REVIEW ARTICLES

International Journal of Arrhythmia 2018;19(2):63-81
doi: http://dx.doi.org/10.18501/arrhythmia.2018.007

2018 대한부정맥학회 심실빈맥 전극도자 절제술 가이드라인 Part 2

김주연[1], 김성환[2], 김유리[3], 김윤년[4], 김 준[5], 김태훈[6], 남기병[5], 노승영[7], 박경민[8], 박형섭[4], 박희남[6], 배은정[9], 오세일[10], 윤남식[11], 이만영[12], 조영진[13], 진은선[14], 조용근[15], 차태준[16], 최종일[17*]

[1]가톨릭대학교 의정부성모병원
[2]가톨릭대학교 서울성모병원
[3]가톨릭대학교 인천성모병원
[4]계명대학교 동산의료원
[5]울산대학교 서울아산병원
[6]연세대학교 세브란스병원
[7]동국대학교병원
[8]성균관대학교 삼성서울병원
[9]서울대학교 어린이병원
[10]서울대학교병원
[11]전남대학교병원
[12]가톨릭대학교 여의도성모병원
[13]분당서울대학교병원
[14]경희대학교 강동경희대병원
[15]경북대학교병원
[16]고신대학교 복음병원
[17]고려대학교 안암병원

Received: April 23, 2018
Accepted: June 12, 2018
Correspondence: Jong-Il Choi, MD, PhD
Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Korea University College of Medicine and Korea University Medical Center, Seoul, Republic of Korea, 73, Inchon-ro, Seongbuk-gu, Seoul 02841, Republic of Korea
Tel: +82-2-920-5445, Fax: +82-2-927-1478
E-mail: jongilchoi@korea.ac.kr

Copyright © 2018 The Official Journal of Korean Heart Rhythm Society Editorial Board

ABSTRACT

The recommendations outlined constitute the first clinical practice guidelines of the Korean Heart Rhythm Society regarding catheter ablation of ventricular arrhythmias (VA). This is a guideline PART 2, which includes VA in the structurally normal heart, inherited primary arrhythmia syndromes, VA related to congenital heart disease, as well as VA and sudden cardiac death observed in specific populations. In the structurally normal heart, treatment is guided by the occurrence of symptoms or the frequency of arrhythmias that cause ventricular dysfunction over time. Catheter ablation can be recommended in patients in whom anti-arrhythmic medications are ineffective. The sites of origin of arrhythmic activity are known to be the outflow tract, fascicles, papillary muscle, or the annulus. Specific cardiac channelopathies include congenital long QT and Brugada syndrome. This guideline discusses the diagnostic criteria, risk stratification, and treatment of these syndromes. We have included recommendations for adult congenital heart disease. Moreover, we have discussed the management of VA occurring in specific populations such as in patients with psychiatric and neurological disorders, pregnant patients, those with obstructive sleep apnea or drug-related pro-arrhythmias, athletes, and elderly patients.

1. 구조적 심질환이 없는 환자에서의 심실빈맥

1.1 유출로 심실빈맥 (Outflow tract ventricular tachycardia)

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
구조적 심질환을 동반하지 않는 경우 증상이 있는 심실유출로 심실성 부정맥이 항부정맥제로 조절이 안되거나, 약제 사용이 불가능 한 경우, 또는 이 심실성 부정맥으로 인한 좌심실기능 저하가 동반된 경우 카테터 절제술을 권고함	I	B	1-5
구조적 심질환을 동반하지 않는 경우 증상이 있는 심실유출로 심실성 부정맥은 베타 차단제, 칼슘통로길항제 혹은 소디움 통로 차단제 (Class Ic) 사용을 권고함	I	B	6-8

특발성 심실성 부정맥이 기시하는 가장 흔한 부위는 심실유출로이며, 그중 70% 는 우심실 유출로에서 기인한다.[4,9] 그 이외에, Valsalva 동, 좌심실 유출로, 심외막, 심장대정맥 혹은 드물게 폐동맥에서 기시하는 경우도 있다.[10-15] 이 부위들의 해부학적 근접성으로 인해, 심전도를 통한 정확한

기시부 감별은 어렵지만, 일반적으로 우심실유출로 심실빈맥은 전형적인 하부축과 우세한 좌각차단 형태를 보인다.[4] 대부분의 특발성 심실성 부정맥은 방아쇠 작용이나 이상 자동능을 기전으로 하는 국소 기전을 바탕으로 일어난다.[16] 증상은 다양하게 나타날 수 있으며, 구조 심질환 여부를 감별하는 것이 중요하다. 심기능 저하를 유발할 만한 빈번한 부정맥이 발생하는 경우에는 주기적인 심기능 평가가 필요하다.[17,18] 증상이 없거나 경미한 경우에는 과도한 카페인 섭취 제한 혹은 교감신경 흥분제 제한 등의 보존적 요법으로 충분하지만, 증상이 있는 경우에는 베타 차단제, 혹은 비디히드로피리딘계 칼슘통로길항제 치료가 필요하며, 소디움 통로 차단제(Class Ic)도 도움이 될 수 있다.[6-8] 이러한 항부정맥제 치료에 효과가 없거나, 약을 복용할 수 없는 경우에는 카테터 절제술을 해야 한다.[1,2,4]

카테터 절제술 원칙은 전기 활성이 가장 빠른 곳을 찾거나 (activation mapping), 이것이 불가능한 경우에는 pace-mapping을 통해 기시부를 찾을 수 있다.[12,19] 유출로 부위 심실성 부정맥의 기시부는 12 유도 심전도를 통해 예측해 볼 수 있는데, 이를 통해 카테터의 접근 방법이나 성공율, 위험도 등을 예측해 볼 수 있다.[12,13]

우심실 유출로 기원의 심실부정맥은 대부분 폐동맥판 아래부위에서 발생한다.[11,20] 좌심실 유출로 기원의 심실부정맥은 대동맥 첨두, 대동맥판 아래부위, aorto-mitral continuity, 혹은 좌심실 외막의 summit 에서 발생할 수 있다.[14,15,21,22] 이외에도 심장대정맥이나 심외막에서 발생하는 경우도 있는데, 관상동맥과 근접하여 시술이 불가능한 경우도 있다.[23,24] 좌심실 유출로는 해부학적으로 복잡하여 정확한 지도화와 절제술을 위해 카테터 접근을 경중격 그리고 역행성 방법을 함께 이용하는 것이 요구된다.[22] Valsalva 동에서 기원하는 심실성 부정맥은 좌관첨판에서 가장 흔히 발생한다. 좌관첨판에서 시술 할 때, 좌주간부 관동맥 손상을 주의해야 하는데, 적어도 6mm 이상의 거리가 필요하다. 관상동맥 손상을 확인 위해 관상동맥 조영술이 필요할 수 있다.

References

1) Ling Z, Liu Z, Su L, Zipunnikov V, Wu J, Du H, Woo K, Chen S, Zhong B, Lan X, Fan J, Xu Y, Chen W, Yin Y, Nazarian S, Zrenner B. Radiofrequency ablation versus antiarrhythmic medication for treatment of ventricular premature beats from the right ventricular outflow tract: prospective randomized study. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7:237-243

2) Zhong L, Lee YH, Huang XM, Asirvatham SJ, Shen WK, Friedman PA, Hodge DO, Slusser JP, Song ZY, Packer DL, Cha YM. Relative efficacy of catheter ablation vs antiarrhythmic drugs in treating premature ventricular contractions: a single-center retrospective study. *Heart Rhythm.* 2014;11:187-193.

3) Takemoto M, Yoshimura H, Ohba Y, Matsumoto Y, Yamamoto U, Mohri M, Yamamoto H, Origuchi H. Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:1259-1265

4) Morady F, Kadish AH, DiCarlo L, Kou WH, Winston S, deBuitlier M, Calkins H, Rosenheck S, Sousa J. Long-term results of catheter ablation of idiopathic right ventricular tachycardia. *Circulation.* 1990;82:2093-2099.

5) Ventura R, Steven D, Klemm HU, Lutomsky B, Mullerleile K, Rostock T, Servatius H, Risius T, Meinertz T, Kuck KH, Willems S. Decennial follow-up in patients with recurrent tachycardia originating from the right ventricular outflow tract: electrophysiologic characteristics and response to treatment. *Eur Heart J.* 2007;28:2338-2345.

6) Krittayaphong R, Bhuripanyo K, Punlee K, Kangkagate C, Chaithiraphan S. Effect of atenolol on symptomatic ventricular arrhythmia without structural heart disease: a randomized placebo-controlled study. *Am Heart J.* 2002;144:e10.

7) Gill JS, Blaszyk K, Ward DE, Camm AJ. Verapamil for the suppression of idiopathic ventricular tachycardia of left bundle branch block-like morphology. *Am Heart J.* 1993;126:1126-1133.

8) Hyman MC, Mustin D, Supple G, Schaller RD, Santangeli P, Arkles J, Lin D, Muser D, Dixit S, Nazarian S, Epstein AE, Callans DJ, Marchlinski FE, Frankel DS. Class IC antiarrhythmic drugs for suspected premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm.* 2018;15:159-163.

9) Tada H, Hiratsuji T, Naito S, Kurosaki K, Ueda M, Ito S, Shinbo G, Hoshizaki H, Oshima S, Nogami A, Taniguchi K. Prevalence and characteristics of idiopathic outflow tract tachycardia with

QRS alteration following catheter ablation requiring additional radiofrequency ablation at a different point in the outflow tract. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004;27:1240-1249.

10) Yamada T, Litovsky SH, Kay GN. The left ventricular ostium: an anatomic concept relevant to idiopathic ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2008;1:396-404

11) Liao Z, Zhan X, Wu S, Xue Y, Fang X, Liao H, Deng H, Liang Y, Wei W, Liu Y, Ouyang F. Idiopathic Ventricular Arrhythmias Originating From the Pulmonary Sinus Cusp: Prevalence, Electrocardiographic/Electrophysiological Characteristics, and Catheter Ablation. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66:2633-2644.

12) Ouyang F, Fotuhi P, Ho SY, Hebe J, Volkmer M, Goya M, Burns M, Antz M, Ernst S, Cappato R, Kuck KH. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia originating from the aortic sinus cusp: electrocardiographic characterization for guiding catheter ablation. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:500-508.

13) Yamada T, McElderry HT, Doppalapudi H, Murakami Y, Yoshida Y, Yoshida N, Okada T, Tsuboi N, Inden Y, Murohara T, Epstein AE, Plumb VJ, Singh SP, Kay GN. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the aortic root prevalence, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:139-147.

14) Yamada T, McElderry HT, Doppalapudi H, Okada T, Murakami Y, Yoshida Y, Yoshida N, Inden Y, Murohara T, Plumb VJ, Kay GN. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the left ventricular summit: anatomic concepts relevant to ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2010;3:616-623.

15) Yamada T, McElderry HT, Okada T, Murakami Y, Doppalapudi H, Yoshida N, Yoshida Y, Inden Y, Murohara T, Epstein AE, Plumb VJ, Kay GN. Idiopathic left ventricular arrhythmias originating adjacent to the left aortic sinus of valsalva: electrophysiological rationale for the surface electrocardiogram. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2010;21:170-176.

16) Lerman BB, Belardinelli L, West GA, Berne RM, DiMarco JP. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation.* 1986;74:270-280.

17) Dukes JW, Dewland TA, Vittinghoff E, Mandyam MC, Heckbert SR, Siscovick DS, Stein PK, Psaty BM, Sotoodehnia N, Gottdiener JS, Marcus GM. Ventricular Ectopy as a Predictor of Heart Failure and Death. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66:101-109.

18) Sadron Blaye-Felice M, Hamon D, Sacher F, Pascale P, Rollin A, Duparc A, Mondoly P, Derval N, Denis A, Cardin C, Hocini M, Jais P, Schlaepfer J, Bongard V, Carrie D, Galinier M, Pruvot E, Lellouche N, Haissaguerre M, Maury P. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy: Related clinical and electrophysiologic parameters. *Heart Rhythm.* 2016;13:103-110.

19) Ouyang F, Mathew S, Wu S, Kamioka M, Metzner A, Xue Y, Ju W, Yang B, Zhan X, Rillig A, Lin T, Rausch P, Deiss S, Lemes C, Tonnis T, Wissner E, Tilz RR, Kuck KH, Chen M. Ventricular arrhythmias arising from the left ventricular outflow tract below the aortic sinus cusps: mapping and catheter ablation via transseptal approach and electrocardiographic characteristics. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7:445-455.

20) Tada H, Tadokoro K, Miyaji K, Ito S, Kurosaki K, Kaseno K, Naito S, Nogami A, Oshima S, Taniguchi K. Idiopathic ventricular arrhythmias arising from the pulmonary artery: prevalence, characteristics, and topography of the arrhythmia origin. *Heart Rhythm.* 2008;5:419-426.

21) Hai JJ, Chahal AA, Friedman PA, Vaidya VR, Syed FF, DeSimone CV, Nanda S, Brady PA, Madhavan M, Cha YM, McLeod CJ, Mulpuru S, Munger TM, Packer DL, Asirvatham SJ. Electrophysiologic characteristics of ventricular arrhythmias arising from the aortic mitral continuity-potential role of the conduction system. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2015;26:158-163.

22) Yamada T, Yoshida N, Doppalapudi H, Litovsky SH, McElderry HT, Kay GN. Efficacy of an Anatomical Approach in Radiofrequency Catheter Ablation of Idiopathic Ventricular Arrhythmias Originating From the Left Ventricular Outflow Tract. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2017;10:e004959.

23) Mountantonakis SE, Frankel DS, Tschabrunn CM, Hutchinson MD, Riley MP, Lin D, Bala R, Garcia FC, Dixit S, Callans DJ, Zado ES, Marchlinski FE. Ventricular arrhythmias from the coronary venous system: Prevalence, mapping, and ablation. *Heart Rhythm.* 2015;12:1145-1153.

24) Roberts-Thomson KC, Steven D, Seiler J, Inada K, Koplan BA, Tedrow UB, Epstein LM, Stevenson WG. Coronary artery injury due to catheter ablation in adults: presentations and outcomes. *Circulation.* 2009;120:1465-1473.

1.2 베라파밀 민감성 섬유속 심실빈맥 (Verapamil sensitive fascicular ventricular tachycardia)

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
증상이 있는 베라파밀 민감성 섬유속 좌심실 빈맥 환자에서 카테터 절제술을 일차 치료로 권고함.	I	B	1,2,4,6,7
혈역학적으로 안정된 지속성의 베라파밀 민감성 좌심실 빈맥 환자에서 심실빈맥을 중단시키 위해 베라파밀 정주 투여를 권고함	I	B	2,3
반복적으로 발생하는 베라파밀 민감성 섬유속 좌심실 빈맥 환자에서 경구 베라파밀 치료가 효과적일 수 있음	IIa	C	8,9

특발성 좌심실 빈맥의 가장 흔한 종류는 좌후 섬유속 심실빈맥 (left posterior fascicular ventricular tachycardia)으로 특발성 좌심실 빈맥의 90% 이상을 차지한다. 주로 15세에서 40세 정도의 젊은 연령층에서 나타나며 남자에게 더 흔하게 발생한다. 심전도에서는 우각차단 형태에 상향축 (superior axis) 모양을 보인다. 이 빈맥은 비정상적인 지연전도를 나타내는 Purkinje 조직을 통한 앞 방향 전도와 후섬유속을 통한 역방향 전도로 이루어지는 회귀 기전을 통해 발생한다. 지연 전도를 보이는 Purkinje 조직이 베라파밀에 민감한 부위이며 베라파밀 사용을 통해 빈맥을 종료시킬 수 있어 베라파밀 민감성 섬유속 심실빈맥이라고도 부른다.[1-3]

드물게 나타나는 하향축을 보이는 좌전 섬유속 심실빈맥 (left anterior fascicular ventricular tachycardia) 과 더 좁은 QRS 복합체와 정상축을 보이는 좌상 중격 섬유속 심실빈맥 (left upper septal fascicular ventricular tachycardia) 도 있으며 이는 특발성 좌심실 빈맥에서 10% 미만, 1% 미만의 비율을 차지한다.[4,5]

급성기 치료로서 베라파밀 정맥주사는 베라파밀 민감성 심실빈맥의 치료에 효과적이나 베라파밀 경구 복용에 의한 장기적 치료효과는 잘 알려져 있지 않다. 젊은 나이에 나타나는 경우가 많으며 장기간 베라파밀 사용의 효과가 제한적이기 때문에 특발성 좌심실빈맥, 특히 섬유속 심실빈맥에서는 카테터 절제술을 일차 치료로 권고한다.[1,2,4,6,7]

카테터 절제술의 목표는 앞 방향 전도를 담당하는 Purkinje 조직의 가장 말단 부위이며 좌후 섬유속 심실빈맥의 경우에는 좌후 섬유속과 인접하는 좌심실의 중격이 이 부위에 해당된다. 좌후 섬유속 심실빈맥에 대한 카테터 절제술의 성공률은 90% 이상으로 보고되었으며 재발률은 약 10% 정도로 보고되었다.

References

1) Ouyang F, Cappato R, Ernst S, Goya M, Volkmer M, Hebe J, Antz M, Vogtmann T, Schaumann A, Fotuhi P, Hoffmann-Riem M, Kuck KH. Electroanatomic substrate of idiopathic left ventricular tachycardia: unidirectional block and macroreentry within the purkinje network. *Circulation*. 2002;105:462-469.

2) Nogami A, Naito S, Tada H, Taniguchi K, Okamoto Y, Nishimura S, Yamauchi Y, Aonuma K, Goya M, Iesaka Y, Hiroe M. Demonstration of diastolic and presystolic purkinje potentials as critical potentials in a macroreentry circuit of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:811-823.

3) Belhassen B, Rotmensch HH, Laniado S. Response of recurrent sustained ventricular tachycardia to verapamil. *Br Heart J*. 1981;46:679-682.

4) Nogami A. Idiopathic left ventricular tachycardia: assessment and treatment. *Card Electrophysiol Rev*. 2002;6:448-457.

5) Nogami A, Naito S, Tada H, Oshima S, Taniguchi K, Aonuma K, Iesaka Y. Verapamil-sensitive left anterior fascicular ventricular tachycardia: results of radiofrequency ablation in six patients. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1998;9:1269-1278.

6) Lin D, Hsia HH, Gerstenfeld EP, Dixit S, Callans DJ, Nayak H, Russo A, Marchlinski FE. Idiopathic fascicular left ventricular tachycardia: linear ablation lesion strategy for noninducible or nonsustained tachycardia. *Heart Rhythm*. 2005;2:934-939.

7) Bogun F, El-Atassi R, Daoud E, Man KC, Strickberger SA, Morady F. Radiofrequency ablation of idiopathic left anterior fascicular tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1995;6:1113-1116.

8) Snyder C, Bishara J, Darling R, Lucas V. Verapamil-sensitive ventricular tachycardia in an infant. *Congenit Heart Dis*. 2006;1:124-126.

9) Ohe T, Shimomura K, Aihara N, Kamakura S, Matsuhisa M, Sato I, Nakagawa H, Shimizu A. Idiopathic sustained left ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics. *Circulation*. 1988

1.3 유두근 심실빈맥 (Papillary muscle ventricular tachycardia)

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
증상이 있는 유두근 심실빈맥 (papillary muscle VT) 환자에서 베타차단제, 베라파밀 혹은 Class Ic 항부정맥제의 사용을 권고함	I	C	6
증상이 있는 유두근 심실빈맥 환자에서 베타차단제, 베라파밀 혹은 Class Ic 항부정맥제 사용에 반응하지 않거나 환자가 장기간 항부정맥제 사용 원하지 않는 경우 심장내 초음파 유도 하에 카테터 절제술을 권고함	I	B	1,3

특발성 심실빈맥이나 심실조기수축이 우심실이나 좌심실의 유두근에서 발생할 수 있다.[1–5] 국소성, 비회귀성 기전으로 비지속성 심실빈맥이나 심실조기수축의 형태로 흔히 나타나며 운동과 연관되어 나타나는 경우가 많아 에피네프린이나 아이소프로테레놀 (isoproterenol) 정주로 유도될 수 있다.[1] 좌후 유두근 (left posterior papillary muscle) 에서 발생할 경우에는 우각차단 형태와 우상 혹은 좌상축을 보이며 150ms 이상의 QRS 지속시간을 가진다.[1] 증상이 있는 유두근 심실빈맥 환자에서는 베타차단제, Class Ic 항부정맥제의 사용을 권고하고 약제에 반응하지 않는 경우에는 카테터 절제술이 효과적인 치료방법이 될 수 있다. 하지만 카테터 절제술 시술 시 유두근 부위에서 카테터의 안정성이 불안정할 경우가 많기 때문에 심방중격 천자를 통한 접근과 심장내 초음파 유도 하에 카테터 절제술을 시행하는 것을 권고한다.[5] 이런 이유로 시술 성공률은 높으나 재발률은 다른 종류, 특히 특발성 유출로 심실빈맥에 비하여 높다. 드물지만 발생 가능한 심한 합병증으로는 판막 손상이 있을 수 있다.

References

1) Doppalapudi H, Yamada T, McElderry HT, Plumb VJ, Epstein AE, Kay GN. Ventricular Tachycardia Originating From the Posterior Papillary Muscle in the Left VentricleCLINICAL PERSPECTIVE: A Distinct Clinical Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2008;1:23–29.

2) Ban J-E, Lee H-S, Lee D-I, Park H-C, Park J-S, Nagamoto Y, Choi J-I, Lim H-E, Park S-W, Kim Y-H. Electrophysiological Characteristics Related to Outcome after Catheter Ablation of Idiopathic Ventricular Arrhythmia Originating from the Papillary Muscle in the Left Ventricle. *Korean Circ J.* 2013;43:811–818.

3) Crawford T, Mueller G, Good E, Jongnarangsin K, Chugh A, Pelosi F, Ebinger M, Oral H, Morady F, Bogun F. Ventricular arrhythmias originating from papillary muscles in the right ventricle. *Heart Rhythm.* 2010;7:725–730.

4) Yamada T, Doppalapudi H, McELDERRY HT, Okada T, Murakami Y, Inden Y, Yoshida Y, Kaneko S, Yoshida N, Murohara T, Epstein AE, Plumb VJ, Kay GN. Idiopathic Ventricular Arrhythmias Originating from the Papillary Muscles in the Left Ventricle: Prevalence, Electrocardiographic and Electrophysiological Characteristics, and Results of the Radiofrequency Catheter Ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2010;21:62–69.

5) Yokokawa M, Good E, Desjardins B, Crawford T, Jongnarangsin K, Chugh A, Pelosi F, Jr, Oral H, Morady F, Bogun F. Predictors of Successful Catheter Ablation of Ventricular Arrhythmias Arising from the Papillary Muscles. *Heart Rhythm Off J Heart Rhythm Soc.* 2010;7:1654.

6) Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen K, Kuck K-H, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekvål TM, Spaulding C, Van Veldhuisen DJ. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J.* 2015;36:2793–2867.

1.4. 판륜 심실빈맥 (Annular ventricular tachycardia)

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
증상이 있는 승모판륜이나 삼첨판륜 심실빈맥 환자에서 베타 차단제, 베라파밀 혹은 Class Ic 항부정맥제의 사용을 권고함	I	C	3
증상이 있는 승모판륜이나 삼첨판륜 심실빈맥 환자에서 베타 차단제, 베라파밀 혹은 Class Ic 항부정맥제 사용에 반응하지 않거나 환자가 장기간 항부정맥 요법을 원하지 않는 경우 카테터 절제술을 권고함	I	B	1,2,4

승모판륜 심실빈맥은 특발성 심실부정맥의 5%를 차지하는 것으로 보고되었다.[1] QRS 복합체는 우각차단 형태에 V6 유도에 지속되는 S파를 보인다. 삼천판륜 심실빈맥은 특발성 심실 부정맥의 8% 정도를 차지하며 QRS 복합체는 좌각차단 형태와 좌축편위 (left axis deviation) 을 가진다.[2] Class Ic 항부정맥제나 베타차단제 사용에 반응하지 않는 경우에는 카테터 절제술이 효과적인 치료방법이 될 수 있다.

References

1) Tada H, Ito S, Naito S, Kurosaki K, Kubota S, Sugiyasu A, Tsuchiya T, Miyaji K, Yamada M, Kutsumi Y, Oshima S, Nogami A, Taniguchi K. Idiopathic ventricular arrhythmia arising from the mitral annulus. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:877–886.
2) Tada H, Tadokoro K, Ito S, Naito S, Hashimoto T, Kaseno K, Miyaji K, Sugiyasu A, Tsuchiya T, Kutsumi Y, Nogami A, Oshima S, Taniguchi K. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the tricuspid annulus: Prevalence, electrocardiographic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *Heart Rhythm*. 2007;4:7–16.
3) Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen K, Kuck K-H, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekvål TM, Spaulding C, Van Veldhuisen DJ. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015;36:2793–2867.
4) Yeh S-J, Wen M-S, Wang C-C, Lin F-C, Wu D. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia from the anterobasal left ventricle. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1339–1345.

1.5 특발성 심실세동 (Idiopathic ventricular fibrillation)

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
특발성 심실세동 발생 후 생존 환자에서 삽입형 제세동기 시술을 권고함	I	B	1,6
단일 형태의 심실조기수축으로 유발되는 특발성 심실세동이 반복적으로 나타나는 환자에서는 카테터 절제술이 권고됨	I	B	2-4

특발성 심실세동은 구조적 심질환이 없고 급사를 유발할 수 있는 다른 유전적 부정맥 질환이 없을 때 진단할 수 있다. 베타차단제나 Class III 항부정맥제에 의해 그 발생을 줄일 수 있으나 완전히 예방할 수는 없으며, 심실세동의 재발 위험도가 매우 높기 때문에 급사 예방을 위한 삽입형 제세동기 시술이 권고된다.[1]

특발성 심실세동은 주로 우심실 혹은 좌심실의 Purkinje 계에서 발생하는 심실조기수축에 의해 유발되며 우심실 유출로 심실조기수축에 의해서 유발되는 경우도 있다.[2-5] 반복적인 심실세동이 발생하는 경우에는 심실세동을 유발시키는 심실조기수축 제거를 목표로 시행하는 카테터 절제술이 권고된다. Purkinje 계에서 발생하는 심실조기수축에 대한 카테터 절제술 시에는 심실조기수축에 선행하는 고주파의 Purkinje 전위 (high-frequency Purkinje potential) 가 제거 목표가 된다. 심실유출로 심실조기수축의 경우 심실조기수축시 가장 빠른 심실 활성화를 보이는 부위가 제거 목표가 된다. 심실조기수축이 자주 나타날수록 도자절제술의 성공률은 높아진다. 그러나, 원인 심실조기수축의 성공적인 제거 후에도 약 10%의 환자에서 재발이 보고되고 있으며, 5년이상 추적 관찰 연구에서 18%의 심실세동 혹은 급사의 발생을 보고한 바 카테터 절제술의 성공 유무와는 상관 없이 삽입형 제세동기의 시술은 반드시 시행되어야 한다.[4,5]

References

1) Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck K-H, Zipes DP, Greene HL, Boczor S, Domanski M, Follmann D, Gent M, Roberts RS. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. *Eur Heart J*. 2000;21:2071–2078.
2) Haïssaguerre M, Shah DC, Jaïs P, Shoda M, Kautzner J, Arentz T, Kalushe D, Kadish A, Griffith M, Gaïta F, Yamane T, Garrigue S, Hocini M, Clémenty J. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. The *Lancet*. 2002;359:677–678.

3) Nogami A, Sugiyasu A, Kubota S, Kato K. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation from the Purkinje system. *Heart Rhythm*. 2005;2:646–649.
4) Haïssaguerre M, Shoda M, Jaïs P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, Arentz T, Kalushe D, Lamaison D, Griffith M, Cruz F, Paola A de, Gaïta F, Hocini M, Garrigue S, Macle L, Weerasooriya R, Clémenty J. Mapping and Ablation of Idiopathic Ventricular Fibrillation. *Circulation*. 2002;106:962–967.
5) Knecht S, Sacher F, Wright M, Hocini M, Nogami A, Arentz T, Petit B, Franck R, De Chillou C, Lamaison D, Farré J, Lavergne T, Verbeet T, Nault I, Matsuo S, Leroux L, Weerasooriya R, Cauchemez B, Lellouche N, Derval N, Narayan SM, Jaïs P, Clementy J, Haïssaguerre M. Long-Term Follow-Up of Idiopathic Ventricular Fibrillation Ablation: A Multicenter Study. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54:522–528.
6) Meissner MD, Lehmann MH, Steinman RT, Mosteller RD, Akhtar M, Calkins H, Cannom DS, Epstein AE, Fogoros RN, Liem LB, Marchlinski FE, Myerburg RJ, Veltri EP. Ventricular fibrillation in patients without significant structural heart disease: A multicenter experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy. *J Am Coll Cardiol*. 1993;21:1406–1412.

2. 유전성 부정맥 증후군 (Inherited primary arrhythmia syndromes)

유전성 부정맥 증후군은 구조적인 심장 이상 소견없이 유전적 요인에 의해 심실성 부정맥이 유발되는 경우로, 긴 QT 증후군 (long QT syndrome), 짧은 QT 증후군 (short QT syndrome), 부루가다 증후군 (Brugada syndrome), 카테콜아민 유발 다형심실빈맥 (catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia), 조기 재분극 증후군 (early repolariazation syndrome) 등이 있다. 본 진료 지침에서는 긴 QT 증후군과 부루가다 증후군에 대해서만 기술하였다.

2.1 긴 QT 증후군

〈긴 QT 증후군의 진단〉

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
반복된 심전도 검사상 QTc ≥480 ms 또는 LQTS risk score 〉31 중 한 가지 소견이 있을 시 긴 QT 증후군으로 진단함	I	C	This panel of experts
QT 간격에 상관없이 병적인 LQTS 변이 확진 시 긴 QT 증후군으로 진단함	I	C	This panel of experts
QT 연장에 대한 이차성 원인이 없을 시 설명이 안되는 실신 환자에서 반복된 12 유도 심전도에서 QTc ≥460 ms 이면 긴 QT 증후군의 심전도 진단을 고려해야함	IIa	C	This panel of experts

〈긴 QT 증후군 진단 기준: LQTS score〉[1-2]

			Points
ECG findings*			
A	QTc†	≥480 ms	3
		460–479 ms	2
		450–459 (male) ms	1
B	QTc† fourth minute of recovery from exercise stress test ≥480 ms		1
C	TdP		2
D	T-wave alternans		1
E	Notched T-wave in 3 leads		1
F	Low heart rate for age‡		0.5

Clinical history			
A	Syncope	with stress	2
		without stress	1
B	Congenitial deafness		0.5
Family history[§]			
A	Family members with definite LQTS		1
B	Unexplained SCD at age 〈30 years old among immediate family members		0.5

Score: ≤1 point: low probability of LQTS. 1.5 to 3 points: intermediate probability of LQTS. ≥3.5 points high probability.
* 심전도에 영향을 미치는 것으로 알려진 약제 투여나 질환이 없는 경우.
† Bazett 방법에 의해 계산 (QTc= QT/√RR).
‡ 안정시 심박수가 동일 연령 2번째 백분위수 이하.
§ A와 B는 동일한 가족이 아닌 경우.
ECG, Electrocardiography; LQTS, Long QT Syndrome; SCD, Sudden Cardiac Death; TdP, Torsade de Pointes. QTc, corrected QT

가족력이 없는 무증상 환자에서 긴 QT 증후군을 진단하는 기준으로 제시되는 QTc 〉500 ms 는 급성 심장사 (sudden cardiac death) 에서 부정맥 발생의 고위험과 연관이 되고, QTc ≥480 ms 또는 LQTS risk score 〉3은 긴 QT 증후군의 임상적 진단 기준으로 사용되어 왔으며, 원인 불명의 실신 있을 경우에는 QTc ≥460ms 도 긴 QT 증후군으로 진단할 수 있다.[1-4] 현재까지 긴 QT 증후군과 연관된 15개 이상의 유전자 (LQTS) 변이가 알려져 있는데, 그 중 3가지 유전자 (KCNQ1, KCNH2, SCN5A)가 양성으로 판명된 환자의 약 90%를 차지하며, 그 유전자 변이형에 따라 임상 예후의 차이를 보이기도 한다.[4-5] 유전자 검사상 LQTS 유전자 변이 이상으로 확인된 긴 QT 증후군 환자의 약 20-25% 는 QTc 간격이 정상 범위로 알려져 있으며, 경험이 많은 기관에서 시행한 유전자 검사상 병적인 LQTS 변이 확진 시 QT 간격에 상관없이 긴 QT 증후군으로 진단할 수 있다.[6]

임상 양상, 심전도 소견 및 유전자 검사 결과 등을

〈긴 QT 증후군의 위험도 평가 및 치료〉

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
다음의 생활 습관 변화는 긴 QT 증후군으로 진단된 모든 환자에서 권고함 (가) QT 연장 약물 회피 (http://www.crediblemeds.org) (나) 설사, 구토 또는 대사 상태 등에서 발생할 수 있는 전해질 이상 (저칼륨혈증, 저마그네슘혈증, 저칼슘혈증) 의 교정 (다) 유전자형에 따른 부정맥 유발요인 (LQTS1-격렬한 수영; LQTS2-심한 소음 노출) 회피	I	B	5
긴 QT 증후군이 임상적으로 진단된 환자에서 베타차단제 투여를 권고함.	I	B	8
이전에 돌연심정지를 경험한 긴 QT 증후군 환자에서 베타차단제 투여와 더불어 제세동기 삽입술을 권고함	I	B	9-11
QT 간격이 정상인 경우라도 원인 LQTS 변이가 확인된 경우 베타차단제 투여를 고려해야함	IIa	B	12
적절한 베타차단제 투여 중에도 실신 또는 심실빈맥을 경험한 긴 QT 증후군 환자에서 베타차단제 투여와 함께 제세동기 삽입술을 고려해야함	IIa	B	13
증상이 있는 긴 QT 증후군 환자에서 다음의 경우 좌심장 교감신경절절제술 (left cardiac sympathetic denervation) 을 고려해야함 (가) 베타차단제가 효과적이지 않거나, 복용이 어렵거나 금기인 경우 (나) 제세동기 삽입이 금기이거나 거부하는 경우 (다) 제세동기 삽입후 베타차단제 투여에도 반복적인 제세동기 충격이 있는 경우	IIa	C	14

QTc >500 ms인 LQTS 3형 환자에서 소디움통로차단제 (mexiletin, flecainide 또는 ranolazine) 이 고려될 수 있음	IIb	C	15–17
QTc >500 ms이며 KCNH2 또는 SCN5A 병적 변이 양성인 경우 무증상이더라도 베타차단제 투여에 추가로 제세동기 삽입술을 고려할 수 있음	IIb	C	12
돌연사 위험도 예측을 위한 전기생리학검사는 권고되지 않음	III	C	18

LQTS, Long QT Syndrome; QTc, corrected QT

종합적으로 평가하여 환자 개개인에 대한 위험도 평가가 이루어져야 한다.[6] 생활 습관에 대한 주의 사항이 모든 긴 QT 증후군 환자에서 권고된다. 일차 약제인 베타차단제는 심장 부정맥 발생을 감소시키므로 모든 긴 QT 증후군 환자에서 사용할 것을 권고하나 LQTS 3형의 경우 남자에서의 치료 효과에 대한 보고는 아직까지 제한적이다. 심장마비를 경험한 경우에는 제세동기 삽입을 권고하고 있다. 심장마비를 경험하지 않은 경우에는 임상 양상, 심전도 소견 및 유전자 검사 결과 등을 종합한 환자 개개인에 대한 위험도 평가를 통해 제세동기 삽입 여부를 결정한다.

References

1) Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation*. 1993;88:782–784.

2) Schwartz PJ, Ackerman MJ, George AL Jr, Wilde AAM. Impact of genetics on the clinical management of channelopathies. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:169-180.

3) Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, Vicentini A, Spazzolini C, Nastoli J, Bottelli G, Folli R, Cappelletti D. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med*. 2003;348:1866–1874.

4) Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, Camm AJ, Ellinor PT, Gollob M, Hamilton R, Hershberger RE, Judge DP, Le Marec H, McKenna WJ, Schulze-Bahr E, Semsarian C, Towbin JA, Watkins H, Wilde A, Wolpert C, Zipes DP. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. *Europace*. 2011; 13:1077–1109.

5) Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, Denjoy I, Guicheney P, Breithardt G, Keating MT, Towbin JA, Beggs AH, Brink P, Wilde AA, Toivonen L, Zareba W, Robinson JL, Timothy KW, Corfield V, Wattanasirichaigoon D, Corbett C, Haverkamp W, Schulze-Bahr E, Lehmann MH, Schwartz K, Coumel P, Bloise R. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation*. 2001;103:89–95.

6) Moss AJ ,Zareba W, Benhorin J, Locati EH, Hall WJ, Robinson JL, Schwartz PJ, Towbin JA, Vincent GM, Lehmann MH. ECG T-wave patterns in genetically distinct forms of the hereditary long Q T syndrome. *Circulation*. 1995;92:2929–2934.

7) Ahn J, Kim HJ, Choi JI, Lee KN, Shim J, Ahn HS and Kim YH. Effectiveness of beta-blockers depending on the genotype of congenital long-QT syndrome: A meta-analysis. *PloS one*. 2017;12:e0185680.

8) Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, Grillo M, Bloise R, Ronchetti E, Moncalvo C, Tulipani C, Veia A, Bottelli G, Nastoli J. Association of long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers. *JAMA*. 2004;292:1341–1344.

9) Moss AJ, ZarebaW, Hall WJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Benhorin J, Vincent GM, Locati EH, Priori SG, Napolitano C, Medina A, Zhang L, Robinson JL, Timothy K, Towbin JA, Andrews ML. Effectiveness nd limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation*. 2000;101:616–623.

10) Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, Hall WJ, Robinson JL, Andrews M. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003;14:337–341.

11) Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG, Crotti L, Vicentini A, Landolina M, Gasparini M, Wilde AA, Knops RE, Denjoy I, Toivonen L, Monnig G, Al-Fayyadh M, Jordaens L, Borggrefe M, Holmgren C, Brugada P, De Roy L, Hohnloser SH, Brink PA. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator (LQTS ICD) Registry. *Circulation*.

2010;122:1272–1282.

12) Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, Vicentini A, Spazzolini C, Nastoli J, Bottelli G, Folli R, Cappelletti D. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med.* 2003;348:1866–1874.

13) Jons C, Moss AJ, Goldenberg I, Liu J, McNitt S, ZarebaW, Qi M, Robinson JL. Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:783–788.

14) Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, Spazzolini C, Odero A, Napolitano C, Bloise R, De Ferrari GM, Klersy C, Moss AJ, Zareba W, Robinson JL, Hall WJ, Brink PA, Toivonen L, Epstein AE, Li C, Hu D. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation.* 2004;109:1826–1833.

15) Schwartz PJ, Priori SG, Locati EH, Napolitano C, Cantu F, Towbin JA, Keating MT, Hammoude H, Brown AM, Chen LS. Long QT syndrome patients with mutations of the SCN5A and HERG genes have differential responses to Na^+ channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy. *Circulation.* 1995;92:3381–3386.

16) Moss AJ, Windle JR, Hall WJ, Zareba W, Robinson JL, McNitt S, Severski P, Rosero S, Daubert JP, Qi M, Cieciorka M, Manalan AS. Safety and efficacy of flecainide in subjects with Long QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2005;10:59–66.

17) Moss AJ, Zareba W, Schwarz KQ, Rosero S, McNitt S, Robinson JL. Ranolazine shortens repolarization in patients with sustained inward sodium current due to type-3 long-QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008;19:1289–1293.

18) Bhandari AK, ShapiroWA, Morady F, Shen EN, Mason J, Scheinman MM. Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation.* 1985;71:63–71.

2.2 부루가다 증후군

〈부루가다 증후군의 진단〉

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
2, 3 또는 4번째 흉골간 부위에서 우심실 유도전극 (V1 또는 V2) 중 1개이상에서 type 1 형태 ≥2 mm 의 ST-분절 상승이 자발적 또는 소디움 통로 차단제 (ajmaline, flecainide, procainamide 또는 pilsic-ainide) 투여 유발 검사에서 보이는 경우 부루가다 증후군으로 진단함	I	C	This panel of experts

심전도 소견으로 부루가다 증후군 진단이 가능하며, 일반적인 위치보다 상향 유도 또는 약물 유발 (flecainide 등)이 진단에 도움이 되기도 한다.[1] 오목가슴 등 외부 압박에 의한 우심실 유도 심전도 이상인 Brugada phenocopy 와 구분이 필요한 경우도 있다.[2]

〈부루가다 증후군의 위험도 평가 및 치료〉

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
다음의 생활 습관 변화는 부루가다 증후군으로 진단된 모든 환자에서 권고함 (가) 우심실 유도전극에서 ST 분절 상승을 유발하는 약물의 회피 (http://www.brugadadrugs.org) (나) 과음 및 과식 회피 (다) 발열시 해열제 투여등의 즉각적 처치	I	C	This panel of experts
부루가다 증후군 진단 환자에서 다음의 경우 제세동기 삽입술을 권고함 (가) 심정지후 생존자 또는 (나) 자발성 심실빈맥이 확인된 경우	I	C	4
자발적인 type 1 심전도 소견과 실신의 병력이 있는 경우 제세동기 삽입술을 고려해야함	IIa	C	4
부루가다 증후군 환자에서 전기폭풍 (electrical storms)의 치료를 위해 quinidine 또는 isoproterenol 투여를 고려해야함	IIa	C	5
제세동기 삽입의 적응이 되나 금기 사항이 있거나 환자가 거부하는 경우와 상심실성부정맥 치료를 요하는 경우 quinidine 투여를 고려해야함	IIa	B	6
전기폭풍의 병력이 있거나 반복적인 적절한 제세동기 충격이 있었던 환자에서 카테터 절제술을 고려할 수 있음	IIb	C	7-8

부루가다 심전도 양상을 유발하는 약물이나 술, 고열 등은 피해야 한다. 심정지 또는 심실빈맥이 확인된 경우 제세동기 삽입을 권고한다. 심실빈맥 확인이 어려운 경우에는 실신 등의 임상 양상 및 전기생리학검사 등의 위험도 평가를 통해 제세동기 삽입 여부를 고려할 수 있다. 심실세동 발병 전 심실조기수축 결합 간격이 재분극 증후군 (early repolarization syndrome)과 부루가다 증후군에서 차이가 있는 것으로 보고되었으며, 부루가다 증후군 환자에서 발생한 전기 폭풍의 경우 quinidine 또는 isoproterenolol 투여를 고려해야 한다.[3] 전기 폭풍의 병력이 있거나 심실빈맥으로 인한 반복적인 제세동기 전기충격이 있는 환자에서 심외막 카테터 절제술을 고려할 수 있다.

References

1) Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen K, Kuck KH, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekval TM, Spaulding C and Van Veldhuisen DJ. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J.* 2015;36:2793-867.
2) Ahn J, Choi JI, Shim J, Lee SH and Kim YH. Right Ventricular Compression Mimicking Brugada-Like Electrocardiogram in a Patient with Recurrent Pectus Excavatum. *Case reports in cardiology.* 2017;2017:3047937.
3) Nam GB, Ko KH, Kim J, Park KM, Rhee KS, Choi KJ, Kim YH and Antzelevitch C. Mode of onset of ventricular fibrillation in patients with early repolarization pattern vs. Brugada syndrome. *Eur Heart J.* 2010;31:330-9.
4) Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, Bloise R, Giustetto C, De Nardis R, Grillo M, Ronchetti E, Faggiano G, Nastoli J. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation.* 2002;105:1342–1347.
5) Maury P, Hocini M, Haissaguerre M. Electrical storms in Brugada syndrome: review of pharmacologic and ablative therapeutic options. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2005;5:25–34.
6) Marquez MF, Bonny A, Hernandez-Castillo E, De Sisti A, Gomez-Flores J, Nava S, Hidden-Lucet F, Iturralde P, Cardenas M, Tonet J. Long-term efficacy of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Brugada syndrome with an implantable cardioverter-defibrillator: a case series and literature review. *Heart Rhythm.* 2012;9:1995–2000.
7) Haissaguerre M, Extramiana F, Hocini M, Cauchemez B, Jais P, Cabrera JA, Farre J, Leenhardt A, Sanders P, Scavee C, Hsu LF, Weerasooriya R, Shah DC, Frank R, Maury P, Delay M, Garrigue S, Clementy J. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-QT and Brugada syndromes. *Circulation.* 2003;108:925–928.
8) Nademanee K, Veerakul G, Chandanamattha P, Chaothawee L, Ariyachaipanich A, Jirasirirojanakorn K, Likittanasombat K, Bhuripanyo K, Ngarmukos T. Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium. *Circulation.* 2011;123:1270–1279.

3. 선천성 심장질환과 연관된 돌연심장사와 심실성 부정맥

〈부루가다 증후군의 위험도 평가 및 치료〉

권고	등급	증거수준	참고문헌
선천성 심장질환을 가진 환자에서 갑작스런 심정지 이후 회복이 되었을 때 심정지의 원인이 교정 가능한 것이 아니면, 제세동기 삽입술을 권고함	I	B	1–4
선천성 심장질환을 가진 환자에서 지속성 심실빈맥이 있는 경우, 제세동기 삽입술을 권고함	I	B	1–5
선천성 심장질환을 가진 성인 환자에서 적절한 약물 치료에도 불구하고 좌심실구혈율 35% 미만이고, NYHA functional class II, III 의 증상이 있을 경우, 제세동기 삽입술을 권고함	I	B	6–9

단형 심실빈맥이 있는 선천성 심장질환을 가진 환자에서 삽입형 제세동기의 보조 치료로 심실 빈맥 폭풍, 재발성 제세동기 전기충격이 프로그래밍이나 약제로 치료되지 않을 때 카테터 절제술을 권고함	I	C	6,10–12
선천성 심장 질환을 가진 고위험 환자에서 원인 불명의 실신이 있을 때 전기생리학 검사를 권고함	I	C	2,13
선천성 심장질환을 가진 환자에서 원인이 불명확한 실신이 있고, 심실 기능부전이 있거나 전기생리학 검사에서 심실성 부정맥이 유발된다면, 제세동기 삽입술을 고려해야 함	IIa	B	2–4
팔로 사징 환자이고 다음과 같은 돌연심장사 위험요인이 다발성으로 있을 때 제세동기 삽입술을 고려해야 함 1) 좌심실 기능부전 2) 자발적인 비지속성 심실빈맥 3) QRS 폭 ≥ 180ms 4) 전기생리학 검사에서 유발되는 지속성 심실빈맥 5) 광범위한 우심실 반흔	IIa	B	3,6,12,13
선천성 심장질환 환자에서 삽입형 제세동기를 가지고 있고 단일형 심실빈맥이 지속되는 경우, 약물 치료의 대안으로 카테터 절제술을 고려해야 함	IIa	B	6,12
선천성 심장질환에 대해 수술을 시행받게 되는 환자에서 지속성 빈맥이 있을때, 전기생리학 지도법 (mapping)을 이용한 수술적 부정맥 절제술을 고려해야 함	IIa	B	14,15
선천성 심장질환을 가진 환자에서 전신 순환을 담당하는 우심실 혹은 단심실 기능의 부전이 있고 다음과 같은 위험인자가 있을 경우 제세동기 삽입술이 고려될 수 있음 1) 비지속성 심실빈맥 2) NYHA functional class II~ III 의 호흡곤란 3) 심한 방실판막 기능 부전 4) QRS 폭 ≥ 140ms	IIb	B	1
선천성 심장질환을 가진 성인환자에서 잦은 심실조기수축이 심실 기능 저하와 동반 될 때 카테터 절제술을 고려할 수 있음	IIb	C	By expert
팔로 4징 환자이고 다음과 같은 돌연심장사의 위험인자가 있을 경우 위험도 평가를 위한 전기생리학 검사를 고려할 수 있음 1) 좌심실 기능부전 2) 비지속성 빈맥 3) QRS 폭 〉 180 ms	IIb	B	13
선천성 심장질환을 가진 환자에서 비지속성 심실빈맥이 있을 때 위험도 평가를 위해 전기생리학 검사를 고려할 수 있음	IIb	C	By expert
선천성 심장질환을 가진 환자에서 증상이나 심실기능부전을 유발하지 않는 빈번하지 않은 심실조기수축에 대해 항부정맥제를 투여하는 것은 추천되지 않음	III	C	By expert
선천성 심장질환을 가진 환자에서 위험인자가 없고 증상이 없는 경우 전기생리학 검사는 추천되지 않음	III	B	13

선천성 심장질환은 천 명의 신생아당 7~8명의 발생율을 보인다. 지난 수십년 동안 선천성 심장질환에 대한 진단 및 치료법의 발전으로 환자들의 장기 생존이 향상되었다. 적절한 교정수술 이후 장기 생존한 선천성 심장질환 환자들의 사망 원인은 심부전과 심실빈맥 및 심실세동이었다.[3] 선천성 심장질환 환자에서 심실빈맥 및 심실세동의 위험인자에 대한 대규모 전향 연구 결과는 아직까지 없지만, 팔로 4 징과 수정대혈관 환자 군에 대한 비교적 대규모 후향적 연구가 발표되었다.[1,4] 특히, 팔로 4징에 대한 연구 결과가 가장 많은데, 넓은 QRS 폭 (〉180 ms), 우심실 과부하, 광범위한 우심실 반흔, 좌심실 기능부전, 심실빈맥 등이 돌연심장사의 위험인자로 알려져 있으며, 위험도 평가를 위해 전기생리학 검사를 고려할 수도 있다.[2,5,7] 이러한 고위험군을 대상으로 삽입형 제세동기를 시술하였을 때, 년간 8~10% 정도의 높은 심실빈맥 및 심실세동 발생이 기록되었다는 보고가 있다.[4] 팔로 4징 환자에서 심실빈맥이 발생하였을 때 카테터 절제술이 효과적일 수 있으며, 심실 빈맥 전기폭풍, 재발성 제세동기 전기충격이 프로그래밍 조절이나 약제로 치료되지 않을 때 삽입형 제세동기의 보조 치료로서 카테터 절제술이 추천된다.[6,12] 대혈관 전위의 경우 심실빈맥 뿐 아니라 심방빈맥이 심실세동으로 악화되는 경우도 있어 주의를 요한다.[13] 단심실 질환에 대한 폰탄 수술 이후에도 심방빈맥 및 그로 인한 심부전이 문제가 되며, 팔로 4징과 비교했을 때 돌연심장사의 위험은 상대적으로 적은 편이다.

References

1) Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, Ottenkamp J, Helbing WA, Lam J, Sobotka-Plojhar MA, Daniels O, Balaji S. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:1095-1102.

2) Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marcon F, Alexander ME, Walsh EP. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation.* 2004;109:1994-2000.

3) Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, Cannon BC, Alexander ME, Triedman JK, Walsh EP, Friedman RA. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:1685-1691.

4) Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, Fernandes SM, Beauchesne L, Therrien J, Chetaille P, Gordon E, Vonder Muhll I, Cecchin F. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2008;117:363-370.

5) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000;356:975-981.

6) Gonska BD, Cao K, Raab J, Eigster G, Kreuzer H. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. *Circulation.* 1996;94:1902-1908.

7) Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:1675-1680.

8) Kadish A, Dyer A, Daubert JP, Quigg R, Estes NA, Anderson KP, Calkins H, Hoch D, Goldberger J, Shalaby A, Sanders WE, Schaechter A, Levine JH. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2004;350:2151-2158.

9) Silka MJ, Bar-Cohen Y. Should patients with congenital heart disease and a systemic ventricular ejection fraction less than 30% undergo prophylactic implantation of an ICD? Patients with congenital heart disease and a systemic ventricular ejection fraction less than 30% should undergo prophylactic implantation of an implantable cardioverter defibrillator. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2008;1:298-306.

10) Calkins H, Epstein A, Packer D, Arria AM, Hummel J, Gilligan DM, Trusso J, Carlson M, Luceri R, Kopelman H, Wilber D, Wharton JM, Stevenson W. Catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with structural heart disease using cooled radiofrequency energy: results of a prospective multicenter study. Cooled RF Multi Center Investigators Group. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:1905-1914.

11) Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, Daniels CJ, Deal BJ, Dearani JA, Groot N, Dubin AM, Harris L, Janousek J, Kanter RJ, Karpawich PP, Perry JC, Seslar SP, Shah MJ, Silka MJ, Triedman JK, Walsh EP, Warnes CA. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm.* 2014;11:e102-165.

12) Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, Tedrow UB, Koplan BA, Soejima K, Stevenson WG. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation.* 2007;116:2241-2252.

13) Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, Archontakis S, Dilaveris P, Vouliotis A, Sideris S, Skiadas I, Kallikazaros I, Stefanadis C. Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function. *Int J Cardiol.* 2014;176:1449-1451.

14) Downar E, Harris L, Kimber S, Mickleborough L, Williams W, Sevaptsidis E, Masse S, Chen TC, Chan A, Genga A, et al. Ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot: results of intraoperative mapping studies. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20:648-655.

15) Nitta T, Kurita J, Murata H, Ohmori H, Sakamoto S, Ochi M, Shimizu K. Intraoperative electroanatomic mapping. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:1285-1288.

4. 특별한 환자 군의 부정맥 위험도

4.1 정신질환

권고	등급	증거수준	참고문헌
항정신병약물 치료 후에 QTc 간격이 500 ms 이상이거나 시작 전에 비해 60 ms 이상 증가하였을 때는, 문제가 있는 약물의 용량 조절 또는 복약 중단을 권고함	I	C	1
항정신병약물 치료 중에는 저칼륨혈증을 피하기 위해 혈중 칼륨 수치의 감시를 권고함	I	C	2
QT 간격을 연장시킬 수 있는 약제는 2개 이상 사용하지 않도록 권고함	I	C	3,4
항정신병약물을 사용하기 전과 사용 도중 QT 간격 평가를 고려해야함	IIa	C	2,5,6

정신분열증 환자의 돌연심장사 위험은 일반인에 비해 3배정도 높다. 일부 항정신병약과 항우울증약은 심실성 부정맥, 돌연심장사와 연관이 있다고 알려져 있으며 이는 Torsades de pointes 와 연관이 있는 것으로 알려져 있다. 따라서 이러한 환자의 심실부정맥을 치료할 때는 각별한 주의가 필요하다. 삼환계 항정신병약물은 SSRI (selective serotonin reuptake inhibitors) 보다 QTc 간격의 연장과 Torsades de pointes 발생과 더 연관이 있다. 소디움 통로 차단제가 부정맥의 병력이 있는 환자, 좌심실 기능부전이 있는 환자, digoxin 복용환자, 저칼륨혈증 환자에서 사용되었을 때 흔히 연관이 있다. 정신질환의 약물치료를 개시한 후에는 심장에 대한 주의 관찰이 필요하고, 심전도상 QTc 간격이 500 ms 이상이거나 심장 증상이 발생하였을 때는 약물 투여를 재고해야 한다. 약물 병합으로 QTc 간격이 증가될 수 있는 약물의 병합은 피해야 한다.

References

1) Food and Drug Administration. International Conference on Harmonisation; guidance on E14 Clinical Evaluation of QT/QTc Interval Prolongation and Proarrhythmic Potential for Non-Antiarrhythmic Drugs; availability. Notice. *Fed Reg.* 2005;70:61134–61135.

2) Watanabe J, Suzuki Y, Fukui N, Ono S, Sugai T, Tsuneyama N, Someya T. Increased risk of antipsychotic-related QT prolongation during nighttime: a 24-hour Holter electrocardiogram recording study. *J Clin Psychopharmacol.* 2012;32:18–22.

3) Wu CS, Tsai YT, Tsai HJ. Antipsychotic drugs and the risk of ventricular arrhythmia and/or sudden cardiac death: a nation-wide case-crossover study. *J Am Heart Assoc.* 2015;4:e001568.

4) Sala M, Vicentini A, Brambilla P, Montomoli C, Jogia JR, Caverzasi E, Bonzano A, Piccinelli M, Barale F, De Ferrari GM. QT interval prolongation related to psychoactive drug treatment: a comparison of monotherapy versus polytherapy. *Ann Gen Psychiatry.* 2005;4:1.

5) Fanoe S, Kristensen D, Fink-Jensen A, Jensen HK, Toft E, Nielsen J, Videbech P, Pehrson S, Bundgaard H. Risk of arrhythmia induced by psychotropic medications: a proposal for clinical management. *Eur Heart J.* 2014;35:1306–1315.

6) Girardin FR, Gex-Fabry M, Berney P, Shah D, Gaspoz JM, Dayer P. Drug-induced long QT in adult psychiatric inpatients: the 5-year cross-sectional ECG Screening Outcome in Psychiatry study. *Am J Psychiatry.* 2013;170:1468–1476.

4.2 신경근육계 질환 환자

권고	등급	증거수준	참고문헌
제1형 근긴장성 이영양증 (Steinert씨 병), Emery-Dreifuss 근이영양증, 제1형 지대근 이영양증 환자에서 심장 조율의 적응증과 심실부정맥의 증거가 있을 때 제세동기 삽입술을 고려할 수 있음	IIb	B	1–5

근이영양증은 골격근과 심근 모두를 침범할 수 있는 유전성 질환이다. 심장 이완은 심근의 섬유화 과정과 지방 침착의 퇴행성 변화의 결과로 발생한다.[5] 가장 흔한 발현 형태는 확장성 심근병증과 전도계 손상이다. 모든 근이영양증에서 호흡근 침범은 삶에 질적, 양적 영향을 미치게되므로 예방적 장치의 사용이 고려된다.

Duchenne씨 이영양증, Becker씨 이영양증, Steinert씨 병, Emery-Dreifuss 근이영양증, 제1형 지대근 이영양증 환자에서 심장 확장이 흔히 나타난다. 확장성 심근병증 발생시 심실조기수축과 비지속성 심실빈맥, 전도계 장애가 나타날 수 있기때문에 부정맥 치료는 심근병증 치료와

병행되어야 한다. 삽입형 제세동기의 예방적 사용은 비허혈성 확장성 심근병증에서의 치료와 같은 맥락으로 적용되어야 한다.[5]

References

1) van Rijsingen IA, Arbustini E, Elliott PM, Mogensen J, Hermans-van Ast JF, van der Kooi AJ, van Tintelen JP, van den Berg MP, Pilotto A, Pasotti M, Jenkins S, Rowland C, Aslam U, Wilde AA, Perrot A, Pankuweit S, Zwinderman AH, Charron P, Pinto YM. Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin a/c mutation carriers a European cohort study. *J Am Coll Cardiol.* 2012;59:493–500.

2) Wahbi K, Meune C, Porcher R, Becane HM, Lazarus A, Laforet P, Stojkovic T, Behin A, Radvanyi-Hoffmann H, Eymard B, Duboc D. Electrophysiological study with prophylactic pacing and survival in adults with myotonic dystrophy and conduction system disease. *JAMA.* 2012;307:1292–1301.

3) Laurent V, Pellieux S, Corcia P, Magro P, Pierre B, Fauchier L, Raynaud M, Babuty D. Mortality in myotonic dystrophy patients in the area of prophylactic pacing devices. *Int J Cardiol.* 2011;150:54–58.

4) Meune C, Van Berlo JH, Anselme F, Bonne G, Pinto YM, Duboc D. Primary prevention of sudden death in patients with lamin A/C gene mutations. *N Engl J Med.* 2006;354:209–210.

5) Groh WJ, Groh MR, Saha C, Kincaid JC, Simmons Z, Ciafaloni E, Pourmand R, Otten RF, Bhakta D, Nair GV, MarashdehMM, Zipes DP, Pascuzzi RM. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *N Engl J Med.* 2008;358:2688–2697.

4.3 임신

권고	등급	증거수준	참고문헌
임신 기간동안 삽입형 제세동기의 적응증이 발생할 경우, 제세동기 삽입술을 권고함	I	C	1
긴 QT 증후군과 카테콜아민성 다형 심실빈맥 환자에서 임신중 및 출산 후 베타차단제 치료를 권고함	I	C	1,2
특발성 지속성 심실빈맥의 장기 치료를 위해 경구 메토프로롤, 프로프라놀롤, 또는 베라파밀 투여를 권고함	I	C	1,3
혈역학적으로 불안정한 지속성 심실빈맥의 경우 즉각적인 전기적 동율동전환을 권고함	I	C	1,3
혈역학적으로 안정한 단일형 심실빈맥의 즉각적인 동율동 전환을 위해 소타롤 이나 프로케이나마이드 정주를 고려해야 함	IIa	C	1
혈역학적으로 불안정하거나 전기적 동율동전환 혹은 다른 약제에 반응하지 않는 지속성 단일형 심실빈맥의 동율동전환을 위해 아미오다론 정주를 고려해야 함	IIa	C	1,3,4
환자가 빈맥을 견디지 못하거나 약물에 반응하지 않는 빈맥의 치료를 위해 도자절제술이 고려될 수 있음	IIb	C	1

임신은 구조 심질환이 있는 여성에서 상당한 위험을 초래한다.[1] 선천성 긴 QT증후군이 있는 여성에서 임신은 출산 후 심장사건발생 가능성을 증가시킨다. 따라서 베타차단제의 지속적인 사용이 필요하다. 브루가다 증후군이 있는 여성은 안전하게 임신 및 주산기를 가질 수 있다.

경증 부정맥이 발견되었을 때는 환자를 안정시켜야 하고 흡연 음주 카페인을 금지시켜야 한다. 계획된 임신의 경우에는 증상이 있는 빈맥성 부정맥은 임신 전 카테터 절제술로 제거해야 한다. 약물 치료를 할 계획이라면, 가능하면 임신 후반기에 시작하는 것이 좋겠고 저용량을 사용할 수 있다. 구조적 심질환이 없는 임신중 부정맥은 베타차단제에 대부분 잘 반응한다.[1,5,6] 베타차단제에 반응하지 않을 경우 소타롤이나 소디움 통로 차단제를 고려할 수 있다. 임신 초기의 약물 사용은 태아 기형과 연관이 있고, 임신 후기 약물 노출은 부정맥 유발 뿐만 아니라 태아 성장과 발달에 영향을 미칠 수 있다.

FDA는 항부정맥제를 5가지로 분류하고 있다.

A: 위험이 없음 (항부정맥제는 없음)
B: 태아에 해로울 가능성이 낮음 (소타롤, 리도카인)
C: 해보다는 이득이 많음 (퀴니딘, 아데노신, 메토프로롤, 프로프라놀롤, 베라파밀, 딜티아젬, 디곡신, 플레케이나이드, 프로파페논)
D: 태아에 해롭다는 증거가 있음 (페니토인, 아미오다론)
X: 사용금지

우심실 유출로에서 발생하는 특발성 심실빈맥으로 인해 심한 증상 혹은 혈역학적 장애가 동반된다면 약물치료는 베라파밀 혹은 베타차단제가 예방적이다. 약물에 반응하지 않고 증상이 심한 빈맥의 치료로 카테터 절제술이 필요하다. 삽입형 제세동기 시술을 시행 받은 환자는 태아에 문제없이 임신을 유지할 수 있다. 임신 중 제세동기 삽입술이 필요하다면 방사선 노출을 피하기 위해 피하 삽입형 제세동기나 착용형 제세동기를 고려해볼 수 있다.

References

1) European Society of Gynecology (ESG), Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JS, Gohlke-Baerwolf C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torracca L, ESC Committee for Practice Guidelines. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2011;32:3147–3197.
2) Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ, Hall WJ, Robinson J, Locati EH, Schwartz PJ, Andrews M. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. LQTS Investigators. *Circulation.* 1998;97:451–456.
3) Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J.* 2003;24:761–781.
4) Dorian P, Cass D, Schwartz B, Cooper R, Gelaznikas R, Barr A. Amiodarone as compared with lidocaine for shock-resistant ventricular fibrillation. *N Engl J Med.* 2002;346:884–890.
5) Joglar JA, Page RL. Treatment of cardiac arrhythmias during pregnancy: safety considerations. *Drug Saf.* 1999;20:85–94.
6) Cox JL, Gardner MJ. Treatment of cardiac arrhythmias during pregnancy. *Prog Cardiovasc Dis.* 1993;36:137–178.

4.4 폐쇄성 수면 무호흡증

30대에서 60대 사이에서 조사한 폐쇄성 수면 무호흡증의 유병율은 남자에서는 24%, 여자에서는 9% 정도이다.[1] 부정맥 발생 유무는 동반된 질환과 주로 연관이 있다. 그러나 돌연심장사와 폐쇄성 수면무호흡증과의 정확한 연관성에 대해서는 아직 논란이 있다. 수면무호흡 증후군은 서맥성 부정맥과 감별되어져야 한다.[2] 수면 중 호흡장애가 있는 환자에서 수면무호흡이 있으면서 산소포화도 감소하는 것은 돌연심장사의 위험인자로 고려될 수 있다.[3]

References

1) Young T, Palta M, Dempsey J, Skatrud J,Weber S, Badr S. The occurrence of sleep disordered breathing among middle-aged adults. *N Engl J Med.* 1993;328:1230–1235.
2) Simantirakis EN, Schiza SI, Marketou ME, Chrysostomakis SI, Chlouverakis GI, Klapsinos NC, Siafakas NS, Vardas PE. Severe bradyarrhythmias in patients with sleep apnoea: the effect of continuous positive airway pressure treatment: a longterm evaluation using an insertable loop recorder. *Eur Heart J.* 2004;25:1070–1076.
3) Gami AS, Olson EJ, Shen WK, Wright RS, Ballman KV, Hodge DO, Herges RM, Howard DE, Somers VK. Obstructive sleep apnea and the risk of sudden cardiac death: a longitudinal study of 10,701 adults. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62:610–616.

4.5 약물 관련 부정맥

4.5.1 디곡신

디곡신 독성에 의한 지속성 심실부정맥의 치료를 위해 디곡신 항체의 투여를 고려하여야 한다.[1,2]

4.5.2 약물로 유도된 QT 간격의 연장과 Torsades de pointes

마그네슘 정주로 조절되지 않는 후천성 QT 간격 연장 및 서맥과 연관된 Torsades de pointes 는 심방 혹은 심실의 고속 조율 또는 아이소프로테레놀 투여를 권고한다.[3] 약물, 저칼륨혈증, 저마그네슘혈증 혹은 다른 인자로 유발된 QT 간격 연장을 동반한 반복되는 Torsades de pointes 환자에게 마그네슘 정주를 권고한다.[4,5] 후천성 QT 간격 연장과 연관된 Torsades de pointes 환자에게는 칼륨 4.0 mmol/L 이상, 마그네슘을 2.0 mmol/L 이상을 유지하는 것이 도움이 된다.[6,7]

4.5.3 소디움 통로 차단제 연관 독성

소디움 통로 차단제를 복용하는 환자에서 제세동 혹은 조율 역치의 상승을 보이는 경우 약물을 중단하거나 장치의 출력을 조절하여 장치의 기능을 회복시킬 수 있다.[8,9]

선천성 혹은 후천성 긴 QT 증후군 환자에서 QT 간격을 연장시키는 약물의 투여는 위험성이 증가될 수 있다.[10]

References

1) Antman EM, Wenger TL, Butler VP Jr, Haber E, Smith TW. Treatment of 150 cases of life-threatening digitalis intoxication with digoxin-specific Fab antibody fragments. Final report of a multicenter study. *Circulation*. 1990;81:1744-1752.
2) Chan BS, Buckley NA. Digoxin-specific antibody fragments in the treatment of digoxin toxicity. *Clin Toxicol*. 2014;52:824-836.
3) Keren A, Tzivoni D, Gavish D, Levi J, Gottlieb S, Benhorin J, Stern S. Etiology, warning signs and therapy of torsade de pointes. A study of 10 patients. *Circulation*. 1981;64:1167-1174.
4) Tzivoni D, Banai S, Schuger C, Benhorin J, Keren A, Gottlieb S, Stern S. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. Circulation.1988;77:392-397.
5) Kannankeril P, Roden DM, Darbar D. Drug-induced long QT syndrome. *Pharmacol Rev*. 2010;62:760-781.
6) Choy AM, Lang CC, Chomsky DM, Rayos GH, Wilson JR, Roden DM. Normalization of acquired QT prolongation in humans by intravenous potassium. *Circulation*. 1997;96:2149-2154.
7) Yang T, Roden DM. Extracellular potassium modulation of drug block of IKr. Implications for torsade de pointes and reverse use-dependence. *Circulation*. 1996;93:407-411.
8) Hellestrand KJ, Burnett PJ, Milne JR, Bexton RS, Nathan AW, Camm AJ. Effect of the antiarrhythmic agent flecainide acetate on acute and chronic pacing thresholds. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1983;6:892-899.
9) Echt DS, Black JN, Barbey JT, Coxe DR, Cato E. Evaluation of antiarrhythmic drugs on defibrillation energy requirements in dogs. Sodium channel block and action potential prolongation. Circulation. 1989;79:1106-1117.
10) Schwartz PJ, Woosley RL. Predicting the unpredictable: drug-induced QT prolongation and torsades de pointes. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67:1639-1650.

4.6 심장이식 후 돌연 심장사

심장이식 후에 좌심실 기능부전을 동반한 심각한 동종이식 혈관병증이 발생한 경우, 환자의 기대 여명이 1년이상이라면 삽입형 제세동기의 사용이 적절할 수 있다.[1-3]

References

1) Tsai VW, Cooper J, Garan H, Natale A, Ptaszek LM, Ellinor PT, Hickey K, Downey R, Zei P, Hsia H, Wang P, Hunt S, Haddad F, Al-Ahmad A. The efficacy of implantable cardioverter-defibrillators in heart transplant recipients: results from a multicenter registry. *Circ Heart Fail*. 2009;2:197–201.
2) McDowell DL, Hauptman PJ. Implantable defibrillators and cardiac resynchronization therapy in heart transplant recipients: results of a national survey. *J Heart Lung Transplant*. 2009;28:847-850.
3) Neylon A, Canniffe C, Parlon B, Mahon N, O'Neill JO. Implantable cardioverter-defibrillators in a heart transplant population: A single-center experience. *J Heart Lung Transplant*. 2016;35:682-684.

4.7 육상선수에서 돌연심장사

육상 선수들은 비육상 선수들에 비해 돌연심장사의 위험에 훨씬 더 노출되어 있다.[1] 35세 미만의 젊은 육상선수들에서 연간 돌연심장사의 발생은 10만명당 0.7에서 3명에 이른다.[2]

나이가 들수록 발생율은 더 증가할 것으로 기대되고 활동의 강도와 연령이 핵심적인 위험인자이다. 운동 참여전 스크리닝 검사는 효과적이지만, 그 방법은 매우 다양하다. 연령에 특화된 심장질환 위험인자를 찾도록 심장 스크리닝 검사가 시행되어야 한다. 35세 이하 선수에서의 검사는 유전성 심근병증과 이온통로병증에 초점을 맞추어야 하며, 그보다 연령이 높은 선수의 경우 관상동맥질환이 돌연 심장사의 가장 흔한 원인이므로 이에 대해 검사가 이루어 져야 한다.[3]

References

1) Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:1959–1963.

2) Harmon KG, Drezner JA, Wilson MG, Sharma S. Incidence of sudden cardiac death in athletes: a state-of-the-art review. *Heart.* 2014;100:1227–1234.

3) Borjesson M, Urhausen A, Kouidi E, Dugmore D, Sharma S, Halle M, Heidbuchel H, Bjornstad HH, Gielen S, Mezzani A, Corrado D, Pelliccia A, Vanhees L. Cardiovascular evaluation of middle-aged/senior individuals engaged in leisure-time sport activities: position stand from the sections of exercise physiology and sports cardiology of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* 2011;18:446–458.

4.8 Wolff – Parkinson – White 증후군

권고	등급	증거수준	참고문헌
심실세동을 일으키는 빠른 부전도로와 심방세동에 의한 돌연 심장사에서 소생된 WPW 증후군 환자에서 카테터 절제술을 권고함	I	B	3
증상이 있거나 부전도로의 불응기가 240 ms 이하인 WPW 증후군 환자에서 카테터 절제술을 권고함	IIa	B	3

돌연 심장사는 심방세동이 빠른 심실반응을 보이면서 심실세동으로 변형되면서 발생한다. 따라서 부전도로의 순행성 불응기가 짧을 때 위험도가 증가한다.[1] 빠른 심실반응을 갖는 심방세동으로 인해 심실세동을 초래한 WPW 증후군 환자가 돌연심장사로부터 소생, 회복되었을 때 전기생리학 검사와 카테터 절제술을 권고한다.[2] 환자가 증상이 있거나 부전도로의 불응기가 240 ms 이하일 때 카테터 절제술을 권고한다.[3] 전기생리학 검사에서는 심방세동 상태에서 가장 짧은 조기흥분상태의 RR 간격을 측정해야 하고 부전도로의 개수와 위치, 순행성 또는 역행성 특징과 불응기를 확인해야 한다. WPW 환자에서 방실결절의 불응기를 증가시켜 부전도를 통한 순행성 급속 전도를 유도시킬 수 있는 칼슘통로차단제, 디곡신의 투여는 금기이다.

References

1) Munger TM, Pa cker DL, Hammill SC, Feldman BJ, Bailey KR, Ballard DJ, Holmes DR Jr, Gersh BJ. A population study of the natural history of Wolff–Parkinson–White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953–1989. *Circulation.* 1993;87:866–873.

2) Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, Davis AM, Drago F, Janousek J, Klein GJ, Law IH, Morady FJ, Paul T, Perry JC, Sanatani S, Tanel RE. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff–Parkinson–White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm.* 2012;9:1006–1024.

2) Pappone C, Vicedomini G, Manguso F, Saviano M, Baldi M, Pappone A, Ciaccio C, Giannelli L, Ionescu B, Petretta A, Vitale R, Cuko A, Calovic Z, Fundaliotis A, Moscatiello M, Tavazzi L, Santinelli V. Wolff–Parkinson–White syndrome in the era of catheter ablation: insights from a registry study of 2169 patients. *Circulation.* 2014;130:811–819.

4.9 고령환자에서 돌연심장사의 예방

중증 질환을 가진 고령의 환자에서, 삽입형 제세동기의 일차 예방의 적응증에 해당하고 환자의 기대 여명이 1년 이상이라면 삽입형 제세동기 시술이 용인될 수 있다.[1]

References

1) Kusumoto FM, Bailey KR, Chaouki AS, Deshmukh AJ, Gautam S, Kim RJ, Kramer DB, Lambrakos LK, Nasser NH, Sorajja D. Systematic review for the 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* Oct 24. pii: S0735-1097(17)41304-0.