

Long QT 증후군 환자에게 시행한 좌측 흉부 교감신경절 절제술

- 1 레보고 -

홍 남 기*·정 태 은*·이 정 철*·한 승 세*·이 동 협*

=Abstract=

Left Thoracic Sympathetic Ganglionectomy with Thoracoscope for the Treatment of the Long QT Syndrome

- A case report -

Nam Ki Hong, M.D.*, Tae Eun Jung, M.D.*, Jung Cheul Lee, M.D.*,
Sung Sae Han, M.D.*, Dong Hyup Lee, M.D.*

The long QT syndromes have been classified into acquired or inheritary forms, both of which are associated with a characteristic type of life-threatening polymorphic ventricular tachycardia called torsade de pointes. Beta-adrenergic blocker is the first choice treatment, but in those whom cardiac events are not prevented by β -blockade, left thoracic sympathetic ganglionectomy may be useful in selected cases. A 50-year-old woman had an recurrent syncopal attack in which she was unconscious for 1-2 min and 1-2 times a month for 10 years. The EKG revealed that QT & QTc intervals were 744 and 632 msec respectively. Treatment with Beta-adrenergic blocker and calcium channel blocker was ineffective in preventing recurrence of syncopal spell. Therefore, she underwent left thoracic sympathetic ganglionectomy with thoracoscope. During the 9 months after operation, she was free of syncopal episodes and is doing well.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:766-9)

Key words : 1. Arrhythmia
2. Sympathectomy

증 례

환자는 50세 여자로 흉부 불쾌감과 심계항진을 주소로 내원하였다. 당시 혈압은 130/70 mmHg, 맥박수 48회/분, 호흡수 20회/분 이었다.

과거력상 10 여년전부터 피로하거나 신경을 많이 쓸 때 흉

부불쾌감과 의식소실이 간헐적으로 있어왔는데, 의식소실 시간은 1~2분정도였고, 한달에 1~2회 정도였다. 주위로 부터 간질이라는 이야기를 듣고 3년전부터 약국에서 phenytoin을 자가 복용중이었다. 가족력상 아버지가 42세에 원인모르게 돌연사하였다. 응급실에서 촬영한 심전도상 다양한 형태의 조기 심실 수축 및 torsade de pointes 소견과 QT 간격의 연장 (QT/QTc = 744/632 msec)을 보였다(Fig. 1).

*영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Youngnam University, Taegu, Korea

논문접수일 : 2000년 6월 15일 심사통과일 : 2000년 7월 18일

책임저자 : 이동협(705-035) 대구광역시 남구 대명5동 317-1, 영남대학교 의료원 흉부외과. (Tel) 053-620-3883, (Fax) 053-626-8660

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다

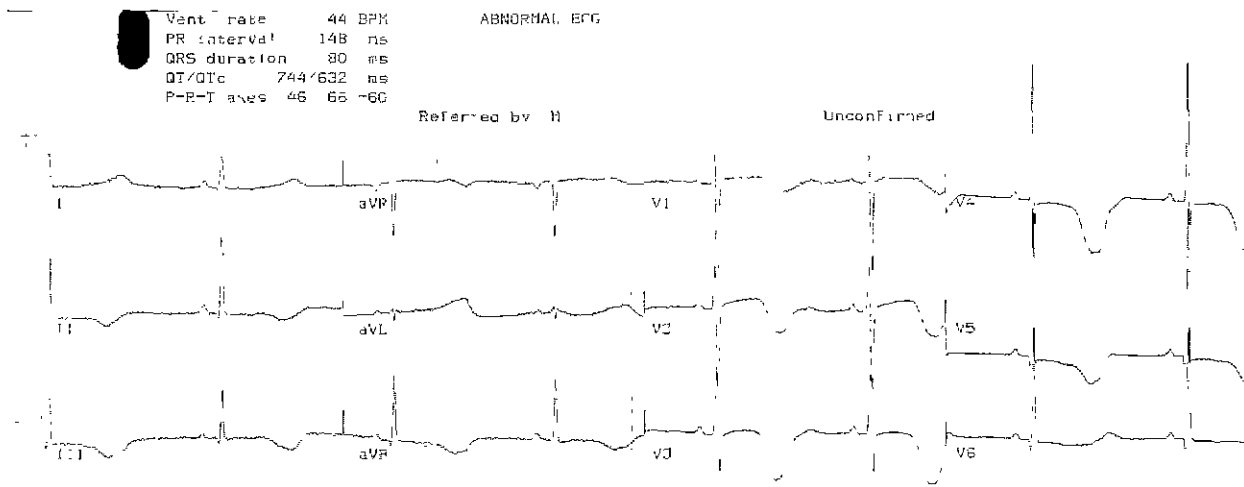


Fig. 1. Resting electrocardiogram shows long QT interval (QT/QTc = 744/632 msec)

흉부 X-ray촬영상 정상이었고, 24시간 holter monitoring 에서는 잦은 심실성 부정맥과 5~10초간 지속되는 torsade de pointes가 자주 관찰되었다(Fig. 2).

운동부하 심전도검사 및 심초음파도에서는 정상소견을 보였다. 입원 5일째 대화 도중에 현기증을 호소하면서 한차례 실신하였고, 심전도에서 심실세동 소견을 보여 DC cardioversion 시행후 동조율로 회복되었고, 이후에도 베타차단제 및 칼슘길항제 복용중에도 수차례 심실성 빈맥이 발생하였으며, 심전도에서 QT간격의 변화는 없었다.

환자는 전신마취하에서 흉강경을 사용하여 좌측 흉부교감신경 절제술(T2~4)을 받았고, 수술후 어지러움이나 실신, 흉부 불쾌감등의 증상은 소실되었다.

술후 9개월 후 QT/QTc 간격은 588/480 msec로 증가하였으나(Fig. 3) 특별한 증상은 없었고, 수술후 세 차례의 holter monitoring 에서도 심실성 부정맥은 더이상 관찰되지 않았으며, 환자는 베타차단제를 복용하며 경과관찰 중이다.

고 찰

Long QT 증후군(LQTS)은 크게 유전형과 후천형으로 나누어 지며 심전도상 QT 간격의 연장과 함께 생명을 위협하는 심실성 빈맥, 특히 torsade de pointes를 특징으로 하는 증후군이다. 이 질환의 원인에 대해서는 아직 연구중이나, 유전형의 경우 심근의 ion channel을 담당하는 단일 유전자의 변이가 원인이며, 이로 인해 심근의 K⁺channel 및 Na⁺channel에 이상이 생기고, 비정상적인 재분극이 일어나기 때문인것으로 알려져있다. 현재까지 LQT1, LQT2, LQT3, LQT5의 4가지 변이 유전자들이 밝혀졌으며, 이들이 유전형 LQTS의 절반가량을 차지한다고 알려져 있으며¹⁾, 1957년 유전형 LQTS를 처음

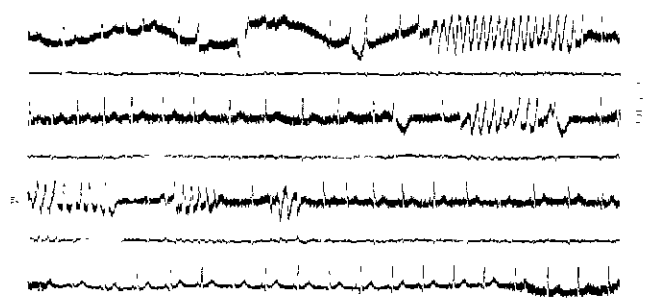


Fig. 2. Repeatedly induced torsade de pointes in holter monitoring

발표한 Jervell 과 Lange-Nielsen²⁾이 기술한 증후군은 11번 염색체의 단완에 위치한 변이유전자인 LQT1로 인해 발생하는 것이다. 후천형 long QT 증후군의 유발 원인은 다양하며 아드레날린성 자극, 서맥, 저칼륨혈증 등과 class IA과 amiodarone을 제외한 class III 항 부정맥제등이 원인이 될 수 있다.

LQTS를 유발하는 기전은 명확히 알려져 있지는 않으나, 심근 세포의 재분극이 완전히 일어나지 못하고 plateau 상태에서 단일 혹은 반복적인 탈분극이 일어나기 때문으로 보여지며, 이것이 torsade de pointes를 유발하는 것으로 추정된다. 이러한 현상을 조기 후탈분극(early afterdepolarization: EAD) 이라고 하며 가장 중요한 기전으로 알려지고 있다. 이것 외에도 reentry, 칼슘의 세포 안으로의 과다 유입, 조기 후탈분극을 일으키는데 중요한 작용을 할 것으로 생각되는 특수한 신경세포인 M cell 등이 연구되고 있다³⁾.

Long QT 증후군의 치료는 일차적으로 베타차단제가 사용되는데 75~80%의 환자들에게 효과가 있다고 알려져 있다.

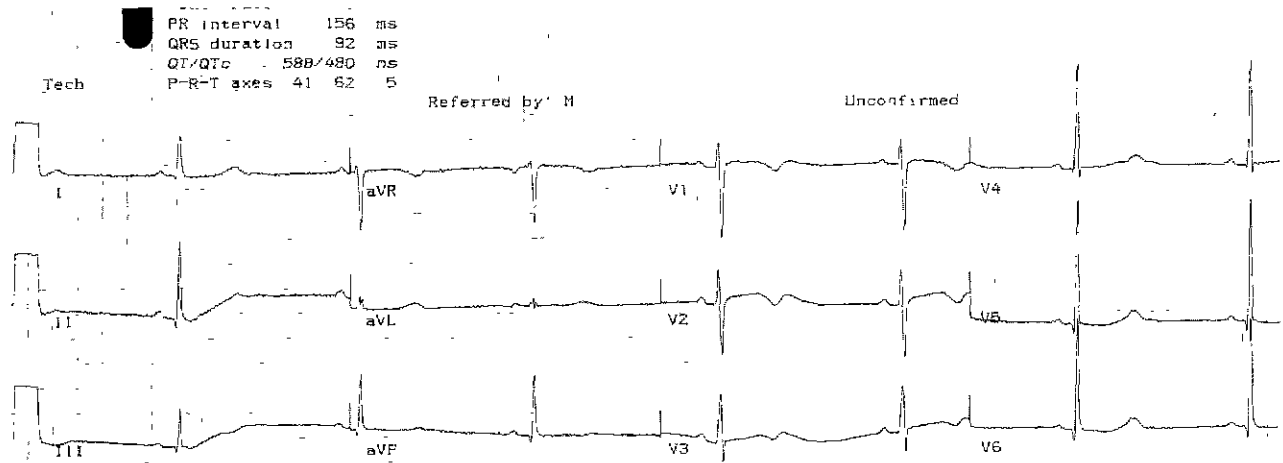


Fig. 3. EKG recorded at 9 month after operation shows QT interval 588 and QTc interval 480 msec

베타차단제로 인한 심한 서맥이 있거나, 서맥에 의해 유발되는 EAD나 torsade de pointes의 예방에는 심박조율기(pacemaker)가 유용하다. 그러나 이와 같은 일반적인 치료에도 반응하지 않을 경우 좌측 흉부교감신경절 절제술이 선택될 수 있으며, 반복적인 실신이나 심정지가 발생하는 고위험군의 환자들에게는 삽입형 심실제세동기(Implantable Cardioverter-Defibrillator, ICD)가 최선의 치료이다.

Long QT 증후군의 치료로서 교감신경절 절제는 1969년 Moss group과 1973년 Schwartz group에서 처음 도입되었으며, QT 간격을 정상화 시키는데 목적을 두었으나, 실제로 이에 실패함으로써 폐기되었다가, 1977년 Schwartz등⁴⁾이 좌측 성상신경절 절제가 심실제동의 역치를 낮추고 심실불응기를 연장시킴을 보고하면서 다시 대두되었다. 교감신경절제의 효과에 대한 후향적 연구는 많지 않은데, Schwartz등³⁾은 베타차단제와 흉부교감신경절 절제를 병행한 환자군의 수술 3년간 사망률이 6%로서 약물치료만 받은 환자군의 26%보다 훨씬 낮았다고 하였다. Bhandari등⁶⁾은 베타차단제에 반응없는 LQTS환자 10명에게 성상신경절을 포함해서 흉부교감신경절 1~3,4까지 절제후 평균 3년간 추적 관찰한 결과, 8명의 환자가 증상의 재발이 있었고, 한명은 돌연심장사 하였으며 이들 중 3명은 좀더 광범위한 교감신경절 절제술을 시행후 증상의 소실을 얻었다고 하였다. Schwartz등⁷⁾은 Bhandari등⁶⁾의 환자를 포함한 85명의 환자를 수술후 평균 6년간 관찰한 결과, QT 간격은 11.5%의 환자에서만 정상화되었지만, 약 절반의 환자에서 증상의 소실이 있었고, 돌연심장사는 8%였음을 보고하였는데, 이때 하부 성상신경절부터 흉부 교감신경절 1~4 혹은 5번까지 광범위하게 절제하는 것이 효과적이며, 상부 성상신경절로 지나가는 안검으로 가는 신경들을 보존함으로써 Homer 증후군을 피할 수 있다고 하였다. 본 레에서는 흉강경을 이용하여 교감신경절을 절제하였는데, 이렇게

하던 쇄골 상부에 피부 절개를 하여 늑막외강으로 들어가 절제하는 이전의 방법보다 쉽게 접근할 수 있다. 좌측 흉부 교감신경절 절제술은 장기적으로 볼때 증상이 재발할 수 있고, 돌연사를 완전히 방지할 수 없다는 한계는 있다. 그러나, 약물치료에 반응이 없거나, 베타차단제가 금기이거나 부작용으로 인해 사용할 수 없는 환자들과 ICD 삽입이 어려운 소아환자들에게는 베타차단제 다음단계의 치료로 유용하다고 사료된다.

참고 문헌

1. Moss AJ. Management of patients with the hereditary long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998;9:668-74.
2. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval and sudden death. *Am Heart J* 1957;54:59-68.
3. Hanno LT, Charles JYH, Michael RL, Ruey JS. Electrophysiologic mechanisms of the long QT interval syndromes and torsade de pointes. *Ann Intern Med* 1998; 122:701-14.
4. Schwartz PJ, Snebold NG, Brown AM. Effects of unilateral cardiac sympathetic denervation on the ventricular fibrillation threshold. *Am J Cardiol* 1976;37:1034-40.
5. Schwartz PJ, Locati E. The idiopathic long QT syndrome: Pathogenetic mechanisms and therapy. *Eur Heart J* 1985; 6:103.
6. Bhandari AK, Scheinman MM, Morad F, Svinarich J, Mason J, Winkle R. Efficacy of left cardiac sympathectomy in the treatment of patients with the long QT syndrome. *Circulation* 1984;70:1018-23.
7. Schwartz PJ, Locati EH, Moss AJ, Crampton RS, Trazzi R, Ruberti U. Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of congenital long QT syndrome. *Circulation* 1991; 84:503-11.

=국문초록=

long QT 증후군은 유전형과 후천형으로 나누어 지며, 양자 모두 생명을 위협하는 심실성 빈맥(Torsade de pointes)의 발생을 특징으로 한다. 치료는 유발 인자의 교정과 함께 베타 차단제가 기본적인 치료이며, 약물 치료에도 불구하고 지속적인 증상을 보이는 환자들에게는 좌측 흉부교감신경절 절제술을 시행하여 도움을 줄 수 있다. 본 례는 수년전부터 긴장, 스트레스때 반복적인 실신이 한달에 수차례, 1~2 분간 있어오던 50세 여자환자로서, 심전도상 QT/QTc 간격이 각각 744/632 msec 로 연장되어 있고, 증상 발현시 Torsade de pointes 소견을 보였으며 가족력이 있어 선천형 long QT 증후군으로 진단하였다. 입원후 베타 차단제및 칼슘 길항제로 치료하였으나 실신이 반복되었고, 흉강경을 이용한 좌측 흉부교감신경절 절제술을 시행한뒤 9개월이 지난 현재까지 자각 증상이나 실신 없이 잘 지내고 있기에 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 부정맥
2. 교감신경절 절제술