Original Articles Korean Circulation J 2000;30(2):191-197

소아에서의 카테콜라민성 다형 심실 빈맥

서울대학교 의과대학 어린이병원 소아과학교실
유정진 · 노정일 · 손재성 · 송진영 · 김호성
배은정 · 최정연 · 윤용수 · 정해일 · 최 용

Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia in Children

Jeong Jin Yu, MD, Chung Il Noh, MD, Jae Sung Son, MD, Jin Young Song, MD, Ho Sung Kim, MD, Eun Jung Bae, MD, Jung Yun Choi, MD, Yong Soo Yun, MD, Hae Il Jung, MD and Yong Choi, MD
Department of Pediatrics, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Purpose: Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (CPVT) is the disease entity of adrenergic dependent, potentially lethal tachyarrhythmia in a child with no structural heart disease, which manifest itself as a syncope or sudden death. The objective of this study is to present our experiences on this important, although rare, disease. **Methods**: Retrospective analysis of 5 patients with episodes of syncope related to exercise, who were referred to our hospital from January 1985 to December 1998. **Results**: All patients were male and the mean age at the time of the first syncopal episode was 5.1±3.2 years (range 1.3 to 10 years). There were no structural cardiac abnormalities in clinical and laboratory evaluations. In all, polymorphic ventricular tachycardia showing the characteristic pattern of CPVT in which, as the heart became stimulated adrenergically, isolated ventricular premature beats appeared, increased with rate, became polymorphic, finally formed burst with bidirectional salvoes and disappeared in resting state was induced during exercise test and/or isoproterenol infusion test. During the mean follow up period of 3.75±3.1 years (range 1 month to 7.3 years), one died suddenly. In this case, low dose of β-blocker was administered because of associated sinus bradycardia resulting in incomplete control of the syncopal episodes. The other 4 cases were alive and asymptomatic by means of adequate modification of β-blocker dosage and method of administration. **Conclusions**: This study emphasizes that CPVT is an important, although rare, cause of exercise related syncope in children and can be diagnosed by means of exercise test and/or isoproterenol infusion. β-blockers were very effective in all cases, even though increasing amount of β-blocker was frequently necessary to control ventricular arrhythmia in some cases. **(Korean Circulation J 2000;30(2):191-197)**

KEY WORDS: Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia · Syncope · β-blocker · Children.

논문접수일 : 1999년 7월 19일
심사완료일 : 1999년 12월 22일
교신저자 : 노정일, 110 - 744 서울 종로구 연건동 28번지 서울대학교 의과대학 어린이병원 소아과학교실
전화 : (02) 760 - 3570 · 전송 : (02) 743 - 3455
E - mail : chungnoh@plaza.snu.ac.kr

서 론

구조적으로 정상인 심장을 가진 소아에서의 다형 심실빈맥은 매우 드물지만 돌연사나 실신의 원인이 된다. Viskin 등[1]에 의해 정상 심장에서의 다형 심실빈맥에는 QT 연장 증후군(LQTS), 카테콜라민성 다형 심실빈맥(CPVT),[2] short - coupled variant of torsade de pointes(TdP),[3] 정상 심전도에 동반된 특발성 심실세동, Brugada 증후군,[4] 수면 - 사망 증후군 등의 독자적 질환들이 이에 포함되는 것으로 정리되었다. 이중 CPVT는 1975년 Reid 등[5]에 의해 처음 기술되었고, Leenhardt 등[2]에 의해 실신이나 돌연사로 발현되는 다형 심실빈맥을 초래할 수 있고, QT 간격의 연장이 없고, 운동부하 검사 및 isoproterenol 정주와 같은 stress 상황에서 심박수 증가와 함께 다형 심실 부정맥이 용이하게 재현될 수 있고, 경우에 따라 양 방향성 심실빈맥 형태를 나타내기도 하고, β - 차단제에 의해 효과적으로 심실 부정맥이 조절되는 독자적 질환영역으로 발표되었다. 저자들은 이러한 기술들에 부합되는 5례의 다형 심실빈맥을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

대상 및 방법

연구는 의무기록을 후향적으로 검토하는 방법으로 행해졌다. 5례는 모두 15년간에 거쳐(1984 1998) 서울대병원 소아과에 의뢰된 환자들로서 항경련제에 반응하지 않는 경련성 질환으로 의뢰되거나 운동과 관련있는 실신을 주소로 의뢰된 환자 중에서 심장의 구조적 이상이 없고 병력 조사에서 심실빈맥이 의심된 환자들 중에서 선택되었다. 모든 환자들에서 병력청취, 이학적 검사, 흉부 방사선 검사, 12유도 심전도, 심초음파, 24 시간 심전도 검사, 운동부하 심전도 검사가 시행되었다. 심도자 및 전기생리검사는 1례에서만 시행되었다. 운동부하검사에서 전형적인 심실 부정맥이 유발되지 않을 경우에는 isoproterenol 용량을 분당 0.01 μg/kg에서 정주하기 시작하여 점차 증량하면서 심실 부정맥을 유발시켰다. 3례에서는 운동부하검사에서 전형적인 심실빈맥이 유발되었지만 isoproterenol test를 추가로 시행하였다.

결 과

임상적 및 검사상 특성들(Table 1)

5명의 환아는 모두 남아였고, 증상 발현 시작 당시의 평균 연령은 5.1±3.2세(범위 1.3 10세)이었다. 모든 환아들이 의식장애를 주소로 의료기관을 내원하게 되었다. 모두에서 의식장애는 운동이나 스트레스 상황에서 유발되었는데, 4례에서는 첫 진단이 간질 발작이었다. 의식장애의 지속시간은 4례에서 1분이내 이고, 1례(환아 2)에서는 1 2분 이었다. 의식장애시 근간대성 경련이 3례(환아 3, 4, 5), 요실금이 1례(환아 3), 안구 편위가 1례(환아 3)에서 있었다.

가족력상 특이사항이 없었고, grade 2/6의 기능성 수축기 잡음이 있었던 1례(환아 2)를 제외하면 이학적 검사상 특이 소견이 없었다.

흉부 방사선 검사, 전해질 검사에서 이상소견이 없었고, 심초음파 검사에선 경도의 삼첨판 폐쇄부전이 2례(환아 3, 5)에서 발견된 것 이외엔 특이소견이 없었다.

1례(환아 1)에서는 운동시 심전도에서 비특이적인 ST 분절의 변화가 있어 심도자 및 전기생리 검사가 실시 되었다. 전기 생리 검사에서는 심실빈맥이 유도되지

Table 1. Clinical features and ECG characteristics of 5 cases

No	Onset Age	Initial Dx	QTc (sec)	VPB threshold (bpm)	Iso. Conc at VT induction (mcg/kg/min)	Rate of VT (bpm)
1	10y	VT	0.42	106	0.01	285
2	5yr 10 m	sz	0.52	100		192
3	4yr 3 m	sz	0.46	102		240
4	4yr	sz	0.42	100	0.03	210
5	1yr 3 m	sz	0.48	104	0.04	267
	5.1 ±3.2 yr		0.46 ±0.04	102.4 ±2.61		238.8 ±38.6

VPB : ventricular premature beats, VT : ventricular tachycardia, Iso : isoproterenol, Conc : concentration, sz : seizure

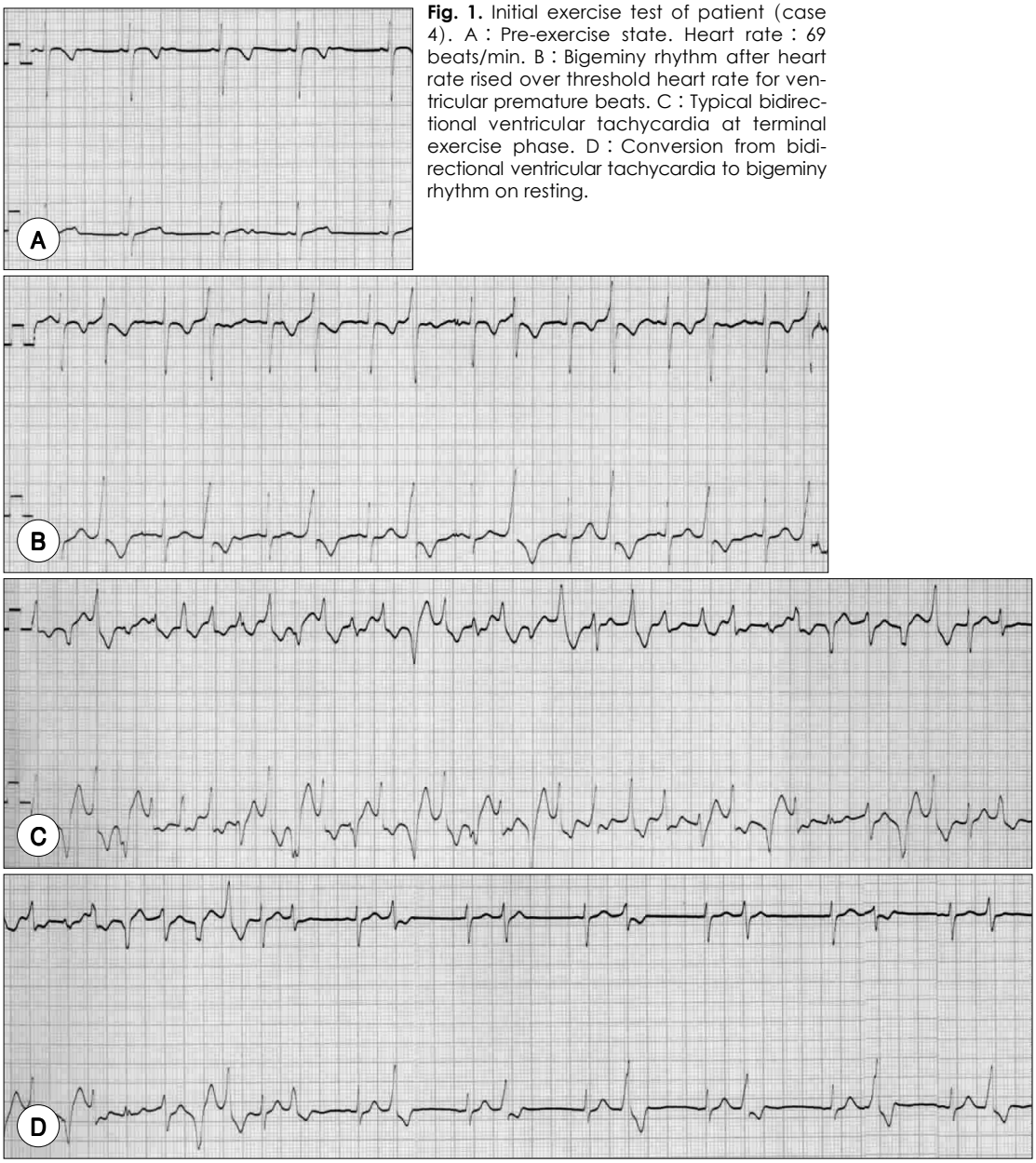

Fig. 1. Initial exercise test of patient (case 4). A : Pre-exercise state. Heart rate : 69 beats/min. B : Bigeminy rhythm after heart rate rised over threshold heart rate for ventricular premature beats. C : Typical bidirectional ventricular tachycardia at terminal exercise phase. D : Conversion from bidirectional ventricular tachycardia to bigeminy rhythm on resting.

않았고, 관상동맥 조영술에서 미소한 크기의 관상동맥-좌심실루가 조영되었으나, 2회의 핵의학 검사(201-Thallium dipyridamole SPECT, 99m Tc-MIBI dipyridamole SPECT)에서 심근 허혈을 시사하는 소견이 없어 의미있는 소견으로 간주되지는 않았다.

심전도상 특성들

휴식시 12유도 심전도상 3례에서 QTc가 450 ms 이상이었지만(환아 2, 3, 5), notched T wave, 교호성 T wave 등의 유의한 T파 이상 소견은 발견되지 않았다. 환아 2에서는 심한 동기능 장애가 동반되었는데 이 환아에서는 심전도에서 현저한 U 파가 기록되었다.

전례에서 시행된 운동부하검사와 3례(환아 1, 4, 5)에서 시행된 isoproterenol infusion test에서 Leenhardt등[2]이 발표했던 특징적인 유형의 변화 즉, 휴식시 느린 심박동을 보이다가 심박수의 증가에 따라 심실

Table 2. Follow up and outcome of all 5 cases

No	F/U Period	(Initial 24-h ECG)		(Last 24-h ECG)		Syncope attack on F/U	Drug (mg/kg/d)	Drug side effect	Outcome
		VPB/d	VT/d	VPB/d	VT/d				
1	3yr 9 m	26	0	404	14	2	Aten. 2.4	No	Alive
2	6yr 4 m	284	9	1216	19	1	Nado. 0.5	No	Dead
3	7yr 4 m	2922	93	840	1	4	Nado. 2.8 Prop. 1.2	Lethargy	Alive
4	1 m	482	16	0	0	0	Nado. 2.5	No	Alive
5	1yr 5 m	402	16	39	0	0	Nado. 3.1	No	Alive

VPB : ventricular premature beat, VT : ventricular tachycardia, Aten. : atenolol, Nado. : nadolol, Prop. : propranolol

조기수축이 isolated, quadrigeminy, trigeminy bigeminy로 빈도가 증가한 후 다형 혹은 양 방향형 심실빈맥이 출현하고 휴식시엔 그 역순으로 휴식시 심박동으로 전환되는 모양이 관찰되었다(Fig. 1). 운동부하검사에서 심실조기수축이 나타나기 시작한 역치 심박수는 평균 102.4±2.61회/분 이었다.

24시간 심전도 검사상 1례(환아 2)에서 심한 동기능 장애에 의한 서맥이 동반되었다. 운동이나 다른 stress 상황에서 Fig. 1에서와 동일한 양상의 심실 빈맥이 5례 모두에서 관찰되었다. 심실 빈맥 출현시 평균 박동수는 238.8±38.6 bpm 이었다.

치료와 추적관찰(Table 2)

평균 추적 기간은 3.75±3.1년(1개월 7.3년)이었다. 치료 약제의 투여에서 치료 효과는 24시간 심전도 검사의 추적 결과로 판단되었는데, 최초와 가장 최근의 추적에서의 심실 조기 수축의 발생 및 심실빈맥의 총수와 투여 약제의 내력이 Table 2에 제시되어 있다. 환아 1의 경우 최초 24시간 심전도에서 심실빈맥이 발견되지 않았지만 운동부하검사 및 isoproterenol infusion test 시행 후 심실 빈맥이 진단되었고, 마지막 24시간 심전도 검사후 β-차단제를 증량하였으나 보호자 자의로 24시간 심전도 추적 검사가 이루어 지지 않았다.

5례 모두에서 β-차단제가 투여되었다. 1례(환아3)에선 atenolol 2 mg/kg/day 투여중 무기력증이 있어 1.6 mg/kg/day로 감량 후 다시 서서히 증량하여 1년 6개월후에는 2.8 mg/kg/day까지 증량하였으나 무기력증이 다시 나타나진 않았다. 그러나 이 당시 24시간 심전도상 심실빈맥이 하루 37회 가량 있었고 실신도 1회 출현하여, 투여 약제를 nonselective β-blocker인 nadolol로 바꾸고 약물에 의한 부작용을 줄이기위해 nadolol의 용량을 늘이는 대신에 낮동안의 활동시간에 β-차단제의 효과를 유지하기 위해 반감기가 짧은 propranolol을 병용투여 하였다. 5명의 환아 모두 β-차단제 투여 후 현저한 증상 호전을 보였다. 2명(환아 4, 5)에선 β-차단제를 증량하면서 24시간 심전도상에서 심실빈맥 소실이 증명되었다.

사망한 환아(환아 2)는 β-차단제투여 시작 후 6년 4개월의 관찰 기간 중 1회의 실신과 잦은 현기증이 발생했으나 심박수가 분당 최저 30회까지 감소하는 서맥이 치료 전부터 지속되어 β-차단제를 증량하지 못했고, 장시간 심전도 기록에서도 비지속성 심실 빈맥이 지속되고 있었다. 서맥에 의한 현기증 가능성 때문에 인공 심박동기 삽입 후에 약용량을 증량시키는 것을 계획하고 있던 중에 돌연사하였다. 이 환자는 사망할 당시에는 nadolol을 0.5 mg/kg/day로 투여 받고 있었다.

고 찰

본연구의 증례들은 Viskin 등[1]의 '정상 심장'에 대한 정의에 비교해 볼 때, 심도자 검사가 1례에서만 시행된 제한점은 있으나 병력, 혈청 전해질 농도 등의 화학검사, 심전도 및 심초음파도에서 구조적 심질환을 시사하는 소견이 없었고 추적 관찰 기간 중에도 이상 소견이 발견되지 않아 정상심장에서 비롯된 것들로 간주되었다. 그리고 다형 심실빈맥의 발생이 운동 등의 스트레스와 관련되었고, β-차단제 투여로 증상이 호전되었고, 12유도 심전도에서 우각차단이나 ST 분절 상승 소견이 없었고, 24시간 심전도에서 심실 세동이나 TdP가 발견된 일이 없다는 점에서, short coupled variant of TdP, 정상 심전도에 동반된 특발성 심실 세동, Brugada 증후군, 수면-사망 증후군 등을 배제할 수 있었다. 한편 심혈관 조영술, 심근 생검 등의 검사들이 시행되지 않아 심초음파로 발견되지 않는 경도의

arrhythmogenic right ventricular dysplasia 혹은 불현성 심근증의 가능성을 완전히 배제할 수는 없지만 운동부하검사 및 isoproterenol infusion test로 양 방향성 심실빈맥이 쉽게 재현되었고 평균 3.75년의 관찰기간 중 심장 이상이 발현되지 않았고 β-차단제 투여로 증상이 호전된 경과를 밟은 점을 고려할 때 이들의 진단가능성은 매우 낮다고 판단된다.

Leenhardt 등[2]이 CPVT를 독자적인 질환영역으로 발표시 QTc가 연장된 증례들을 배제 하였었고, Viskin 등[1]은 QTc 연장이 없는 것을 CPVT의 중요한 특징으로 기술하였다. 본 연구의 증례들 중엔 QTc 연장되고 LQTS 점수제에 의한 진단 기준[6]상 high diagnostic probability에 해당되는 3 증례가 포함되어 있다. 이 진단 기준에서는 실신의 원인이 TdP에 의한 것으로 강조하여 실신에 높은 점수를 주었지만 그러나 실제로 스트레스와의 관련 여부와 상관없이 실신은 서맥, neurally mediated syncope 등의 다양한 원인에 의해 발생하기 때문에 LQTS 진단에서 실신을 점수화할 때는 조심하여야 한다. 또한 12 유도 심전도에서 현저한 TU complex의 형태 이상이 동반되지 않으면서 QT간격이 약간 연장되어 있는 경우에도 실신이 반드시 TdP에 의한 것으로 인정할 수 없는 경우가 많기 때문에 LQTS의 진단에 조심하여야 한다. 이번 조사에서는 증상 발현시 LQTS에 특징적인 TdP 대신에 심방 빈맥, 방실 접합부 빈맥, 양방향성 심실 빈맥 등이 점차적으로 나타났고, 심실 부정맥 발생 직전에 T파의 현저한 변화가 없었고, 운동부하나 isoproterenol infusion test에서 용이하게 다형 혹은 양방향형 심실빈맥이 재현된 점들로 미루어 전형적인 LQTS의 양상과는 다른 질환군으로 판단할 수 있다.[2)7)] Leenhardt 등[2]은 CPVT 환자들에서 QRS-T complex의 slow phase를 면밀하게 관찰할 때 적은 정도이거나 혹은 일시적으로 재분극 단계의 이상을 관찰할 수 있는 경우가 있고, 한가족 내에서 CPVT와 LQTS에 이환된 환자들이 공존하기도 하며, LQTS 환자들에서도 경계성 QTc 이상소견이나 적은 정도 혹은 일시적인 재분극 단계의 이상을 보이는 경우가 있으므로 두 질환영역이 연관되어 있고, 그 중간형이 있을 수 있다고 주장하면서, CPVT의 모든 임상적 및 심전도상의 특징을 보이면서 QTc 연장된 5 증례에 대해 언급하기도 하였다. 또한 CPVT로 정리된 과거의 발표들 중에서도 QTc 연장소견을 보인 증례들이 일부 포함되어 있었다.[8-10] 본 연구에서 high probability LQTS에도 부합하는 세 증례들이 바로 이러한 중간형으로 판단되어 진다.

CPVT는 정상보다 낮은 휴식 심박수에서 운동 등의 활동시 심박수가 상승하여 역치를 넘어서면서 심실조기수축이 나타나고 다형 심실빈맥이 나타나는 특성을 갖고 있으며, 본 연구의 대상 환아들에서도 이러한 특징들이 관찰되었다. Woelfel 등[11]의 발표를 보면, 심실빈맥이 일어나는 심박수의 역치가 분당 120±190회 정도로 되어 있고, Leenhardt 등[2]은 평균 분당 122±13회, Bernuth 등[12]은 분당 100±130회 정도 범위의 심박수 역치에서부터 심실조기수축이 나타난다고 하였는데, CPVT의 발현 경과를 고려하여 다형 심실빈맥의 출현직전의 동성맥의 심박수를 논하기 어려우므로 심실조기수축에 대한 동성맥의 역치를 알아보는 것이 실제 임상적으로 도움이 되리라 판단된다. 본 연구에서의 동성맥의 역치는 평균 분당 102.4±2.61회였고 Leenhardt 등[2]의 발표에 비해 낮아 보이는데 이러한 차이를 설명하기는 어렵다. Coumel[7]은 정상 심장에서 발생한 다형 심실빈맥의 경우 programmed pacing에 의한 reproducibility가 거의 없다는 점에서 afterdepolarization에 의한 triggered activity 병인설을 주장하였고, Woelfel 등[11]은 운동 유발성 심실빈맥에 대해 심박수의 상승에 따라 심박동의 cycle length가 짧아지게 되면서 심실빈맥이 출현하게 되는 경과를 감안하여 delayed afterdepolarization에 의한 triggered activity를 그 병인으로 제시하였었다. CPVT도 정상심장에서 발생하는 운동 유발성 심실빈맥의 한가지 유형으로 이러한 가설들의 범위내에서 그 병인이 검토되어야 하겠다. 한편 Nakajima 등[13]은 CPVT로 진단된 1례에서 monophasic action potential 측정상 phase 4에 humps가 나타나고 isoproterenol 주입시 진폭이 커지면서 심실조기수축이 동반되고, propranolol 주입시 humps와 심실조기수축이 소실되었던 증례를 보고하면서 delayed afterdepolarization에 의한 triggered activity를 그 병인으로 주장하기도 하였다.

본 연구에서의 네명의 생존 환아들에선 β-차단제 투여시, 실신의 횟수와 24시간 심전도상의 심실부정맥이 현저하게 줄었으며 임상 증상의 호전을 보였다. 한편 증례들 간의 추적기간의 차이 때문에 증상 호전에 있어서 약제들간의 비교우위를 논하긴 어렵다. 항부정맥제로

서 β-차단제를 투여할때 약제에 따른 용량이 propranolol 2 5 mg/kg/day, atenolol 1 2 mg/kg/day, nadolol 0.5 2.5 mg/kg/day로 알려져 있다.[14] CPVT 환자들에서의 β-차단제 투여 용량에 대한 과거 문헌들의 고찰에서 Trippel등[15]은 운동과 관련된 심실빈맥에서 atenolol을 1.2 2.2 mg/kg/day 투여하여 유효한 치료결과를 얻었다고 보고하였다. 그 외 β-차단제의 투여용량이 제시된 다른 발표들에서는 환아들의 연령만이 제시되어 있어서 평균 연령에 따른 표준 체중으로 평균 투여용량을 체중 당으로 감안할 때, 대체로 상기한 투여용량 범위내에서 사용되어져 왔다는 것을 추측할 수는 있었으나, 유용한 치료효과를 보인 단위 체중당 β-차단제 투여 용량의 범위를 확인할 수는 없었다.[8)11)12)16)18)] Woelfel 등[11]은 역치를 상회하는 동성빈맥에 따른 심실빈맥의 치료를 위한 β-차단제 투여시엔 동성 맥박수가 역치에 도달하지 못하도록 충분한 양이 투여 되어야 하며, 그 방법으로 β-차단제 투여 시작후 그 증상의 변화와 부작용 출현을 관찰하고, 운동부하 심전도 검사를 통해 투여 효과를 확인하면서 용량을 적정해 나가는 방법을 제시하였다. 본 연구에서도 이와 대동소이한 투여 방법이 시도되었는데, 추적검사 방법으로서 운동부하 검사보다는 Leenhardt 등[2]에서와 같이 24시간 심전도 검사가 선호되었다. 본 연구의 생존 4례에서의 β-차단제 용량은 상기한 항부정맥제로서의 용량과 비교하여 볼 때 상한 혹은 그 이상으로 적정되었는데, 이는 본 연구 대상 환아들에서의 심실조기수축에 대한 동성맥의 역치가 다른 연구들에서와 비교하여 낮은 편이었던 것과 관련이 있으리라 생각된다.

요 약

연구목적 :

CPVT는 구조적으로 정상인 심장을 갖는 환아들에서 실신이나 돌연사로 발현되는 다형 심실빈맥을 일으키는 독자적인 질환이다. 저자들은 이 질환으로 진단된 5 증례에 대한 임상 양상을 알아보기 위해 본 연구를 시행하게 되었다.

방 법 :

1984년에서 1998년까지의 기간중 운동과 관련된 실신을 주소로 내원하여 CPVT로 진단된 5명의 환아들을 대상으로 하였고, 병록지와 흉부 방사선, 12유도 심전도, 24시간 심전도, 심초음파도, 운동부하검사, isoproterenol infusion test의 결과를 후향적으로 검토하는 방법으로 연구가 진행되었다.

결 과 :

5명의 환아들은 모두 남아였고, 증상 발현 연령은 평균 5.1±3.2세(범위 1.3에서 10세)였다. 4례에서는 첫 진단이 간질발작이었다. 병력, 진찰, 심전도, 심초음파도 등에서 심장의 구조적 이상이 발견되지 않았다. 운동부하검사 및 isoproterenol infusion test에서, 심실조기수축 출현 후 점차 그 빈도가 증가하다가 다형 혹은 양방향성 심실빈맥이 나타나고 휴식시 소실되는 CPVT에 전형적인 심실빈맥이 유도되었다. 24시간 심전도에서도 동일한 양상의 심실빈맥이 관찰되었다. 진단 후 평균 추적관찰 기간은 3.75±3.1년(범위 1개월에서 7.3년)이었고, β-차단제로 치료하였는데, 동반된 심한 서맥으로 인해 β-차단제를 충분히 증량치 못했던 1명을 제외하곤 모두 생존하였고 임상상태의 호전을 보였다.

결 론 :

본 연구의 결과 CPVT는 매우 드물지만 정상 소아에서 운동관련 실신의 중요한 원인이다. 심실 빈맥은 운동부하검사나 isoproterenol infusion test로 용이하게 재현되고, β-차단제 투여로 효과적으로 조정할 수 있으나, 경우에 따라서는 비교적 다량의 β-차단제를 적절히 조정하면서 투여할 필요가 있는 경우도 있다.

중심 단어 : 카테콜라민성 다형 심실 빈맥 · 실신 · 베타 차단제 · 소아.

이 논문은 서울대병원 연구비 보조(01-1997-022-0)로 이루어 졌음.

REFERENCES

1) Viskin S, Belhassen B. *Polymorphic ventricular tachyarrhythmias in the absence of organic heart disease: Classification, differential diagnosis, and implications for therapy. Prog Cardiovasc Dis 1998;41:17-34.*
2) Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. *Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. Circulation 1995;91:1512-9.*
3) Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nrnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. *Short-Coupled Variant of Torsade de Pointes; A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. Circulation 1994;89:206-15.*
4) Brugada P, Brugada J. *Right bundle branch block, per-*

sistent ST segment elevation and sudden cardiac death: A distinct clinical and electrocardiographic syndrome. J Am Coll Cardiol 1992;20:1391-6.

5) Reid DS, Tynan M, Braidwood L, Fitzgerald GR. *Bidirectional tachycardia in a child: A study using His bundle electrography. Br Heart J 1975;37:339-44.*
6) Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent AM, Crampton RS. *Diagnostic criteria for the long QT syndrome. Circulation 1993;88:782-4.*
7) Coumel P. *Polymorphous ventricular tachyarrhythmias in the absence of structural heart disease. Pacing Clin Electrophysiol 1997;20(Pt2):2065-7.*
8) Rutter N, Southall DP. *Cardiac arrhythmias misdiagnosed as epilepsy. Arch Dis Child 1985;60:54-70.*
9) Berg KJ. *Multifocal ventricular extrasystoles with Adams-Stokes syndrome in siblings. Am Heart J 1960;60: 965-70.*
10) Noh CI, Song JY, Kim HS, Choi JY, Yun YS. *Ventricular tachycardia and exercise related syncope in children with structurally normal hearts: Emphasis on repolarisation abnormality. Br Heart J 1995;73:544-7.*
11) Woelfel A, Foster JR, Simpson RJ Jr, Gettes LS. *Reproducibility and treatment of exercise-induced ventricular tachycardia. Am J Cardiol 1984;53:751-6.*
12) Bernuth GV, Bernsau U, Gutheil H, Hoffmann W, Huschke U, Jungst BK, *et al. Tachyarrhythmic syncope in children with structurally normal hearts with and without QT-prolongation in the electrocardiogram. Eur J Pediatr 1982;138:206-10.*
13) Nakajima T, Kaneko Y, Taniguchi Y, Hayashi K, Takizawa T, Suzuki T, *et al. The mechanism of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia may be triggered activity due to delayed afterdepolarization. Eur Heart J 1997;18:530-1.*
14) Long JB. *Antiarrhythmic drugs. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR editors. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins;1998. p.2447-57.*
15) Trippel DL, Gillette PC. *Atenolol in children with ventricular arrhythmias. Am Heart J 1990;119:1312-6.*
16) De Paola AAV, Horowitz LN, Marques FBR, Vattimo AC, Terzian AB, Ferreira DF, *et al. Control of multiform ventricular tachycardia by propranolol in a child with no identifiable cardiac disease and sudden death. Am Heart J 1990;119:1429-32.*
17) Shaw TRD. *Recurrent ventricular fibrillation associated with normal QT intervals. Q J Med 1981;50:451-62.*
18) Cohen LS, Buccino RA, Morrow AG, Braunwald E. *Recurrent ventricular tachycardia and fibrillation treated with a combination of beta-adrenergic blockade and eletrical pacing. Ann Intern Med 1967;66:945-9.*