동맥조영술상 안정시나 nitroglyce-

rine 투여 후에도 좌심실내 동적폐쇄현상은 보이지 않았으며, 관상동맥조영술상 좌관상동맥의 후하행지직하부에서 부분적인 혈관의 협착을 보이는 이외에는 별이상소견이 없는 것으로 보아 본 환자에서 보인 협심증은 관상동맥질환에서 기인한 것으로 생각하기 보다는 비후성심근질환에 의한 것으로 생각되며, 특히 비폐쇄형 비대칭성 중격비대증에 의한 것이라 생각된다.

비대칭성 중격비대증에서 보이는 특징적인 심전도소견은 II, III, AVL, AVF 혹은 흉부유도에서 Septal Q 파를 보일 수 있고 이외에 좌심실비대 및 L.B.B.B를 볼 수 있으며, 환자의 10% 가량에서는 W-P-W 증후군의 일종이라고 생각되는 P-R 간격단축 및 부분적인 델타파를 보일 수가 있다고 하며 비대칭성 중격비대증 때 볼 수 있는 부정맥으로는 상실성빈맥 심방수축이 보이며 평상시 이러한 부정맥이 안보였던 환자에게서 treadmill test를 행한 결과 상당수에서 상실성빈맥 심방조기수축 및 심실조기수축이 보인다고 한다²⁻³⁾.

본 환자는 D 병원에서 시행한 심전도에는 부정맥은 보이지 않고 좌심실비대만 보여 treadmill test를 행하였으나, 부정맥은 보이지 않았다. 그러나 본 병원 외래 방문시 심전도에서는 좌심실비대를 비롯하여 발작성심방세동 및 P-R 간격축소는 뚜렷하게 보였고 정상맥박에서는 뚜렷하지는 않았으나, 심방조기수축시 뚜렷한 delta 파가 보였으며, D 병원에서 행한 벡터심전도상 W-P-W 증후군을 의심할 수 있는 QRSs loop 상 26 msec 까지 초기연장이 보인 점으로 보아 W-P-W 증후군 중에 Concealed W-P-W 증후군에 속한다고 생각되며, James 등에 의하면 비대칭성 중격비후 때 보이는 심방세동은 S-A node가 제 기능을 못해 심장의 pace maker 역할을 못하는 것이 관여하는 것으로 생각된다고 하며⁹⁾, 더불어 비대칭성 중격비대증 때 W-P-W 증후군 환자에게서 보이는 accessory pathway가 보인다는 것으로 보아^{10,11)} W-P-W 증후군이 생길 수 있다고 생각되며, 이것과 연관되어 심방세동이 나타날 수 있으므로 본 환자에게서 보인 심전도소견은 비대칭성 중격비대증 때 생긴 W-P-W 증후군과 연관되어 생긴 발작성심방세동으로 생각된다. 이러한 발작성심방세동은 발작성심실세동으로 이행하여 사망까지 유발한다고 하나 본 환자에게는 합병증없이 회복되었다.

IV. 결 론

저자들은 비대칭성 중격비대증으로 확진받은 환자에

서 병발증으로 생각되는 W-P-W 증후군 및 발작성심방세동을 경험하였기에 보고하고 아울러 문헌을 고찰하였다.

REFERENCES

- 1) Stephem, Z.E., Walter, L.M., et al: *Asymmetrical Septal Hypertrophy*, *Ann. Intern. Med.*, Vol. 81 :650, 1974.
- 2) Inghan, R.E., Rossen, R.M., Goodman, D.J. and Harrison, D.C: *Treadmill Arrhythmias in patients with Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis*, *Chest*, 68:759, 1975.
- 3) Braunwald, E., Lambrew, C.T., Rockoff, S.D., et al: *Idiopathic hypertrophic Subaortic stenosis: 1. A discription of the disease based upon analysis of 64 patients*, *Circulation* 29-30(Suppl 4) IV-213, 1964.
- 4) Frank, S., Braunwald, E: *Idiopathic hypertrophic Subaortic Stenosis: Clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history*, *Circulation*, 37:759, 1968.
- 5) Adelman, A.G., Wigle, E.D., Ranganathan, N., et al: *The clinical course in muscular subaortic stenosis*, *Ann Intern. Med.*, 77:515, 1972.
- 6) Goodwin, J.F: *Congestive and Hypertrophic Cardiomyopathies*, *Lancet* 1:731, 1970.
- 7) Hardarson, T., Curiel, R., DeLacalzada, C.S. and Goodwin, J.F: *Prognosis and Mortality of hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy*, *Lancet* 2:1462, 1973.
- 8) Normann, K. and Richard, A.S: *Hypertrophic Cardiomyopathy in the aged Am. Heart J.*, Vol. 96: 326, 1978.
- 9) James, T.N. and Marshall, T.K: *De Subintuneis Morbitus XII. Asymmetrical hypertrophy of the heart*, *Circulation* Vol. 51:1149, 1975.
- 10) LEV, M., Leffler, W.B., Langendorf, R.P.A: *Anatomic findings in a case of Ventricular Pre-excitation (W-P-W) terminating in Complete atrioventricular block*, *Circulation* 34:718, 1966.
- 11) James, T.N., Pueck, P: *De Subintuneis Morbitus IX. Type A W-P-W Syndrome: Circulation*. 50 :1264, 1974.