

특 집 : 돌연사 예방 관리

소아돌연사 예방 관리

홍 영 미

이화대학교 동대문병원 소아과 교수

1. 소아 돌연사의 정의

돌연사(sudden death)에 관하여는 다소 이론이 있지만, 최근에 보편적으로 사용되고 있는 정의에 의하면, 예고 없이 나타난 순환 정지(unexpected circulatory arrest)로 인한 사망으로서, 증상 발생 후 보통 수 시간 내에 발생하는 사망이다.

2. 빈 도

그 대부분의 원인은 심장 부정맥으로 알려져 있다. 통계에 따르면 영아의 사망 중 85%가 돌연사(sudden infant death syndrome: SIDS)에 의한 것이며, 소아에서는 사망 중 5%가 돌연사에 의한 것으로 알려져 있다. 미국의 통계에 의하면 발병 빈도는 영아에서는 7000명, 그리고 소아에서는 100,000명중 1.5에서 8명으로, 일년에 약 500에서 700명이 돌연사하고 있다. 통괄된 보고가 없어 정확히 알 수는 없지만 국내에서도 매년 적지 않은 소아들이 돌연사로 인하여 생명을 잃고 있는 것으로 알려져 있다. 그러나 아직 이에 대한 정확한 조사, 특히 소아에서 돌연사 예방을 위한 구체적 방법이 마련되어 있지 않다. 그러나 유럽이나 미국에서와 같은 곳에서는 오래 전부터 소아의 돌연사를 예방하기 위하여 많은 연구와 제도가 마련되어 있다.

3. 돌연사 위험군 소아

소아에서 돌연사를 유발할 수 있는 가장 흔한 환아군으로 알려져 있으며 조기 발견과 치료가 없을 시에는 그 돌연사율이 상당히 높은 것으로 알려져 있다.

1) Long QT 증후군 환자

발생 빈도는 약 1만 명 중 하나이며, 진단되지 않아 치료가 없을 시 71%까지 돌연사하는 것으로 보고되고 있다.

2) 부정맥 환자

Garson 등의 연구에 의하면 돌연사 57%의 환아는 돌연사 전에 부정맥을 가지고 있었음을 보고하고 있다.

3) 선천성 심장질환의 수술후 부정맥 환자

선천성 심장질환으로 수술 받은 환자의 돌연사의 경우, 이들의 88%가 사망전 부정맥이 있었다고 보고하고 있다. 활로사정 수술이나 Mustard 또는 Fontan 수술 후 일부 환자에서의 돌연사의 위험은 일반 소아보다 25에서 100배 정도나 높은 것으로 알려져 있다.

4) 심근증 환자

1980~1991년동안 Finland의 전국적 연구에 의하면 연간 빈도가 0.34/100000으로 보고 되었고, 소아에서 무증상 특발성 확장성 심근증(Idiopathic dilated cardiomyopathy)의 빈도는 11%, 증상이 있는 확장성 심근증의 빈도는 89%로 보고하였다. 심근염 환자중에서 60~70%는 회복되지만, 10~20%에서는 확장형 심근증으로 이행되고, 10%에서는 심장이식 수술이 필요하거나 사망한다. 진단을 받지 않은 심근증 소아에서 운동시 갑자기 사망할 수 있다.

4. 돌연사 검진 내용

검진의 주요 내용은 일차적으로 초등학교, 중학교, 그리고 고등학교 1학년을 대상으로 하여 위에서 언급한 소아에서의 돌연사 위험 환아군을 조기 발견하고 적절한 치료를 유도함으로써 돌연사를 효과적으로

로 예방하는 것을 목적으로 하고 있다.

- Long QT 증후군 환자
- 선천성 심장질환이 동반되지 않은 부정맥 환자
- 선천성 심장질환으로 수술을 받은 부정맥 환자
- 심근증 환자

5. 검진방법

초, 중 고등학교 1년생을 시범적으로, 심전도를 통하여 검진한 후 이를 분석하여상기에 언급된 질환을 가진 환아들을 발견한다.

1) 1차 검진

(1) 설문지(Questionnaires)

실행하기 전 가정에서 부모로 하여금 설문지를 기록하게 한다

심장 상태를 알아보기 위한 15개 항목의 설문지를 기록한다.

① 가족력

돌연사 환자의 16%에서 가족력을 갖고 있다.

② 증상

돌연사 환자의 50%이상에서 증상을 갖고 있다.

(2) 신체 검사

각 학교를 방문하여 신체 검사를 통하여 심잡음을 알아낸다

(3) 심전도군

12 lead 심전도를 기록하며 비정상적인 심전도를 자동 screening 한 후, 소아심장전문의가 비정상적인 심전도를 다시 분석한다.

(4) 흉부 X선 검사

검진 X선 촬영기가 있는 이동차가 학교를 방문하여 학생들의 흉부 X선 촬영을 하여 심장이 커져 있는지 유무를 확인한다.

2) 2차 검진

(1) 심초음파

흉부 X선에서 심장이 커져 있거나 심전도에서 이상이 발견되면 심초음파를 시행하여 심근증을 비롯한 심질환을 확인한다. 일단 진단된 학생들의 심근증 등의 심질환의 경과를 추적관찰을 위해 video tape에 녹화하여 보관한다.

(2) Holter-monitoring이나 운동부하검사 실시
소아심장 전문의가 비정상적인 심전도를 가진 환아군에서 검사를 실시한다.

(3) 전기생리학 검사 또는 유전자 검사 등
소아심장 전문의가 부정맥 환아에서 전기생리학 검사를 실시하고 때에 따라서는 유전학 검사가 필요할 수 있다.

3) 고위험군 환아의 치료

4) 돌연사 예방

돌연사를 예방하기 위해 무증상인 고위험군을 조기에 발견하는 것이 중요하고 급작스러운 돌연사에 대한 학생, 부모에게 홍보를 함으로 예기치 못한 사망을 예방한다. 이러한 환아들에서는 돌연사율이 상당히 높을 뿐만 아니라, 더욱 문제가 되는것은 많은 경우가 아무런 증상 없이 지나다가 첫 번째로 나타나는 증상 이 돌연사일 수 있다는 것을 주지시키는 것이 필요하다.

그러므로 이러한 환아들을 검진 프로그램을 통하여 조기에 발견하는 것과, 발견된 질환의 유형에 따라 적절한 예방책을 세우는 것이 더 중요하다.

양호선생님, 의사, 부모, 지역사회와 서로 유대관계를 가지면서 돌연사를 예방하도록 노력해야 한다.

6. 돌연사가 일어날 때 상황

50% : 휴식동안 일어난다.

28% : 수면동안 발생한다.

22% : 운동중에 발생한다.

7. 돌연사 소아의 증례

1) 증례 1

16세 남아

- * 진단명 : 돌연사 (long QT 증후군이 의심)
- * 병력 : 학교에서 체육시간 중 의식을 잃고 실신한 적이 짧은 기간중(2-3개월)에 2번 있었으며 갑자기 집에서 TV보던 중 사망
- * 심전도 : 비정상 (QT간격 연장)
- * 24시간 심전도 : 심실조기수축

- * 심초음파 : 심방, 심실이 커져 있음

2) 증례 2

10세 여아

- * 진단명 : 돌연사(심근염)
- * 병력 : 3~4일간 열, 흉부통, 호흡곤란. 입원 후 24시간이내 돌연사
- * 심전도 : ST분절 하강, 동빈맥(160회/분)
- * 심초음파 : 심낭염

3) 증례 3

11세 남아

- * 진단명 : 심실빈맥
- * 병력 : 학교에서 친구들과 놀던 중 짧은 기간 중 3번 실신

- * 가족력 : 부-(Wolff-Parkinson-증후군)

- * 심전도 : 심실빈맥(다형성)

- * 심초음파 : 정상

- * 치료 : 약물치료 후 현재까지 증상 없음

4) 증례 4

13세 여아

- * 진단명 : long QT 증후군
- * 병력 : 학교에서 100m 달리기 하던 중 갑작스러운 실신, 전원시 심실빈맥(torsade de points)
- * 심전도 : QT간격 연장
- * 심초음파 : 정상