

2018 대한부정맥학회 심실빈맥 전극도자 절제술 가이드라인 Part 3

조영진¹, 김성환², 김유리³, 김윤년⁴, 김주연⁵,
김태훈⁶, 남기병⁷, 노승영⁸, 박경민⁹, 박형섭⁴,
박희남⁶, 배은정¹⁰, 오세일¹¹, 윤남식¹², 이만영¹³,
조용근¹⁴, 진은선¹⁵, 차태준¹⁶, 최종일¹⁷, 김 준⁷

¹분당서울대학교병원

²가톨릭대학교 서울성모병원

³가톨릭대학교 인천성모병원

⁴계명대학교 동산의료원

⁵가톨릭대학교 의정부성모병원

⁶연세대학교 세브란스병원

⁷울산대학교 서울아산병원

⁸동국대학교병원

⁹성균관대학교 삼성서울병원

¹⁰서울대학교 어린이병원

¹¹서울대학교병원

¹²전남대학교병원

¹³가톨릭대학교 여의도성모병원

¹⁴경북대학교병원

¹⁵경희대학교 강동경희대병원

¹⁶고신대학교 복음병원

¹⁷고려대학교 안암병원

Received: April 23, 2018

Accepted: June 12, 2018

Correspondence: Jun Kim, MD, PhD

Heart Institute, Asan Medical Center, University of

Ulsan College of Medicine, 88, Olympic-ro 43-gil,

Songpa-gu, Seoul 05505, Republic of Korea

Email: mdjunkim@gmail.com

Copyright © 2018 The Official Journal of Korean Heart

Rhythm Society Editorial Board

ABSTRACT

Treatment of ventricular arrhythmias (VA) usually involves managing the underlying cardiac conditions that cause the arrhythmia. However, managing the underlying disease is often challenging, and catheter ablation, or treatment targeting the VA itself might be required in a few patients. In this article, we explored evidence and recommendations regarding the treatment of VA in patients with structural heart disease focusing on the utilization of catheter ablation in these patients. The administration of optimal medical therapy, insertion of an implantable cardioverter-defibrillator, or resynchronization therapy improves survival in patients with left ventricular dysfunction. The role of catheter ablation in preventing sudden cardiac death remains uncertain in this population. In patients with coronary artery disease, reversing myocardial ischemia via revascularization is important in managing VA. Catheter ablation is recommended in patients with recurrent ventricular tachycardia in a setting of ischemic heart disease. In patients with non-ischemic cardiomyopathies such as dilated cardiomyopathy or hypertrophic cardiomyopathy, catheter ablation may be considered for those presenting with drug-refractory ventricular tachycardia.

1. 정의

심부전 환자 대부분에서 심실성 부정맥이 동반되며, 돌연심장사도 흔하다. 심부전의 중증도가 증가할수록 심실성 부정맥의 중증도도 올라가는데, 이러한 변화가 돌연사를 예측할 수 있는지는 다소 불분명하다. 실제로 심부전 환자에서 돌연심장사의 위험도를 예측하는 것은 매우 어려운데, 유일하게 지속적으로 연관성을 보이는 것은 좌심실 기능부전 정도, 즉 좌심실구혈율 (left ventricular ejection fraction, LVEF) 뿐이었다.¹⁻²

1.1 돌연심장사의 일차 예방 - 약물치료

좌심실 수축기능 장애가 동반된 (LVEF ≤ 35-40%) 심부전 환자의 사망률 감소를 위해 앤지오텐신 전환효소 억제제 (angiotensin converting enzyme inhibitor, ACE inhibitor), 베타 차단제, 전해질 부신피질 호르몬 수용체 차단제 (mineralocorticoid receptor antagonist, MRA)가 추천된다. 앤지오텐신 전환효소 억제제는 LVEF가 감소된 환자에서 사망률을 15-25%까지 감소시켜준다.³⁻⁵ carvedilol, bisoprolol, metoprolol과 같은 베타 차단제는 사망률을 35%

까지 감소시키며, 심장 허혈을 감소시킴으로써 항부정맥 효과를 동반한다.⁶ 전해질 부신피질 호르몬 수용체 차단제는 엔지오텐신 전환효소 억제제와 베타차단제를 복용 중인 환자에서 급사 위험을 낮춰 주는 것으로 보고되었으며, 특히 제세동기 또는 심장재동기화 치료 여부에 관계없이 급사예방 효과가 있는 것으로 보고되었다.⁷⁻⁹ MRA 이외의 이노제와 digoxin 은 심부전 환자에서 여전히 흔히 사용되지만, 사망률 감소와는 무관하다고 알려져 있다. Amiodarone은 심부전 환자의 임상결과에 영향을 미치지 못하고 약제 부작용 가능성이 높아 일상적인 사용이 추천되지는 않으나, 증상이 있는 심실빈맥, 심실빈맥에 의한 제세동기 전기충격을 경험하는 등 증상이 있는 심실부정맥 환자에서는 다른 항부정맥제가 심부전 환자에서는 그 안전성이 입증되지 않았기 때문에 amiodarone의 사용이 추천된다.¹⁰ 비약물적 치료법으로 삽입형 제세동기, 심장재동기화치료가 좌심실 기능부전 환자에서 심실성 부정맥에 의한 돌연심장사를 줄여줄 수 있겠으며,¹¹⁻¹⁴ 아직까지 일차 예방 목적으로의 카테터 절제술의 역할은 증명되지 않았다.

표 1. 좌심실 기능부전 환자에서의 약물 치료

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
좌심실 구혈률이 35-45% 이하인 심부전 (HFrEF) 환자에서 사망률과 돌연심장사 감소 목적으로 엔지오텐신 전환효소 억제제 (혹은 엔지오텐신 수용체 차단제), 베타 차단제, 전해질 부신피질 호르몬 수용체 차단제 사용을 권고함.	I	A	3-9

References

- 1) Zipes DP, Welles HJ. Sudden Cardiac Death. *Circulation*. 1998;98:2334-2351
- 2) Stevenson WG, Stevenson LW, Middlekauff HR, Saxon LA. Sudden death prevention in patients with advanced ventricular dysfunction. *Circulation*. 1993;88:2953-2961.
- 3) AlJaroudi WA, Refaat MM, Habib RH, Al-Shaar L, Singh M, Gutmann R, Bloom HL, Dudley SC, Ellinor PT, Saba SF, Shalaby AA, Weiss R, McNamara DM, Halder I, London B. Effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors and receptor blockers on appropriate implantable cardiac defibrillator shock in patients with severe systolic heart failure (from the GRADE Multicenter Study). *Am J Cardiol*. 2015;115:924-931.
- 4) Garg R, Yusuf S. Overview of randomized trials of angiotensin-converting enzyme inhibitors on mortality and morbidity in patients with heart failure. Collaborative Group on ACE Inhibitor Trials. *JAMA*. 1995;273:1450-1456.
- 5) Gilstrap LG, Fonarow GC, Desai AS, Liang L, Matsouaka R, DeVore AD, Smith EE, Heidenreich P, Hernandez AF, Yancy CW, Bhatt DL. Initiation, Continuation, or Withdrawal of Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitors/Angiotensin Receptor Blockers and Outcomes in Patients Hospitalized With Heart Failure With Reduced Ejection Fraction. *J Am Heart Assoc*. 2017;6. pii: e004675.
- 6) Chatterjee S, Udell JA, Sardar P, Lichstein E, Ryan JJ. Comparable benefit of beta-blocker therapy in heart failure across regions of the world: meta-analysis of randomized clinical trials. *Can J Cardiol*. 2014;30:898-903.
- 7) Peck KY, Lim YZ, Hopper I, Krum H. Medical therapy versus implantable cardioverter -defibrillator in preventing sudden cardiac death in patients with left ventricular systolic dysfunction and heart failure: a meta-analysis of > 35,000 patients. *Int J Cardiol*. 2014;173:197-203.
- 8) Pitt B, White H, Nicolau J, Martinez F, Gheorghiadu M, Aschermann M, van Veldhuisen DJ, Zannad F, Krum H, Mukherjee R, Vincent J. Eplerenone reduces mortality 30 days after randomization following acute myocardial infarction in patients with left ventricular systolic dysfunction and heart failure. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:425-431.
- 9) Pitt B, Zannad F, Remme WJ, Cody R, Castaigne A, Perez A, Palensky J, Wittes J. The effect of spironolactone on morbidity and mortality in patients with severe heart failure. Randomized Aldactone Evaluation Study Investigators. *N Engl J Med*. 1999;341:709-717.
- 10) Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, Singh BN, Lewis HD, Deedwania PC, Massie BM, Colling C, Lazzari D. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure. *N Engl J Med*. 1995;333:77-82.
- 11) Moss AJ, Zareba W, Hall J, Klein H, Wilber DJ, Cannom DS, Daubert JP, Higgins SL, Brown MW, Andrews ML. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J*

Med. 2002;346:877-883.

- 12) Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, Domanski M, Troutman C, Anderson J, Johnson G, McNulty SE, Clapp-Channing N, Davidson-Ray LD, Fraulo ES, Fishbein DP, Luceri RM, Ip JH. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med.* 2005;352:225-237.
- 13) 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.
- 14) Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, Carson P, DiCarlo L, DeMets D, White BH, DeVries DW, Feldman AM. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med.* 2004;350:2140-2150.

1.2 구조적 심질환, 좌심실기능부전을 동반한 심실기외수축

심실조기수축 (premature ventricular complex, PVC) 및 비지속성 심실빈맥 (nonsustained ventricular tachycardia, NSVT) 은 좌심실 기능부전 환자에서 흔한 소견이다. 기질적 심질환 환자에서 심실조기수축 및 NSVT 발생은 사망률에 영향을 미칠 수 있는데, 시간 당 10회 이상의 심실조기수축 또는 NSVT 발생이 이러한 위험도 상승의 지표로 받아들여지고 있다.¹ 심실조기수축 및 NSVT로 인해 증상이 있을 경우, 또는 이러한 부정맥이 좌심실 기능부전에 기여한 경우 (빈맥유발성 심근증), amiodarone 투여 또는 카테터 절제술을 고려해야 한다.

심실조기수축이 빈발할 경우 (대개 전체 심장박동의 15% 이상), 가역적인 좌심실 기능부전을 유발할 수 있다.²⁻⁹ 다만, 심실조기수축 때문에 좌심실 기능 부전이 발생한 것인지, 좌심실 기능부전 때문에 심실조기수축 가 발생한 것인지가 불분명할 때가 종종 있다. 심실조기수축 부담이 높고 (10% 또는 20% 이상), NSVT의 동반, 심실조기수축 이후 후향적 P 파가 관찰되거나 비교적 짧은 심실조기수축 연결 간격 (<300ms)이 심실조기수축 유발 좌심실 기능부전과 연관성을 보인다고 알려져 있다.^{2,3,10}

심실조기수축 유발 좌심실 기능부전이 의심될 경우 카테터 절제술을 통한 심실조기수축 억제로 좌심실 기능을 회복시킬 수도 있겠다. 한 전향적 연구에서 심실조기수축 유발성 심근병증 환자에서 카테터 절제술의 성공률은 80% 였고, 82% 환자가 6개월 이내 좌심실 기능이 회복되었다.⁶

표 2. 좌심실 기능부전을 동반한 심실기외수축의 치료

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
빈번한 심실조기수축 (전체 박동의 15%를 초과하며, 1개의 지배적인 파형이 있을 때) 이 증상을 동반하거나, 또는 이로 인해 심실 기능의 저하가 의심되어 부정맥 억제가 필요한 상황에서 약제가 효과적이지 못하거나, 약물치료를 환자가 견디지 못하거나, 또는 환자가 약물치료를 원치 않는 경우 카테터 절제술을 권고함.	I	B	2,3,6,11-13
베타차단제 또는 amiodarone 투약을 고려함.	IIa	B	14-16

References

- 1) Maggioni AP, Zuanetti G, Franzosi MG, Rovelli F, Santoro E, Staszewsky L, Tavazzi L, Tognoni G. Prevalence and prognostic significance of ventricular arrhythmias after acute myocardial infarction in the fibrinolytic era. GISSI-2 results. *Circulation.* 1993;87:312-322.
- 2) Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, Gupta SK, Liu TY, Alguire C, Armstrong W, Good E, Chugh A, Jongnarangsin K, Pelosi F Jr, Crawford T, Ebinger M, Oral H, Morady F, Bogun F. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function. *Heart Rhythm.* 2010;7:865-869.
- 3) Ban JE, Park HC, Park JS, Nagamoto Y, Choi JI, Lim HE, Park SW, Kim YH. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics of premature ventricular complexes associated with left ventricular dysfunction in patients without structural heart disease. *Europace.* 2013;15:735-741.
- 4) Bogun F, Crawford T, Reich S, Koelling TM, Armstrong W, Good E, Jongnarangsin K, Marine JE, Chugh A, Pelosi F, Oral H, Morady F. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention. *Heart Rhythm.* 2007 ;4:863-867.
- 5) Carballeira Pol L, Deyell MW, Frankel DS, Benhayon D, Squara F,

- Chik W, Kohari M, Deo R, Marchlinski FE. Ventricular premature depolarization QRS duration as a new marker of risk for the development of ventricular prematuredepolarization-induced cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2014;11:299-306.
- 6) Deyell MW, Park KM, Han Y, Frankel DS, Dixit S, Cooper JM, Hutchinson MD, Lin D, Garcia F, Bala R, Riley MP, Gerstenfeld E, Callans DJ, Marchlinski FE. Predictors of recovery of left ventricular dysfunction after ablation of frequent ventricular premature depolarizations. *Heart Rhythm*. 2012;9:1465-1472.
- 7) Hasdemir C, Ulucan C, Yavuzgil O, Yuksel A, Kartal Y, Simsek E, Musayev O, Kayikcioglu M, Payzin S, Kultursay H, Aydin M, Can LH. Tachycardia-induced cardiomyopathy in patients with idiopathic ventricular arrhythmias: the incidence, clinical and electrophysiologic characteristics, and the predictors. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011;22:663-668.
- 8) Hamon D, Blaye-Felice MS, Bradfield JS, Chaachoui N, Tung R, Elayi CS, Vaseghi M, Dhanjal TS, Boyle NG, Maury P, Shivkumar K, Lellouche N. A New Combined Parameter to Predict Premature Ventricular Complexes Induced Cardiomyopathy: Impact and Recognition of Epicardial Origin. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2016;27:709-717.
- 9) Hasdemir C, Ulucan C, Yavuzgil O, Yuksel A, Kartal Y, Simsek E, Musayev O, Kayikcioglu M, Payzin S, Kultursay H, Aydin M, Can LH. Tachycardia-induced cardiomyopathy in patients with idiopathic ventricular arrhythmias: the incidence, clinical and electrophysiologic characteristics, and the predictors. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011;22:663-668.
- 10) Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, Fukaya H, Kurokawa S, Kiryu M, Hatakeyama Y, Izumi T. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function. *Heart*. 2009;95:1230-1237.
- 11) Haïssaguerre M, Shah DC, Jais P, Shoda M, Kautzner J, Arentz T, Kalushe D, Kadish A, Griffith M, Gaita F, Yamane T, Garrigue S, Hocini M, Clémenty J. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *Lancet*. 2002;359:677-678.
- 12) Haïssaguerre M, Shoda M, Jais P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, Arentz T, Kalushe D, Lamaison D, Griffith M, Cruz F, de Paola A, Gaita F, Hocini M, Garrigue S, Macle L, Weerasooriya R, Clémenty J. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation*. 2002;106:962-967.
- 13) Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Gillis AM, Bryant WJ, Hlatky MA, Callans DJ, Granger CB, Curtis AB, Hammill SC, Deal BJ, Joglar JA, Dickfeld T, Kay GN, Field ME, Matlock DD, Fonarow GC, Myerburg RJ, Page RL. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm*. 2017 pii: S1547-5271(17)31249-3.
- 14) Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, Domanski M, Troutman C, Anderson J, Johnson G, McNulty SE, Clapp-Channing N, Davidson-Ray LD, Fraulo ES, Fishbein DP, Luceri RM, Ip JH; Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352:225-237.
- 15) Lee GK, Klarich KW, Grogan M, Cha YM. Premature ventricular contraction-induced cardiomyopathy: a treatable condition. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5:229-236.
- 16) Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, Singh BN, Lewis HD, Deedwania PC, Massie BM, Colling C, Lazzari D. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure. *N Engl J Med*. 1995;333:77-82.

2. 관상동맥질환 환자에서 심실성 부정맥 치료와 급사의 예방

2.1 급성관상동맥 증후군

급성관상동맥증후군(acute coronary syndrome, ACS)과 급성심근경색 후의 부정맥은 돌연심장사(sudden cardiac death, SCD)의 흔한 원인이다. ACS의 병원도착 전 단계에서 돌연심장사가 많이 발생하여, 위험 환자를 조기에 선별하는 프로그램의 역할이 강조된다. ACS의 병원내 심실성부정맥의 발생율은 적극적인 초기 재관류치료와 적절한 약물치료의 도입으로 감소하고 있다. 하지만 ACS 환자 6%에서 증상 발현 첫 48 시간내, 재관류 치료 전 또는 시행 중에 심실빈맥 또는 세동이 발생한다. 신속하고 완벽한 재관류치료 뿐만 아니라, 항부정맥제를 포함한 약물 치료, 비약물적 치료 (동율동전환,

제세동, 심조율 및 카테터절제술)이 심실성부정맥의 조절에 필요하다.

ACS 상황에서 지속성 심실성부정맥의 진단적 접근법은 그림 1에 있다.

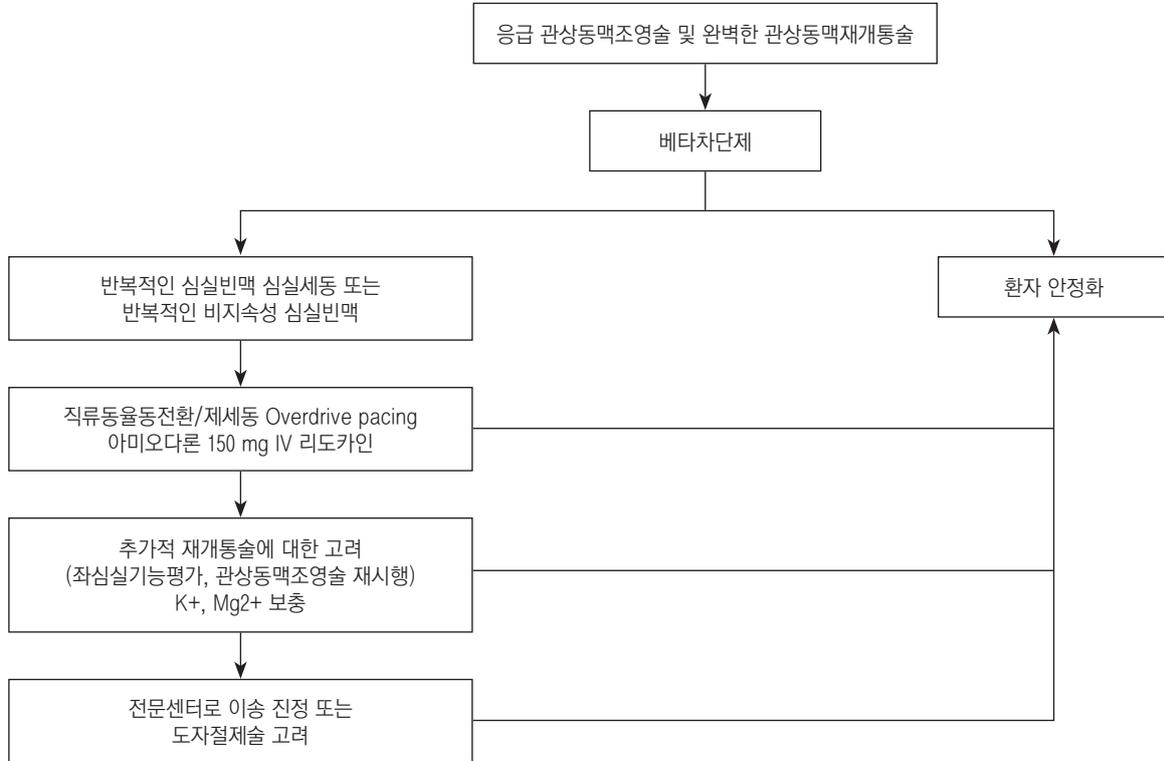


그림 1. 급성관상동맥증후군 환자에서 지속성 심실성부정맥에 대한 치료적 접근법

2.1.2 급성관상동맥증후군과 연관된 돌연심장사의 예방과 치료: 입원전 단계

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
흉통 환자는 증상발현에서 첫 진료까지, 첫 진료 후 재관류까지의 시간을 최소로 단축하는 것을 권고함.	I	A	1
구급팀은 급성 관상동맥증후군의 진단과 제세동을 포함한 기본심폐소생술로 심정지를 치료할 수 있도록 훈련을 권고함.	I	B	2
한국 심폐소생술 권고안 또는 국제 전문가 그룹 지침에 따라 기본 및 고급 심폐소생술 시행을 권고함.	I	C	3,4
심폐소생술 후 치료는 일차 관상동맥중재술, 심전기생리학, 좌심실보조치료, 심혈관외과, 저체온 치료를 포함한 다학제 중환자치료가 가능한 전문 센터에서 시행할 것을 권고함.	I	B	4,5
심정지 치료결과의 향상을 위해 지역사회의 네트워크 형성을 고려해야 함.	IIa	B	4

ST분절 상승심근경색(STEMI)의 병원내 사망률이 재관류치료 도입 이후 현저히 감소하였지만, 전반적인 단기간내 사망률은 여전히 낮지 않다. 현재 증상 발현 수시간

내에 급사로 나타나는 심근경색이 급성심근경색의 주된 사망률 원인이다.

2.1.3 급성관상동맥증후군과 연관된 돌연심장사의 예방과 치료: 입원 후 단계

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
STEMI 환자에서 신속한 재관류 치료를 권고함.	I	A	6-8
국제 심장학회의 NSTEMI 진료지침에 따라서 NSTEMI 또는 불안정성 협심증에서 관상동맥재관류를 권고함.	I	C	9,10
고위험군 NSTEMI 환자에서 생명을 위협하는 심실성 부정맥이 동반된 경우, 입원 2시간내에 관상동맥조영술과 적절한 경우 관상동맥중재술을 권고함.	I	C	9,10
반복적 심실빈맥 또는 심실세동을 유발하는 심근허혈이 있다면, 즉각적이고 완전한 관상동맥 재관류를 권고함.	I	C	11,12
새로 발생한 허혈성 발실전도장애는 심근경색 혈관의 즉각적인 재관류를 권고함. 특히 하벽경색에 동반된 경우, 12시간 이후에도 재관류를 권고함.	I	C	13
병원의 심정지로 심폐소생 후 생존하였으며 혼수상태이며, 심전도가 STEMI에 합당한 경우, 즉각적인 관상동맥 조영술을 권고함.	I	B	11,12
병원의 심정지로 심폐소생 후 생존하였으며 혼수상태이며, 심전도에 STEMI 소견이 없는 경우, 중환자실로 입원하는 것을 고려하며, 관상동맥질환이 명백히 배제되지 않으면, 특히 혈액학적으로 불안정한 환자에서 2시간내에 관상동맥조영술을 고려해야 함.	IIa	B	11,12
적절한 치료에도 불구하고 반복적으로 심실빈맥 또는 세동이 발생하고 혈액학적으로 불안정한 환자는 좌심실 보조장비 또는 체외 생명유지장치를 고려해야 함.	IIa	B	14
불응성 심정지 환자는 전문의료기관에서 혈액학적 심장보조지원(cardiac assist support)과 재관류를 고려할 수 있음.	IIb	C	15,16

2.1.4 급성관상동맥 증후군과 연관된 돌연심장사의 예방과 치료: 체세동/동율동전환/전극카테터절제술

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
반복되는 다형심실빈맥에서 베타 차단제를 권고함	I	B	17
다형심실빈맥의 치료로 amiodarone 정주를 권고함.	I	C	18
지속성 심실빈맥 또는 심실세동에서 즉각적인 직류동율동전환 또는 체세동을 권고함.	I	C	19
반복적인 심실빈맥 또는 심실세동에서 심근허혈을 배제할 수 없는 경우, 즉각적인 관상동맥조영술과 필요하다면 관상동맥 중재시술을 권고함.	I	C	11,12
반복적인 심실빈맥 또는 심실세동에서 전해질 교정을 권고함.	I	C	3
모든 급성관상동맥 증후군 환자에서, 금기사항이 없는 한 입원 후, 경구 베타차단제 투여를 고려해야 함.	IIa	B	17,21-23
완전한 재관류 치료 및 적절한 약물 치료에도 불구하고 반복적 심실빈맥, 심실세동, 전기폭풍이 있는 경우, 전문 기관에서 카테터카테터절제술 후 체내형 체세동기 삽입술을 고려해야 함.	IIa	C	24-30,51
베타차단제 또는 amiodarone에 반응이 없거나, amiodarone 금기증이 있는 반복적 지속성 심실빈맥 또는 심실 세동은 리도카인 정주를 고려할 수 있음.	IIb	C	31
예방적 항부정맥제 사용은 권고되지 않음 (베타차단제 제외).	III	C	32,33

2.1.5 급성관상동맥 증후군과 연관된 돌연심장사의 예방과 치료: 심박조율/ 체내형 제세동기

권고	권고수준	증거수준	참고문헌
심박수 상승 약제 사용에도 증상을 동반한 동서맥이 지속될 경우, 임시 경정맥 심박조율을 권고함.	I	C	34
증상이 있는 고도방실차단이 있고 안정적인 이탈박동이 없는 경우, 임시 경정맥 심박조율을 권고함.	I	C	34
고도방실차단이 있으며, 재관류치료를 받지 않은 경우, 신속한 관상동맥조영술을 권고함.	I	C	34
반복적으로 부적절한 삽입형 제세동기 치료가 발생한 경우, 제세동기 프로그래밍 조절을 권고함.	I	C	35,40
불필요한 삽입형 제세동기 전기치료를 피하기 위하여 제세동기 프로그래밍 조절을 고려할 수 있음.	IIa	C	35,40
심근경색 발생 40일 이내라도 불완전한 재관류, 심근경색 이전부터 있던 좌심실 기능부전, 급성관상동맥증후군 48시간 이후 발생한 지속성 심실빈맥 또는 심실세동의 경우 선택적으로 삽입형 제세동기 또는 입는 제세동기 (wearable cardioverter-defibrillator, WCD)의 일시적 사용을 고려할 수 있음	IIb	C	36,39
돌연심장사의 일차예방을 위한 삽입형 제세동기 시술은 심근경색 40일 이내에는 권고되지 않음.	III	A	37,38

ST 분절 상승이 동반되거나 동반하지 않은 ACS, 관상동맥 재관류에 대한 유럽심장학회 진료지침에 발표되었으며, ACS, NSTEMI와 STEMI에 대한 진단과 치료에 대한 권고가 자세히 기술되어있다.^{10,34} 이 장에서는 ACS환자에서 심실빈맥, 심실세동의 예방과 치료에서 재관류 및 재개통술의 역할에 대하여 검토한다.

돌연심장사에 대한 일반인에 대한 알림 프로그램 (public awareness program)의 도입으로 병원의 심정지에서 생존한 많은 환자들이 병원에 입원한다. ST 분절 상승이 소생술 전 또는 소생술 후에 발견된 모든 STEMI 환자에서 신속한 관상동맥조영술 및 재개통술이 권고된다.¹¹ 하지만 ST 분절상승이 없다는 것만으로 폐색성 또는 혈전이 있는 병변 (thrombotic coronary culprit lesion)을 배제할 수는 없다. 병원의 심정지 생존자에서 관상동맥 폐색의 높은 유병율과 심정지 이후 심전도 해석의 어려움을 고려하여, 관상동맥 조영술을 고려해야한다.^{11,12}

ACS 환자에서 반복적인 지속성 또는 혈역학적으로 의미있는 심실빈맥, 심실세동이 발생할 경우 신속한 재관류 치료의 성공이 부정맥 예방에 필수적이며, 즉각적으로 시행되어야 한다.^{9,10,34}

2.1.3.1 급성관상동맥증후군에서 심실성부정맥

급성허혈은 전기적 불안정성을 초래하여, ACS 환자에서 심실성부정맥을 초래한다.²⁷ ACS에서 베타차단제의 초기

사용이 심실빈맥/세동을 감소시키므로 추천된다.^{17,32} 저마그네슘혈증과 저칼륨혈증의 교정이 도움이 될 수 있다.³ 스타틴 치료는 관상동맥환자의 재발성 관상동맥사건을 예방하여 사망률을 감소시키므로 기본적인 약물 치료의 일부로서 권고된다.^{10,34}

2.1.3.2 급성관상동맥증후군에서 항부정맥제의 사용-일반적 고려

직류동율동 전환 또는 제세동은 ACS 환자에서 심실성 부정맥을 종료시키는 가장 좋은 치료법이다.^{34,42} 초기에 베타차단제를 (정맥주사로) 투여하는 것이 부정맥 재발을 예방한다.^{17,32,34} Amiodarone은 심실빈맥/세동이 빈발하고 반복적인 직류동율동전환 또는 제세동으로 더 이상 조절되지 않을 때에만 고려한다.³⁴ 리도카인 정주는 지속성 심실빈맥 또는 심실세동이 재발하고 베타차단제 또는 amiodarone으로 조절되지 않거나 amiodarone의 금기증에 해당할 경우 고려할 수 있다.³¹ 심실기외수축(PVC)로 심실빈맥/세동이 재발할 경우, 카테터절제술이 효과적 이므로 고려해야 한다.²⁴⁻²⁹

2.1.3.3 심실성부정맥이 없는 급성관상동맥증후군 환자

베타차단제가 심실성부정맥의 예방을 위해 권고된다.^{17,21-23,34} 항부정맥제의 예방적 사용은 효과적이지 않고 해가 될 수

있으므로 권고되지 않는다.^{17,32}

2.1.3.4 심실기외수축

심실기외수축과 비지속성 심실빈맥(NSVT)은 ACS환자—특히 STEMI 환자에서 일차관상동맥중재술을 시행할 때—에서 흔하다. 대부분의 경우 혈액학적인 이상을 초래하지 않으며, 치료가 필요하지 않다. 심실기외수축이 자주 관찰될 경우 추가적인 재개통술의 필요성을 시사한다.^{10,34} 혈액학적으로 의미있는 비지속성 심실빈맥의 경우 amiodarone 정주를 고려한다.³⁴

2.1.3.5. 지속성 심실빈맥 또는 심실세동

지속성 심실빈맥, 특히 다형심실빈맥이 재발하거나, 심실빈맥이 반복적으로 나타날 경우 불완전한 재관류 또는 급성허혈의 재발을 의미할 수 있으므로 즉각적인 관상동맥 조영술을 고려한다.^{10,34} 반복적 다형심실빈맥이 심실세동으로 전환될 수 있으며, 베타차단제에 반응할 수 있다. 또한 깊은 진정이 심실빈맥/세동의 빈도 감소에 도움이 될 수 있다. amiodarone이 혈액학적으로 의미있는 심실성부정맥의 억제를 위하여 고려한다. amiodarone 부하용량(loading dose)은 Amiodarone versus Lidocaine in Prehospital Ventricular Fibrillation Evaluation (ALIVE) 연구에서 사용된 5 mg/kg가 권장되지 않고, The Intravenous Amiodarone Multicenter Investigators Group에서 사용한 10분간 150 mg 정주 후 하루 1000 mg의 정주가 권고된다.⁴⁸⁻⁵⁰ ACS에서 다른 항부정맥제(procainamide, propafenone, ajmaline, flecainide)는 권고되지 않는다.^{32,34,42,43}

2.1.3.6. 재발성 지속성 심실빈맥, 재발성 심실세동 및 전기폭풍의 카테터절제술

완벽한 재관류 치료 및 최적의 약물치료에 불응하는 반복적 심실빈맥 또는 세동이 있는 환자에서 고주파전극 카테터절제술을 고려한다. 부분적으로 손상된 Purkinje fiber 또는 허혈 및 재관류로 손상된 심근에서 기원하는 심실기외수축으로 재발성 심실세동이 유발될 수 있다. 심내막접근법으로 시술이 가능하다. 심실빈맥/세동에 대한 정확한 카테터 지도화 및

유발병소 카테터절제술은 복잡한 시술이므로, 전문센터로 전원하는 것을 고려해야 한다.^{24-28,51}

2.1.3.7. 체외순환보조장치

지금까지 언급한 치료로 심실빈맥/세동이 조절되지 않을 경우, 좌심실보조장치(LV assist device) 또는 체외순환보조장치를 혈액학적 안정을 위해서 고려한다. 이러한 시술은 반복적 심실빈맥과 세동으로 심인성 속 상태인 환자에서 관상동맥중재술의 시간적 여유를 제공한다. 심실보조장치비로 혈액학적으로 안정이 되나, 심실빈맥, 세동의 재발할 가능성이 높고 시술적 치료는 어렵다.¹⁴⁻¹⁶

2.1.3.8. 서맥과 방실차단

서맥과 방실차단을 발생할 수 있고 입원중 사망율의 증가와 연관이 있다. 방실차단은 우관상동맥 또는 주된 좌회선동맥의 근위부 폐색에 기인한다.¹³ 신속한 관상동맥 재개통술이 전도장애를 호전시킬 수 있다. 서맥으로 심각한 혈액학적 이상(고도 또는 3도 방실차단이며 안정적인 이탈 리듬이 없는 경우) 또는 관상동맥 재개통술 이후에도 지속되는 경우 일시적인 경정맥 심조율이 필요할 수 있다.³⁴ 지속적인 서맥 또는 방실차단의 경우 영구형 심박동기가 필요할 수 있으며, 국제 심장학회의 진료지침에 따른다.⁴⁴

2.1.4. 초기 심실세동의 예후

ACS 발생 48시간내에 발생하는 초기 심실세동은 원내 사망률의 5 배 상승시키며, 장기 예후와도 연관이 있다.⁴⁵ 이들 환자에서 사망원인이 돌연심장사가 대부분은 아니므로, 삽입형 제세동기 삽입술은 ACS에서의 심실세동 이외의 다른 위험인자를 고려하여 시행한다.^{46,47}

References

- 1) Steg PG, Cambou JP, Goldstein P, Durand E, Sauval P, Kadri Z, Blanchard D, Lablanche JM, Guéret P, Cottin Y, Juliard JM, Hanania G, Vaur L, Danchin N; USIC 2000 Investigators. Bypassing the emergency room reduces delays and mortality in ST elevation myocardial infarction: the USIC 2000 registry.

- Heart*. 2006;92:1378-1383.
- 2) Weisfeldt ML, Sitlani CM, Ornato JP, Rea T, Aufderheide TP, Davis D, Dreyer J, Hess EP, Jui J, Maloney J, Sopko G, Powell J, Nichol G, Morrison LJ; ROC Investigators. Survival after application of automatic external defibrillators before arrival of the emergency medical system: evaluation in the resuscitation outcomes consortium population of 21 million. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55:1713-1720.
 - 3) Nolan JP, Soar J, Zideman DA, Biarent D, Bossaert LL, Deakin C, Koster RW, Wyllie J, Böttiger B; ERC Guidelines Writing Group. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation*. 2010;81:1219-1276.
 - 4) Söholm H, Wachtell K, Nielsen SL, Bro-Jeppesen J, Pedersen F, Wanscher M, Boesgaard S, Møller JE, Hassager C, Kjaergaard J. Tertiary centres have improved survival compared to other hospitals in the Copenhagen area after out-of-hospital cardiac arrest. *Resuscitation*. 2013;84:162-167.
 - 5) Xiao G, Guo Q, Shu M, Xie X, Deng J, Zhu Y, Wan C. Safety profile and outcome of mild therapeutic hypothermia in patients following cardiac arrest: systematic review and meta-analysis. *Emerg Med J*. 2013;30:91-100.
 - 6) Boersma E, Maas AC, Deckers JW, Simoons ML. Early thrombolytic treatment in acute myocardial infarction: reappraisal of the golden hour. *Lancet*. 1996;348:771-775.
 - 7) Boersma E; Primary Coronary Angioplasty vs. Thrombolysis Group. Does time matter? A pooled analysis of randomized clinical trials comparing primary percutaneous coronary intervention and in-hospital fibrinolysis in acute myocardial infarction patients. *Eur Heart J*. 2006;27:779-788.
 - 8) Keeley EC, Boura JA, Grines CL. Comparison of primary and facilitated percutaneous coronary interventions for ST-elevation myocardial infarction: quantitative review of randomised trials. *Lancet*. 2006;367:579-588.
 - 9) Windecker S, Kolh P, Alfonso F, Collet JP, Cremer J, Falk V, Filippatos G, Hamm C, Head SJ, Jüni P, Kappetein AP, Kastrati A, Knuuti J, Landmesser U, Laufer G, Neumann FJ, Richter DJ, Schauerte P, Sousa Uva M, Stefanini GG, Taggart DP, Torracca L, Valgimigli M, Wijns W, Witkowski A. 2014 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization: The Task Force on Myocardial Revascularization of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) Developed with the special contribution of the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J*. 2014;35:2541-2619.
 - 10) Roffi M, Patrono C, Collet JP, Mueller C, Valgimigli M, Andreotti F, Bax JJ, Borger MA, Brotons C, Chew DP, Gencer B, Hasenfuss G, Kjeldsen K, Lancellotti P, Landmesser U, Mehilli J, Mukherjee D, Storey RF, Windecker S, Baumgartner H, Gaemperli O, Achenbach S, Agewall S, Badimon L, Baigent C, Bueno H, Bugiardini R, Carerj S, Casselman F, Cuisset T, Erol Ç, Fitzsimons D, Halle M, Hamm C, Hildick-Smith D, Huber K, Iliodromitis E, James S, Lewis BS, Lip GY, Piepoli MF, Richter D, Rosemann T, Sechtem U, Steg PG, Vrints C, Luis Zamorano J; Management of Acute Coronary Syndromes in Patients Presenting without Persistent ST-Segment Elevation of the European Society of Cardiology. 2015 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-segment elevation: Task Force for the Management of Acute Coronary Syndromes in Patients Presenting without Persistent ST-Segment Elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2016;37:267-315.
 - 11) Spaulding CM, Joly LM, Rosenberg A, Monchi M, Weber SN, Dhainaut JF, Carli P. Immediate coronary angiography in survivors of out-of-hospital cardiac arrest. *N Engl J Med*. 1997;336:1629-1633.
 - 12) Dumas F, Cariou A, Manzo-Silberman S, Grimaldi D, Vivien B, Rosencher J, Empana JP, Carli P, Mira JP, Jouven X, Spaulding C. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest: insights from the PROCAT (Parisian Region Out of hospital Cardiac Arrest) registry. *Circ Cardiovasc Interv*. 2010;3:200-207.
 - 13) Bowers TR, O'Neill WW, Grines C, Pica MC, Safian RD, Goldstein JA. Effect of reperfusion on biventricular function and survival after right ventricular infarction. *N Engl J Med*. 1998;338:933-940.
 - 14) Reddy YM, Chinitz L, Mansour M, Bunch TJ, Mahapatra S, Swarup V, Di Biase L, Bommana S, Atkins D, Tung R, Shivkumar K, Burkhardt JD, Ruskin J, Natale A, Lakkireddy D. Percutaneous left ventricular assist devices in ventriculartachycardia ablation: multicenter experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7:244-250.
 - 15) Lamhaut L, Jouffroy R, Soldan M, Phillipe P, Deluze T, Jaffry M, Dagon C, Vivien B, Spaulding C, An K, Carli P. Safety and

- feasibility of prehospital extracorporeal life support implementation by non-surgeons for out-of-hospital refractory cardiac arrest. *Resuscitation*. 2013;84:1525-1529.
- 16) Wang CH, Chou NK, Becker LB, Lin JW, Yu HY, Chi NH, Hunag SC, Ko WJ, Wang SS, Tseng LJ, Lin MH, Wu IH, Ma MH, Chen YS. Improved outcome of extracorporeal cardiopulmonary resuscitation for out-of-hospital cardiac arrest—a comparison with that for extracorporeal rescue for in-hospital cardiac arrest. *Resuscitation*. 2014;85:1219-1224.
- 17) Piccini JP, Hranitzky PM, Kilaru R, Rouleau JL, White HD, Aylward PE, Van de Werf F, Solomon SD, Califf RM, Velazquez EJ. Relation of mortality to failure to prescribe beta blockers acutely in patients with sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation following acute myocardial infarction (from the VALsartan In Acute myocardial iNfarcTion trial [VALIANT] Registry). *Am J Cardiol*. 2008;102:1427-1432.
- 18) Wolfe CL, Nibley C, Bhandari A, Chatterjee K, Scheinman M. Polymorphous ventricular tachycardia associated with acute myocardial infarction. *Circulation*. 1991;84:1543-1551
- 19) Zafari AM, Zarter SK, Heggen V, Wilson P, Taylor RA, Reddy K, Bakscheider AG, Dudley SC Jr. A program encouraging early defibrillation results in improved in-hospital resuscitation efficacy. *J Am Coll Cardiol*. 2004 ;44:846-852.
- 20) Nolan JP, Soar J, Zideman DA, Biarent D, Bossaert LL, Deakin C, Koster RW, Wyllie J, Böttiger B; ERC Guidelines Writing Group. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation*. 2010;81:1219-1276.
- 21) Kontos MC, Diercks DB, Ho PM, Wang TY, Chen AY, Roe MT. Treatment and outcomes in patients with myocardial infarction treated with acute β -blocker therapy: results from the American College of Cardiology's NCDR(*). *Am Heart J*. 2011 ;161:864-870.
- 22) Chatterjee S, Chaudhuri D, Vedanthan R, Fuster V, Ibanez B, Bangalore S, Mukherjee D. Early intravenous beta-blockers in patients with acute coronary syndrome—a meta-analysis of randomized trials. *Int J Cardiol*. 2013;168:915-921.
- 23) Bangalore S, Makani H, Radford M, Thakur K, Toklu B, Katz SD, DiNicolantonio JJ, Devereaux PJ, Alexander KP, Wetterlev J, Messerli FH. Clinical outcomes with β -blockers for myocardial infarction: a meta-analysis of randomized trials. *Am J Med*. 2014;127:939-953.
- 24) Enjoji Y, Mizobuchi M, Muranishi H, Miyamoto C, Utsunomiya M, Funatsu A, Kobayashi T, Nakamura S. Catheter ablation of fatal ventricular tachyarrhythmias storm in acute coronary syndrome—role of Purkinje fiber network. *J Interv Card Electrophysiol*. 2009;26:207-215.
- 25) Frankel DS, Mountantonakis SE, Robinson MR, Zado ES, Callans DJ, Marchlinski FE. Ventricular tachycardia ablation remains treatment of last resort in structural heart disease: argument for earlier intervention. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011;22:1123-1128.
- 26) Peichl P, Cihák R, Kozeluhová M, Wichterle D, Vancura V, Kautzner J. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease. *J Interv Card Electrophysiol*. 2010 ;27:51-59.
- 27) Deneke T, Lemke B, Mügge A, Shin DI, Grewe PH, Horlitz M, Balta O, Bösch L, Lawo T. Catheter ablation of electrical storm. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2011;9:1051-1058.
- 28) Deneke T, Shin DI, Lawo T, Bösch L, Balta O, Anders H, Büinz K, Horlitz M, Grewe PH, Lemke B, Mügge A. Catheter ablation of electrical storm in a collaborative hospital network. *Am J Cardiol*. 2011;108:233-239.
- 29) Gorenek B, Blomström Lundqvist C, Brugada Terradellas J, Camm AJ, Hindricks G, Huber K, Kirchhof P, Kuck KH, Kudaiberdieva G, Lin T, Raviele A, Santini M, Tilz RR, Valgimigli M, Vos MA, Vrints C, Zeymer U, Lip GY, Potpara T, Fauchier L, Sticherling C, Roffi M, Widimsky P, Mehilli J, Lettino M, Schiele F, Sinnaeve P, Boriani G, Lane D, Savelieva I. Cardiac arrhythmias in acute coronary syndromes: position paper from the joint EHRA, ACCA, and EAPCI task force. *Europace*. 2014;16:1655-1673.
- 30) Shaw DJ, Davidson JE, Smilde RI, Sondoozi T, Agan D. Multidisciplinary team training to enhance family communication in the ICU. *Crit Care Med*. 2014;42:265-271.
- 31) Piccini JP, Schulte PJ, Pieper KS, Mehta RH, White HD, Van de Werf F, Ardissino D, Califf RM, Granger CB, Ohman EM, Alexander JH. Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventricular arrhythmias complicating acute myocardial infarction. *Crit Care Med*. 2011;39:78-83.
- 32) Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med*. 2001;345:1473-1482.
- 33) Hine LK, Laird N, Hewitt P, Chalmers TC. Meta-analytic evidence against prophylactic use of lidocaine in acute myocardial

- infarction. *Arch Intern Med.* 1989;149:2694-2698.
- 34) Ibanez B, James S, Agewall S, Antunes MJ, Bucciarelli-Ducci C, Bueno H, Caforio ALP, Crea F, Goudevenos JA, Halvorsen S, Hindricks G, Kastrati A, Lenzen MJ, Prescott E, Roffi M, Valgimigli M, Varenhorst C, Vranckx P, Widimský P; ESC Scientific Document Group. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: The Task Force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2018;39:119-177.
- 35) Borne RT, Varosy PD, Masoudi FA. Implantable cardioverter-defibrillator shocks: epidemiology, outcomes, and therapeutic approaches. *JAMA Intern Med.* 2013;173:859-865.
- 36) Liang JJ, Hodge DO, Mehta RA, Russo AM, Prasad A, Cha YM. Outcomes in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias occurring within 48 h of acute myocardial infarction: when is ICD appropriate? *Europace.* 2014;16:1759-1766.
- 37) Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, Roberts RS, Hampton JR, Hatala R, Fain E, Gent M, Connolly SJ; DINAMIT Investigators. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2004;351:2481-2488.
- 38) Steinbeck G, Andresen D, Seidl K, Brachmann J, Hoffmann E, Wojciechowski D, Kornacewicz-Jach Z, Sredniawa B, Lupkovic G, Hofgärtner F, Lubinski A, Rosenqvist M, Habets A, Wegscheider K, Senges J; IRIS Investigators. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2009;361:1427-1436.
- 39) Epstein AE, Abraham WT, Bianco NR, Kern KB, Mirro M, Rao SV, Rhee EK, Solomon SD, Szymkiewicz SJ. Wearable cardioverter-defibrillator use in patients perceived to be at high risk early post-myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62:2000-2007.
- 40) Wilkoff BL, Fauchier L, Stiles MK, Morillo CA, Al-Khatib SM, Almendral J, Aguinaga L, Berger RD, Cuesta A, Daubert JP, Dubner S, Ellenbogen KA, Mark Estes NA 3rd, Fenelon G, Garcia FC, Gasparini M, Haines DE, Healey JS, Hurtwitz JL, Keegan R, Kolb C, Kuck KH, Marinskis G, Martinelli M, McGuire M, Molina LG, Okumura K, Proclemer A, Russo AM, Singh JP, Swerdlow CD, Teo WS, Uribe W, Viskin S, Wang CC, Zhang S. 2015 HRS/EHRA/APHRs/SOLAECE expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Heart Rhythm.* 2016;13:e50-86.
- 41) 2015 Korean Guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care (http://www.kacpr.org/popup/file/2016_guidelines_1.pdf)
- 42) Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, Gregoratos G, Klein G, Moss AJ, Myerburg RJ, Priori SG, Quinones MA, Roden DM, Silka MJ, Tracy C, Blanc JJ, Budaj A, Dean V, Deckers JW, Despres C, Dickstein K, Lekakis J, McGregor K, Metra M, Morais J, Osterspey A, Tamargo JL, Zamorano JL, Smith SC Jr, Jacobs AK, Adams CD, Antman EM, Anderson JL, Hunt SA, Halperin JL, Nishimura R, Ornato JP, Page RL, Riegel B; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force; European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines; European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death--executive summary: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death) Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Eur Heart J.* 2006;27:2099-2140.
- 43) Aliot EM, Stevenson WG, Almendral-Garrote JM, Bogun F, Calkins CH, Delacretaz E, Bella PD, Hindricks G, Jais P, Josephson ME, Kautzner J, Kay GN, Kuck KH, Lerman BB, Marchlinski F, Reddy V, Schalij MJ, Schilling R, Soejima K, Wilber D; European Heart Rhythm Association; European Society of Cardiology; Heart Rhythm Society. EHRA/HRS Expert Consensus on Catheter Ablation of Ventricular Arrhythmias: developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS); in collaboration with the American College of Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA). *Europace.* 2009;11:771-817.
- 44) Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, Cleland J, Deharo JC, Delgado V, Elliott PM, Gorenek B, Israel CW, Leclercq C, Linde C, Mont L,

Padeletti L, Sutton R, Vardas PE; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG), Zamorano JL, Achenbach S, Baumgartner H, Bax JJ, Bueno H, Dean V, Deaton C, Erol C, Fagard R, Ferrari R, Hasdai D, Hoes AW, Kirchhof P, Knuuti J, Kolh P, Lancellotti P, Linhart A, Nihoyannopoulos P, Piepoli MF, Ponikowski P, Sirnes PA, Tamargo JL, Tendera M, Torbicki A, Wijns W, Windecker S; Document Reviewers, Kirchhof P, Blomstrom-Lundqvist C, Badano LP, Aliyev F, Bänsch D, Baumgartner H, Bsata W, Buser P, Charron P, Daubert JC, Dobreanu D, Faerstrand S, Hasdai D, Hoes AW, Le Heuzey JY, Mavrakis H, McDonagh T, Merino JL, Nawar MM, Nielsen JC, Pieske B, Poposka L, Ruschitzka F, Tendera M, Van Gelder IC, Wilson CM. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J*. 2013;34:2281-2329.

45) Bougouin W, Marijon E, Puymirat E, Defaye P, Celermajer DS, Le Heuzey JY, Boveda S, Kacet S, Mabo P, Barnay C, Da Costa A, Deharo JC, Daubert JC, Ferrières J, Simon T, Danchin N; FAST-MI Registry Investigators. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry. *Eur Heart J*. 2014;35:116-122.

46) Avezum A, Piegas LS, Goldberg RJ, Brieger D, Stiles MK, Paolini R, Huang W, Gore JM; GRACE Investigators. Magnitude and prognosis associated with ventricular arrhythmias in patients hospitalized with acute coronary syndromes (from the GRACE Registry). *Am J Cardiol*. 2008;102:1577-1582.

47) Piccini JP, White JA, Mehta RH, Lokhnygina Y, Al-Khatib SM, Tricoci P, Pollack CV Jr, Montalescot G, Van de Werf F, Gibson CM, Giugliano RP, Califf RM, Harrington RA, Newby LK. Sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation complicating non-ST-segment-elevation acute coronary syndromes. *Circulation*. 2012;126:41-49.

48) 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.

49) Scheinman MM, Levine JH, Cannom DS, Friehling T, Kopelman HA, Chilson DA, Platia EV, Wilber DJ, Kowey PR. Dose-ranging study of intravenous amiodarone in patients with life-threatening ventricular tachyarrhythmias. The Intravenous Amiodarone Multicenter Investigators Group.

Circulation. 1995;92:3264-3272.

50) Kowey PR, Levine JH, Herre JM, Pacifico A, Lindsay BD, Plumb VJ, Janosik DL, Kopelman HA, Scheinman MM. Randomized, double-blind comparison of intravenous amiodarone and bretylium in the treatment of patients with recurrent, hemodynamically destabilizing ventricular tachycardia or fibrillation. The Intravenous Amiodarone Multicenter Investigators Group. *Circulation*. 1995;92:3255-3263.

51) Bänsch D, Oyang F, Antz M, Arentz T, Weber R, Val-Mejias JE, Ernst S, Kuck KH. Successful catheter ablation of electrical storm after myocardial infarction. *Circulation*. 2003;108:3011-3016.

2.2 심근경색 후 초기 (10일 이내)

2.2.1 심경경색 후 초기 (10일 이내) 돌연사 위험도 평가

표. 급성심근경색증 이후 (10일 이내) 돌연사 위험도 판정

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
좌심실수축기능저하 (EF≤40%) 및 비지속성 심실 빈맥이 있는 환자에서, 계획심 조율 검사가 돌연심장사 위험도 평가에 이용될 수 있다.	IIb	B	1-3
비침습적 검사 (자율신경계 이상을 확인하는 검사, T-wave alternan 또는 신호평준화심전도 등) 은 돌연심장사 위험도 평가에 도움이 되지않는다.	III	B	4,5

돌연심장사는 급성심근경색증 이후의 사망의 중요한 원인이며, 흔히 재발성 심근경색에 기인한다. 그럼에도 불구하고, 심근경색증 이후 초기에 심실제세동기를 이식하는 것은 사망의 사망률을 감소시키지 않는다.^{9,10} 최적의 재개통술과 베타차단제, 이중 항혈소판제 및 스타틴을 포함한 약물치료 및 심부전의 치료가 돌연사 예방을 위한 주된 치료이다. 돌연심장사 예측을 위한 몇몇 비침습적 지표들이 연구되었으나 더 이상 사용되고 있지 않지만, 어떤 연구에서는 급성심근경색 생존자이며, 좌심실구혈율이 감소된 경우 계획심조율을 지지하는 연구결과도 있다. 이 연구에서는 단형심실빈맥이 유발되지 않을 경우 돌연사의 위험이 낮다고 보고되었다.¹¹ 급성심근경색 후 위험도계층화를 위한 계획심조율의 역할을 명확히 하기 위해서 무작위 대조연구가 필요하다.

222 심근경색증 이후 체내형 제세동기 시술의 시점: 퇴원 전 후 좌심실 기능부전 평가

표. 심근경색증 이후 삽입형제세동기 시술 시점

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
급성 심근경색증 이후 돌연심장사 위험도 평가를 위해, 초기에 좌심실 구혈율에 대한 측정이 필요하다.	I	B	6-8
급성 심근경색증 3개월 시점에서 좌심실 구혈율에 대한 재평가가 필요하다.	I	B	6-8

급성심근경색 이후 40일 내의 조기에 삽입형 제세동기를 이식하거나 입는 제세동기 (wearable cardioverter-defibrillator, WCD)의 일시적인 사용은 좌심실구혈율이 감소되어있거나, 불완전한 재개통술인 경우, ACS 발생 48 시간 이후에 발생한 심실성부정맥인 경우에 고려할 수 있다. 심실성부정맥의 종류가 단형심실빈맥, 다형심실빈맥 또는 심실세동인지에 대하여 확인이 필요하며, 심실빈맥 주기(VT cycle length), 비지속성 또는 지속성인지에 대하여 확인이 필요하다. 만약 계획심조율을 시행한다면, 심실빈맥의 유발성, 및 유발된 심실성부정맥(단형심실빈맥, 다형심실빈맥, 또는 심실세동)에 대하여 평가가 필요하다.^{9,10}

급성심근경색 환자에서 최적의 약물 치료를 6-12주 동안 시행한 이후 좌심실구혈율의 재평가를 시행하여 일차 예방을 위한 심실제세동기 이식 여부를 결정하며, 이 평가는 모든 환자에서 체계적으로 시행되어야 한다.^{6-8,12}

References

1) Buxton AE, Lee KL, DiCarlo L, Gold MR, Greer GS, Prystowsky EN, O'Toole ME, Tang A, Fisher JD, Coromilas J, Talajic M, Hafley G. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med.* 2000;342:1937-1945.

2) Buxton AE, Lee KL, Hafley GE, Pires LA, Fisher JD, Gold MR, Josephson ME, Lehmann MH, Prystowsky EN; MUSTT Investigators. Limitations of ejection fraction for prediction of sudden death risk in patients with coronary artery disease: lessons from the MUSTT study. *J Am Coll Cardiol.* 2007;50:1150-

1157.

3) 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

4) Exner DV, Kavanagh KM, Slawnych MP, Mitchell LB, Ramadan D, Aggarwal SG, Noullett C, Van Schaik A, Mitchell RT, Shibata MA, Gulamhussein S, McMeekin J, Tymchak W, Schnell G, Gillis AM, Sheldon RS, Fick GH, Duff HJ; REFINE Investigators. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the REFINE study. *J Am Coll Cardiol.* 2007;50:2275-2284.

5) Malik M, Camm AJ, Janse MJ, Julian DG, Frangin GA, Schwartz PJ. Depressed heart rate variability identifies postinfarction patients who might benefit from prophylactic treatment with amiodarone: a substudy of EMIAT (The European Myocardial Infarct Amiodarone Trial). *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:1263-1275.

6) Søholm H, Lønborg J, Andersen MJ, Vejstrup N, Engstrøm T, Møller JE, Hassager C. Repeated echocardiography after first ever ST-segment elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention--is it necessary? *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.* 2015;4:528-536.

7) Allman KC, Shaw LJ, Hachamovitch R, Udelson JE. Myocardial viability testing and impact of revascularization on prognosis in patients with coronary artery disease and left ventricular dysfunction: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1151-1158.

8) St John Sutton M, Pfeffer MA, Plappert T, Rouleau JL, Moyé LA, Dagenais GR, Lamas GA, Klein M, Sussex B, Goldman S, et al. Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril. *Circulation.* 1994;89:68-75.

9) Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, Roberts RS, Hampton JR, Hatala R, Fain E, Gent M, Connolly SJ; DINAMIT Investigators. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2004;351:2481-2488.

10) Steinbeck G, Andresen D, Seidl K, Brachmann J, Hoffmann E,

Wojciechowski D, Kornacewicz-Jach Z, Sredniawa B, Lupkovich G, Hofgärtner F, Lubinski A, Rosenqvist M, Habets A, Wegscheider K, Senges J; IRIS Investigators. Defibrillator implantation early after myocardial infarction. *N Engl J Med*. 2009;361:1427-1436.

11) Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A, Sivagangabalan G, Thomas S, Ross DL, Kovoor P. Long-term arrhythmia-free survival in patients with severe left ventricular dysfunction and no inducible ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation*. 2014;129:848-854.

12) Ibanez B, James S, Agewall S, Antunes MJ, Bucciarelli-Ducci C, Bueno H, Caforio ALP, Crea F, Goudevenos JA, Halvorsen S, Hindricks G, Kastrati A, Lenzen MJ, Prescott E, Roffi M, Valgimigli M, Varenhorst C, Vranckx P, Widimský P; ESC Scientific Document Group. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation: The Task Force for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2018;39:119-177.

2.3 심근경색 후 심구혈률이 보존된 안정형 관상동맥질환

최근의 관상동맥 재개통술과 이차 예방 치료로 급성심근경색 환자 중 조기에 병원에 온 대부분의 환자들은 좌심실 구혈률이 정상으로 유지된다. 이들 환자에서의 돌연심장사의 위험도는 좌심실구혈률이 심하게 저하된 환자보다 낮지만, 좌심실구혈률이 보존된 환자에서의 돌연심장사의 절대수는 많다. 중등도 위험군에서 돌연심장사 위험도의 계층화의 향상과 발견 전략이 필요하다.

2.3.1 위험도 계층화

표. 좌심실구혈률이 보존된 심근경색환자에서의 위험도 계층화

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
좌심실구혈률이 보존된 환자에서 원인 미상의 실신이 있는 경우 계획심조율을 고려함.	IIa	C	1-3

비 침습적 위험도 계층화는 대부분의 연구에서 좌심실구혈률이 40% 미만인 환자 (또는 일부 연구에서는 40% 이상도 포함)를 대상으로 하였다. 좌심실 구혈률이

보존된 심근경색 환자에서 비침습적 위험도 계층화 방법 중 민감도와 특이도가 높은 것은 아직 없다. 좌심실 구혈률이 40% 이상인 심근경색 환자에서 계획 심조율의 유용성이 입증되었다.¹⁻³

2.3.2 최적의 치료 전략

표. 좌심실구혈률이 보존된 안정적인 심근경색 환자에서의 재개통술

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
급성 심근허혈이 심실세동을 선행한 경우 돌연심장사의 위험을 감소시키기 위하여 관상동맥 재개통술이 권고됨.	I	B	4,5
허혈성 심장병과 지속성 단형 심실빈맥이 있는 환자에서 관상동맥 재개통술 단독 치료는 반복적인 심실빈맥을 예방하지 못함.	III	C	6,7

관상동맥 재개통술은 국제 심장학회의 진료 지침에 따른다.⁸ 관상동맥질환과 심실성 부정맥이 있는 환자에서 관상동맥질환의 정확한 영상 진단 및 허혈의 객관적 평가가 필수적이다. 관상동맥 우회로술이 생존율을 향상시키고 돌연심장사를 예방할 수도 있다. 관상동맥 우회로술시 심외막에 제세동기 이식술을 시행하는 것은 생존율을 향상시키지 않는다.⁹ 관상동맥중재술도 심근경색 또는 돌연사에 의한 사망을 감소시켜서 심장사망율을 낮춘다.

재개통술 후 15-65% 환자- 특히 허혈 심근 또는 동면 심근이 있는 환자-에서 좌심실구혈률이 5-6% 이상 향상된다.^{10,11} STEMI 후 좌심실구혈률이 심하게 저하된 환자의 대다수에서 3개월 후 좌심실 구혈률이 향상된다.¹² 관상동맥 재개통술 6-12 주 후 좌심실구혈률을 재측정하여 삽입형 제세동기 이식의 적응증에 해당하는지 평가한다.

돌연심장마비에서 생존한 환자-특히 심근허혈이 돌연심장마비에 선행한 경우-에서 관상동맥재개통술은 생명을 위협하는 부정맥, 돌연심장사를 감소시키고 환자의 예후를 향상시킨다.^{4,5} 심근경색이 있었던 환자에서 단형심실빈맥이 발생한 경우 관상동맥 재개통술이 예후를 향상시키지 않는다.^{6,7} 광범위한 심근 반흔과 심한 좌심실구혈률의 저하가 있는 환자에서 관상동맥 재개통술은 돌연심장사를 예방하지 못한다.

2.3.3 항부정맥제 치료

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
심근경색증 후 생존자에서 심실성 부정맥으로 인한 증상 호전을 위해 amiodarone 투약을 고려해 볼 수 있음 (생존률 향상과는 무관).	IIb	B	13,14
임상적으로 현저한 관상동맥 질환에서 소디움 톨로 차단제 (Class Ic) 투약은 해로울 수 있음.	III	B	15,16

좌심실구혈율이 유지되는 심근경색증 환자에서 돌연심장사 예방을 위한 항부정맥제의 역할은 제한적이다. amiodarone은 좌심실구혈율이 정상인 심근경색환자에서 돌연심장사를 감소시키지 않았다. 하지만 부정맥 증상을 완화시키고 빈도를 감소시키는데 도움이 될 수 있다. 생명에 위협을 주지 않지만 증상이 있는 부정맥(심실기외수축 또는 짧고 느린 비지속성 심실빈맥)의 경우 amiodarone은 예후를 악화시키지 않으므로 최선의 치료이다.^{13,14} CAST 연구에서 소디움 톨로 차단제(class I A, class IC 약제)는 심근경색증 이후 사망율을 증가시켰으며,^{15,16} class II 항부정맥제(베타차단제)는 좌심실구혈율이 감소된 심근경색환자에서 사망률을 감소시켰다. 좌심실구혈율이 보전된 환자에서의 베타차단제의 예방적 효과는 아직 입증되지 않았다.

2.3.4 카테터절제술

심실빈맥이 심근경색 수년 후 1-2%에서 발생한다. 반복적인 심실빈맥은 카테터절제술로 효과적으로 치료될 수 있다. 좌심실구혈율이 40% 이상인 환자에서 혈액학적으로 안정된 심실빈맥에 대한 일차적 카테터절제술을 삽입형 제세동기 없이 시행할 수 있는가에 대한 연구가 필요하다. 하지만 급성심근허혈 없이 발생한 지속성심실빈맥 또는 심실세동에서 회복된 심근경색 환자에서 삽입형 제세동기 이식은 성공적인 카테터절제술 이후에도 고려해야한다.¹⁷⁻²²

References

1) Buxton AE, Lee KL, DiCarlo L, Gold MR, Greer GS, Prystowsky EN, O'Toole MF, Tang A, Fisher JD, Coromilas J, Talajic M, Hafley

G. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med.* 2000;342:1937-1945.

- 2) Buxton AE, Lee KL, Hafley GE, Pires LA, Fisher JD, Gold MR, Josephson ME, Lehmann MH, Prystowsky EN; MUSTT Investigators. Limitations of ejection fraction for prediction of sudden death risk in patients with coronary artery disease: lessons from the MUSTT study. *J Am Coll Cardiol.* 2007;50:1150-1157.
- 3) 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
- 4) Kelly P, Ruskin JN, Vlahakes GJ, Buckley MJ Jr, Freeman CS, Garan H. Surgical coronary revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: its effect on inducible ventricular arrhythmias and long-term survival. *J Am Coll Cardiol.* 1990;15:267-273.
- 5) van der Burg AE, Bax JJ, Boersma E, Pauwels EK, van der Wall EE, Schalij MJ. Impact of viability, ischemia, scar tissue, and revascularization on outcome after aborted sudden death. *Circulation.* 2003;108:1954-1959.
- 6) Steinberg JS, Gaur A, Sciacca R, Tan E. New-onset sustained ventricular tachycardia after cardiac surgery. *Circulation.* 1999;99:903-908.
- 7) Brugada J, Aguinaga L, Mont L, Betriu A, Mulet J, Sanz G. Coronary artery revascularization in patients with sustained ventricular arrhythmias in the chronic phase of a myocardial infarction: effects on the electrophysiologic substrate and outcome. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:529-533.
- 8) Windecker S, Kolh P, Alfonso F, Collet JP, Cremer J, Falk V, Filippatos G, Hamm C, Head SJ, Juni P, Kappetein AP, Kastrati A, Knuti J, Landmesser U, Laufer G, Neumann FJ, Richter DJ, Schauerte P, Sousa Uva M, Stefanini GG, Taggart DP, Torracca L, Valgimigli M, Wijns W, Witkowski A. 2014 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization: The Task Force on Myocardial Revascularization of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) Developed with the special contribution of the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J.* 2014;35:2541-2619.

- 9) Bigger JT Jr. Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at high risk for ventricular arrhythmias after coronary-artery bypass graft surgery. Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial Investigators. *N Engl J Med.* 1997;337:1569-1575.
- 10) Bax JJ, Visser FC, Poldermans D, Elhendy A, Cornel JH, Boersma E, van Lingen A, Fioretti PM, Visser CA. Time course of functional recovery of stunned and hibernating segments after surgical revascularization. *Circulation.* 2001;104:I314-318.
- 11) Funaro S, La Torre G, Madonna M, Galiuto L, Scarà A, Labbadia A, Canali E, Mattatelli A, Fedele F, Alessandrini F, Crea F, Agati L; AMICI Investigators. Incidence, determinants, and prognostic value of reverse left ventricular remodelling after primary percutaneous coronary intervention: results of the Acute Myocardial Infarction Contrast Imaging (AMICI) multicenter study. *Eur Heart J.* 2009;30:566-575.
- 12) Søholm H, Lønborg J, Andersen MJ, Vejstrup N, Engstrøm T, Møller JE, Hassager C. Repeated echocardiography after first ever ST-segment elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention--is it necessary? *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.* 2015;4:528-536.
- 13) Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, Gent M. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *Lancet.* 1997;349:675-682.
- 14) Julian DG, Camm AJ, Frangin G, Janse MJ, Munoz A, Schwartz PJ, Simon P. Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left-ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT. European Myocardial Infarction Amiodarone Trial Investigators. *Lancet.* 1997;349:667-674.
- 15) Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. Preliminary report: effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. *N Engl J Med.* 1989;321:406-412.
- 16) Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB, Peters RW, Obias-Manno D, Barker AH, Arensberg D, Baker A, Friedman L, Greene HL, et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N Engl J Med.* 1991;324:781-788.
- 17) Deneke T, Lemke B, Mügge A, Shin DI, Grewe PH, Horlitz M, Balta O, Bösche L, Lawo T. Catheter ablation of electrical storm. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2011;9:1051-1058.
- 18) Koenig S, Arya A, Hindricks G, Dinov B. Catheter ablation of ventricular tachycardia in the setting of electrical storm after revascularization of a chronic total occlusion of the right coronary artery: An uncommon presentation of reperfusion arrhythmia. *HeartRhythm Case Rep.* 2016;2:462-464.
- 19) Frankel DS, Mountantonakis SE, Robinson MR, Zado ES, Callans DJ, Marchlinski FE. Ventricular tachycardia ablation remains treatment of last resort in structural heart disease: argument for earlier intervention. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2011;22:1123-1128.
- 20) Enjoji Y, Mizobuchi M, Muranishi H, Miyamoto C, Utsunomiya M, Funatsu A, Kobayashi T, Nakamura S. Catheter ablation of fatal ventricular tachyarrhythmias storm in acute coronary syndrome--role of Purkinje fiber network. *J Interv Card Electrophysiol.* 2009;26:207-215.
- 21) Peichl P, Cihák R, Kozeluhová M, Wichterle D, Vancura V, Kautzner J. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease. *J Interv Card Electrophysiol.* 2010;27:51-59.
- 22) Deneke T, Shin DI, Lawo T, Bösche L, Balta O, Anders H, Bünz K, Horlitz M, Grewe PH, Lemke B, Mügge A. Catheter ablation of electrical storm in a collaborative hospital network. *Am J Cardiol.* 2011 ;108:233-239.

2.4. 재발성 심실성 부정맥이 동반된 허혈성심질환

권고	권고수준	근거수준	참고문헌
허혈성 심장 질환 환자에서 최적의 삽입형 제세동기 프로그램 설정 및 베타차단제에도 불구하고 재발성 심실성 부정맥으로 증상이 있거나 제세동기 전기충격이 발생할 경우 amiodarone 또는 sotalol이 심실성부정맥 재발 억제에 권고됨.	I	B	1-3
이전의 심근경색이 있는 환자에서 반복적 지속성 심실빈맥 또는 전기 폭풍이 amiodarone으로 조절되지 않거나, amiodarone을 사용할 수 없거나, 다른 항부정맥제로 조절되지 않는 경우 카테터절제술이 권고됨.	I	B	4-13

항부정맥제에 반응하지 않는 반복적 다형심실빈맥이나 심실세동에서 카테터절제술의 표적인 유발병소(trigger)가 있을 것으로 예상되는 경우에는 카테터카테터절제술을 권고함	I	C	14-18.
허혈성 심장 질환이 있는 환자에서 심실빈맥에 대한 제세동기 전기충격이 있었거나, 단형심실빈맥이 재발하는 경우, 카테터절제술을 일차 치료로 고려할 수 있음.	IIb	C	11,12
심근경색 병력이 있는 환자에서 class IC 항부정맥 사용은 금기임.	III	B	19
끊임없는 심실빈맥 또는 심실세동이 있는 환자에서 심실성부정맥이 조절되지 않을 때 삽입형 제세동기의 이식은 금기임.	III	C	20
심실 내 움직이는 혈전이 존재하는 경우, 심실빈맥 카테터 절제술은 권고되지 않음 (심외막 카테터 절제술은 고려할 수 있음)	III	C	21
심근경색증의 과거력이 있으나 좌심실 구혈률 >35%이면서 혈액학적으로 안정된 지속성 단형 심실빈맥의 경우, 항부정맥제 치료없이 카테터절제술을 고려해야 함.	IIa	B	40,41
심근경색증 과거력이 있고 혈액학적으로 불안정한 심실빈맥으로 삽입형 제세동기를 가진 환자에서 예방적 카테터절제술을 고려할 수 있음.	IIb	B	34,35
베타차단제와 다른 항부정맥제, 카테터절제술에 반응이 없거나, 시행할 수 없는 경우, 심장교감신경차단을 고려할 수 있음.	IIb	C	36-38

심실성부정맥의 억제를 위해서 가장 흔히 사용하는 항부정맥약제는 amiodarone과 sotalol이지만 mexiletine, quinidine, ranolazine 등이 사용될 수 있다.^{22,23} amiodarone이 sotalol보다 더 효과적이고, 다형심실빈맥을 덜 초래하지만, 약제 연관성 부작용이 더 많이 발생하여 18-24개월 내에 약제를 중단하게 되는 경우도 있다.^{1,24} sotalol이 amiodarone과 비교하여 심각한 부작용이 덜 발생하므로, 적절한 환자에서 일차 약제로 추천된다.¹⁻³ 하지만 좌심실 구혈율이 20% 미만인 환자에서는 심실수축저하 효과 및 torsades de pointes의 위험이 있어서 사용을 피한다.

허혈성 심질환, 좌심실부전과 지속성 심실빈맥이 있는 환자에서, 반흔-매개 회귀(scar-mediated reentry)가 병태생리의 중요한 기전이고 회귀 회로내의 임계 협부(critical isthmus)를 표적화하여 카테터절제술을 시행한다. 허혈성 심장질환이 있고 혈액학적으로 안정적인 단형심실빈맥이 있는 환자에서 카테터절제술의 심실빈맥조절의 효과가 입증된 이후,¹² 많은 임상 연구들이 시행되었다. X-선 투시 영상과 지도화 카테터를 이용한 pacemapping/activation mapping으로 심실빈맥 지도화 및 고전적인 카테터 카테터로 절제술을 시행하여, 21 명의 환자중 17 명(81%)에서 '임상적 심실빈맥' (clinical VT) 이 유발되지 않았고, 12 명의 환자에서 임상적으로 확인되지 않은 심실빈맥이 12 명에서 유발되었다. 시술 후 9명에서 삽입형 제세동기를 이식받았고, 12명에서 항부정맥제를 계속 사용하였다. 평균 13개월 추적 관찰 중 9

명에서 심실빈맥이 재발하였고, 심실빈맥이 재발한 4 명에서 2차 절제술을 받고 재발하지 않았다.²⁵

심실빈맥은 대부분 단형심실빈맥이다. 심실빈맥이 12-유도 심전도에서 확인된 적이 없다면 ('임상적 심실빈맥'이 확인되지 않았다면) 제세동기에 기록된 심실빈맥의 빈맥주기가 심전기생리검사에서 유발된 심실빈맥 중 임상적으로 의미있는 심실빈맥을 확인하는데 도움이 된다. 심근경색 후 발생한 심실빈맥이 있는 환자에서 유발되는 모든 빈맥을 지도화하고 카테터절제술을 시행할 수 있으며, 평균 3.6±2 형태의 심실빈맥이 유발되었으며, 모든 심실빈맥을 지도화하고 카테터절제술을 한번 이상 시행하고, 항부정맥제를 사용할 때 3년 심실빈맥 재발율은 33±7% 였다.²⁶

Irrigated ablation catheter 가 큰 병변을 형성하고 에너지 투여 중 char formation의 위험이 낮으므로 선호되는 카테터이다.^{27,28}

현재, 가장 좋은 카테터절제술 전략이나 이상적인 시술종료점(procedural endpoint)에 대해서는 확립된 것이 없다. 카테터절제술로 임상적으로 확인된 심실빈맥이 유발되지 않게 하는 것보다 임상적으로 확인되지 않았던 심실빈맥까지 유발되지 않게 하는 것이 선호할만한 종료점이다.^{7,26}

심근경색 환자에서 심실빈맥이 재발성이 아닌 단발성으로 나타날 수도 있다. 전향적 등록 연구에서 카테터절제술은 재발성 심실빈맥 또는 제세동기 전기충격을 감소시킨다.^{7,8}

Cooled RF Multicenter investigator group에서 internal irrigation catheter를 사용하였으며, 모든 심실빈맥이 유발되지 않는 것으로 정의한 급성 성공율은 41%였으며, 8±5개월 추적관찰에서 46%에서 심실빈맥이 재발하지 않았다.⁶ Multicenter Thermocool study에서 모든 심실빈맥이 유발되지 않는 것으로 정의한 급성 성공율은 49%이었으며, 6개월 추적관찰에서 VT는 53%에서 재발하지 않았다.⁷ Prospective Euro-VT study에서 급성성공율은 81%였으며, 51%에서 심실빈맥이 재발하지 않았다.⁸

Post-Approval THERMOCOOL VT Trial에서 249 명의 관상동맥질환, 재발성 심실빈맥이 있는 환자를 대상으로 irrigation catheter 를 이용하여 카테터절제술을 시행하였을 때 62%에서 시술 후 6개월에 심실빈맥의 재발이 없었으며, 삽입형 제세동기의 속은 81.2%에서 26.8%로 감소하였고 심실빈맥의 빈도가 63.8%에서 50%이상 감소하였다. 심실빈맥의 감소뿐만 아니라 Hospital Anxiety and Depression Scale가 정상인 환자의 비율이 48.8%에서 69.1%로 증가하였다. 또한 amiodarone의 사용은 시술전 55%에서 시술 1년 후 23%로 감소하였고, 입원이 시술전 77.2%에서 시술 1년 후 36.7%로 감소하였다. 심실빈맥에 카테터절제술은 심실빈맥에 대한 근치적인 치료는 아니지만, 심실빈맥의 발생 빈도, 삽입형제세동기의 속 발생을 감소시켜서 환자의 삶의 질과 입원을 감소시키고, 부작용의 발생의 위험이 있는 amiodarone 사용을 덜 사용하게 하는 장점이 있다.⁹

카테터절제술 연구의 메타분석에서 심실빈맥이 항부정맥제군에서는 55%에서 카테터절제술군에서 35%에서 재발함이 확인되었다.⁵

전기폭풍(electrical storm)은 삽입형 제세동기가 없는 경우 혈액학적으로 불안정을 초래하는 자주 재발하거나 끊임없는 (치료 후 바로 재발하는) 심실빈맥 또는 세동의 발생으로 정의되며,²⁹ 제세동기가 있는 환자에서 심실빈맥이나 심실세동으로 제세동기 치료하 24시간 내에 3 번 이상 발생한 것으로 정의된다.³⁰ The antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) Trial의 자료를 분석하였을 때 전기폭풍은 사망율의 상대위험도를 2.4배 증가 시키고, 전기폭풍 발생 3 개월 내 사망율의 상대 위험도를 5.4배 상승시킨다고 보고되었다.³¹ 전기 폭풍 환자 857 명이 포함된 5912 명의 환자를 분석한 메타 분석에서 전기폭풍은 모든

사망율을 3.15 배 상승시킴이 확인되었다.³² 적절한 제세동기 전기충격 자체도 한번, 또는 두번 이상 발생한 경우가 발생하지 않은 것과 비교하여 사망율의 위험도를 3.98, 8.23 배 상승시킴이 보고되었다.³³ VANISH (Ventricular Tachycardia Ablation versus Escalation of Antiarrhythmic Drugs) 연구에서 이전의 심근경색과 항부정맥제 사용에 불응하는 반복적 지속적 심실빈맥이 있는 환자들을 대상으로 항부정맥제 약물치료 (약제 변경, 증량 또는 추가) 와 카테터절제술을 비교하였다.⁴ 사망, 전기폭풍, 삽입형 제세동기 전기충격의 총합으로 정의한 일차성과지표(primary outcome)는 카테터절제술군에서 59.1%, 약물치료군에서 68.5% 발생하였다. 사망율에서 두군 간의 차이는 없었지만, 재발성 삽입형 제세동기 전기충격, 전기폭풍, 치료와 연관된 부작용은 카테터절제술 군에서 적었다. 세부분석에서 amiodarone을 이미 복용 중이었던 환자에서는 약물치료군과 비교하여 치료결과가 좋았던 반면, amiodarone 이외의 약물 치료를 받았던 환자에서는 약물 치료군과 차이가 없었다. 카테터절제술은 약물 치료와 비교하여 전기폭풍을 종료시킬 수 있고, 재발성 전기폭풍을 줄일 수 있다.

VTACH(Ventricular Tachycardia Ablation in Coronary

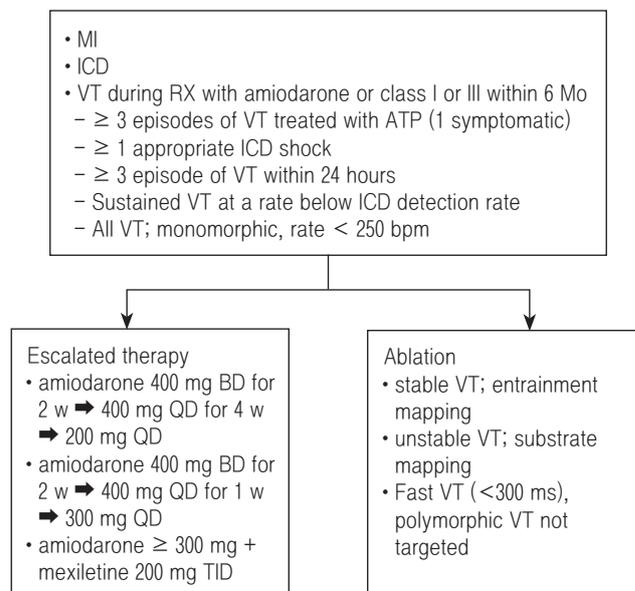


그림 2. VANISH 임상연구

Heart Disease) 연구에서는 이전에 심실빈맥이 있었고, 좌심실구혈율이 50% 이하이고 혈액학적으로 안정적인

심실빈맥이 있는 환자를 대상으로 전극카테터절제술 후 ICD를 이식하거나 ICD만을 이식하는 것을 비교하였다.¹³ 일차성과지표는 심실빈맥 또는 세동의 첫 재발까지의 시간이었다. 24개월간 심실빈맥의 재발없는 생존율은 대조군에 비하여 카테터절제술 군에서 높았다[47% vs 29%, HR 0.61(95%CI 0.37, 0.99), $P=0.045$]. 연간 적절한 ICD속의 횡수는 카테터절제술 군에서 3.4 ± 9.2 에서 0.6 ± 0.21 로 감소하였다. 카테터절제술은 사망률에는 영향이 없었다.

SMASH-VT (Substrate Mapping and Ablation in Sinus rhythm to Halt Ventricular Tachycardia) 연구에서 심근경색이 있었으며 좌심실구혈율이 저하되어 있으며, 심실세동, 혈액학적으로 불안정한 심실빈맥, 실신 및 심전기생리학적검사에서 심실빈맥이 유발되는 환자들이 삽입형 제세동기를 이식받거나 삽입형 제세동기를 이식받고 전극카테터절제술을 시행받은 군을 비교하였다.³⁴ 카테터절제술은 동율동상태에서 비정상적인 심실전기도를 표적으로 하는 기질접근법(substrate approach)을 이용하여 시행되었다. 23 ± 6 개월의 추적관찰기간 동안, 대조군에서는 33%에서, 치료군에서는 12%에서 심실빈맥이 발생하였다. 또한 적절한 제세동기 전기충격은 카테터절제술 후 31%에서 9%로 감소하였다.³⁴

SMS (Substrate modification study) 연구에서는 관상동맥질환이 있고, 좌심실구혈율이 40% 이하이며, 불안정한 심실성부정맥(심실세동 또는 수축기혈압 90mmHg 이하의 심실빈맥)이 있는 환자들을 대상으로 기질접근법을 이용한 카테터절제술 후 제세동기를 이식하는 군과 제세동기만을 이식한 군을 대상으로 일차성과목표로서 심실빈맥 또는 심실세동의 재발로 정하였다. 이 연구에서는 양군간에 첫번째 심실성부정맥의 재발에 차이가 없었으며, 전기폭풍의 발생에서도 차이가 없었다.³⁵

심실빈맥에 대한 카테터절제술의 성공율은 전기해부지도화시스템(electroanatomic mapping system)에서 낮은 voltage area로 나타나는 심근경색반흔의 크기로 결정되며, 심실빈맥에 대한 카테터절제술을 집중적으로 치료하는 센터에서 치료 결과가 좋을 수 있다.

항부정맥제 치료와 카테터절제술에 반응하지 않는 전기폭풍의 치료로 심장교감신경차단술(cardiac sympathetic denervation)이 시도될 수 있다.³⁶⁻³⁸ 좌측 또는 양측 심장교감신경차단술 시행 후 심실빈맥/제세동기 전기충격이

58%의 환자에서 없었으며, 제세동기 전기충격의 burden을 18 ± 30 회에서 2.0 ± 4.3 회로 감소시키고 32% 환자에서는 수술 후 항부정맥제 복용하지 않았다는 보고가 있다.³⁸ 비록 근거가 충분하지 않지만, 항부정맥제와 카테터절제술로 조절되지 않은 전기폭풍이 있는 환자에서 시행할 수 있는 추가적인 치료방법이 제한적이므로, 심장교감신경차단술의 시도를 고려할만하다.

혈역학적으로 안정적인 심실빈맥이 있는 환자들 또는 일과성 원인에 의한 심실빈맥이 있었던 환자들도 혈액학적으로 불안정한 심실빈맥이 있는 환자만큼 예후가 좋지 않기 때문에 삽입형제세동기 이식이 예후를 향상시킬 것으로 추정되지만, 무작위대조연구에서 입증된 바는 없다.³⁹ 혈액학적으로 안정적인 심실빈맥이 있는 선택적인 환자에서 카테터절제술이 재발을 감소시키는 것으로 알려져 있다.^{40,41} 유럽다기관연구에서 좌심실구혈율 30% 이상이고 단형심실빈맥이 있으며, 실신이 없었던 환자들(총 166 명, 55% 허혈성심근증)이 제세동기 이식없이 심실빈맥에 카테터절제술을 시행받았으며, 카테터절제술없이 제세동기를 이식받은 대조군(378명)과 비교하여 평균 추적관찰기간 32 ± 27 개월간 사망은 카테터절제술군에서 12%, 제세동기군에서 12%로 차이가 없었으며, 16%에서 치명적이지 않은 심실빈맥의 재발이 있었으며, 12%에서 제세동기의 이식이 필요하였다고 보고하였다.⁴¹ 하지만, 두 연구 모두 장기 사망률에 대한 연구는 부족하므로 이에 대한 무작위 대조 연구가 필요하다.

심한 말초혈관질환이 동반된 환자에서는 대퇴동맥으로 접근이 불가능할 수 있으며, 심방중격천자를 통하여 좌심실로 접근하거나 상지동맥을 이용하여 좌심실로 접근이 가능하다.⁴²

허혈성심질환이 있고 삽입형제세동기가 있는 환자에서 반복적인 심실빈맥, 심실세동에 대한 치료적 접근법은 그림 3.에 정리되어 있다.

References

- 1) Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, Gent M, Bailin S, Fain ES, Thorpe K, Champagne J, Talajic M, Couto B, Gronefeld GC, Hohnloser SH; Optimal Pharmacological Therapy in Cardioverter Defibrillator Patients (OPTIC) Investigators. Comparison of beta-

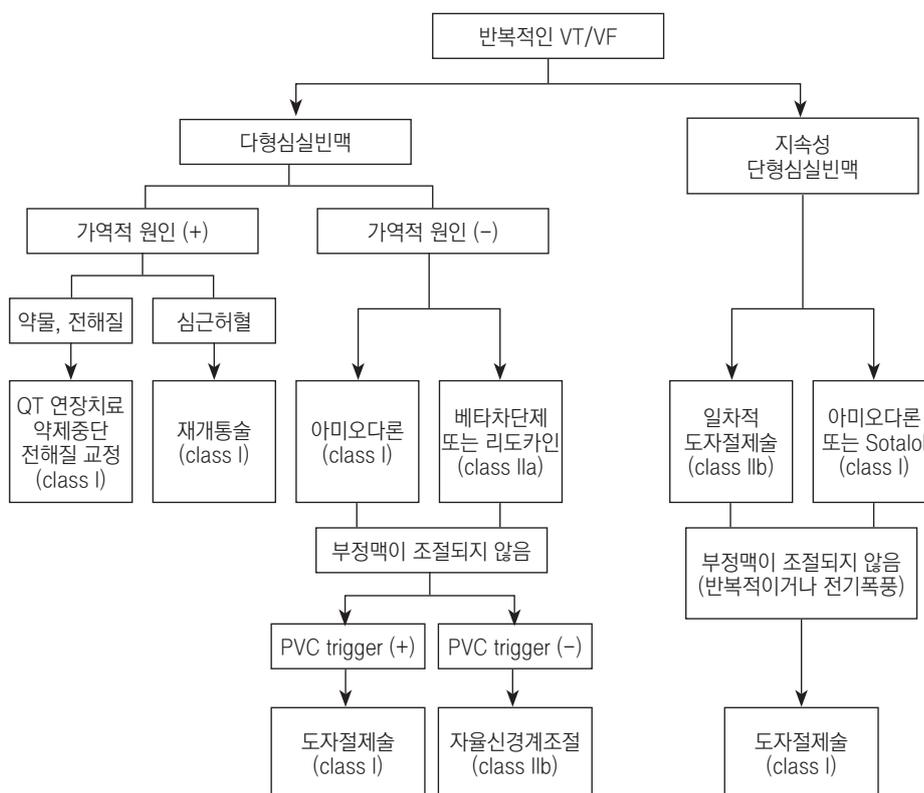


그림 3. 허혈성심질환이 있는 삽입형심실제동기가 있는 환자에서 반복적 심실빈맥/심실세동에 대한 치료 접근법

blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA*. 2006;295:165-171..

- 2) Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, Tao B, Saksena S, Henry PD, Prystowsky EN. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol.d,l-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med*. 1999;340:1855-1862.
- 3) Kettering K, Mewis C, Dörnberger V, Vonthein R, Bosch RF, Kuhlkamp V. Efficacy of metoprolol and sotalol in the prevention of recurrences of sustained ventricular tachyarrhythmias in patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2002;25:1571-1576.
- 4) Sapp JL, Wells GA, Parkash R, Stevenson WG, Blier L, Sarrazin JF, Thibault B, Rivard L, Gula L, Leong-Sit P, Essebag V, Nery PB, Tung SK, Raymond JM, Sterns LD, Veenhuyzen GD, Healey JS, Redfean D, Roux JF, Tang AS. Ventricular Tachycardia Ablation versus Escalation of Antiarrhythmic Drugs. *N Engl J Med*. 2016;375:111-121.
- 5) Mallidi J, Nadkarni GN, Berger RD, Calkins H, Nazarian S. Meta-

analysis of catheter ablation as an adjunct to medical therapy for treatment of ventricular tachycardia in patients with structural heart disease. *Heart Rhythm*. 2011;8:503-510.

- 6) 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.
- 7) Stevenson WG, Wilber DJ, Natale A, Jackman WM, Marchlinski FE, Talbert T, Gonzalez MD, Worley SJ, Daoud EG, Hwang C, Schuger C, Bump TE, Jazayeri M, Tomassoni GF, Kopelman HA, Soejima K, akagawa H. Irrigated radiofrequency catheter ablation guided by electroanatomic mapping for recurrent ventricular tachycardia after myocardial infarction: the multicenter thermocool ventricular tachycardia ablation trial. *Circulation*. 2008;118:2773-2782.
- 8) Tanner H, Hindricks G, Volkmer M, Furniss S, Kuhlkamp V, Lacroix D, C DEC, Almendral J, Caponi D, Kuck KH, Kortkamp

- H. Catheter ablation of recurrent scar-related ventricular tachycardia using electroanatomical mapping and irrigated ablation technology: results of the prospective multicenter Euro-VT-study. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2010;21:47–53.
- 9) Marchlinski FE, Haffajee CI, Beshai JF, Dickfeld TL, Gonzalez MD, Hsia HH, Schuger CD, Beckman KJ, Bogun FM, Pollak SJ, Bhandari AK. Long-Term Success of Irrigated Radiofrequency Catheter Ablation of Sustained Ventricular Tachycardia: Post-Approval THERMOCOOL VT Trial. *J Am Coll Cardiol.* 2016;67:674-683.
- 10) Tung R, Vaseghi M, Frankel DS, Vergara P, Di Biase L, Nagashima K, Yu R, Vangala S, Tseng CH, Choi EK, Khurshid S, Patel M, Mathuria N, Nakahara S, Tzou WS, Sauer WH, Vakil K, Tedrow U, Burkhardt JD, Tholakanahalli VN, Saliaris A, Dickfeld T, Weiss JP, Bunch TJ, Reddy M, Kanmanthareddy A, Callans DJ, Lakkireddy D, Natale A, Marchlinski F, Stevenson WG, Della Bella P, Shivkumar K. Freedom from recurrent ventricular tachycardia after catheter ablation is associated with improved survival in patients with structural heart disease: An International VT Ablation Center Collaborative Group study. *Heart Rhythm.* 2015;12:1997-2007.
- 11) Al-Khatib SM, Daubert JP, Anstrom KJ, Daoud EG, Gonzalez M, Saba S, Jackson KP, Reece T, Gu J, Pokorney SD, Granger CB, Hess PL, Mark DB, Stevenson WG. Catheter ablation for ventricular tachycardia in patients with an implantable cardioverter defibrillator (CALYPSO) pilot trial. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2015;26:151-157.
- 12) Kuck KH, Schaumann A, Eckardt L, Willems S, Ventura R, Delacrétaiz E, Pitschner HF, Kautzner J, Schumacher B, Hansen PS; VTACH study group. Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet.* 2010;375:31-40.
- 13) Sesselberg HW, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Daubert JP, Andrews ML, Hall WJ, McClintic B, Huang DT; MADIT-II Research Group. Ventricular arrhythmia storms in postinfarction patients with implantable defibrillators for primary prevention indications: a MADIT-II substudy. *Heart Rhythm.* 2007;4:1395-1402.
- 14) Carbucicchio C, Santamaria M, Trevisi N, Maccabelli G, Giraldi F, Fassini G, Riva S, Moltrasio M, Cireddu M, Veglia F, Della Bella P. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study. *Circulation.* 2008;117:462–469.
- 15) Szumowski L, Sanders P, Walczak F, Hocini M, Jais P, Kepski R, Szufladowicz E, Urbanek P, Derejko P, Bodalski R, Haïssaguerre M. Mapping and ablation of polymorphic ventricular tachycardia after myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:1700-1706.
- 16) Marrouche NF, Verma A, Wazni O, Schweikert R, Martin DO, Saliba W, Kilicaslan F, Cummings J, Burkhardt JD, Bhargava M, Bash D, Brachmann J, Guenther J, Hao S, Beheiry S, Rossillo A, Raviele A, Themistoclakis S, Natale A. Mode of initiation and ablation of ventricular fibrillation storms in patients with ischemic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:1715-1720.
- 17) Peichl P, Cihák R, Kozeluhová M, Wichterle D, Vancura V, Kautzner J. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease. *J Interv Card Electrophysiol.* 2010;27:51-59.
- 18) Park KM, Nam GB, Choi KJ, Kim YH. Recurrent polymorphic ventricular tachycardia treated by ablation of Purkinje arborization within an infarct border-zone. *Tex Heart Inst J.* 2011;38:291-294.
- 19) Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB, Peters RW, Obias-Manno D, Barker AH, Arensberg D, Baker A, Friedman L, Greene HL, et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N Engl J Med.* 1991;324:781-788.
- 20) Sears SF Jr, Todaro JF, Lewis TS, Sotile W, Conti JB. Examining the psychosocial impact of implantable cardioverter defibrillators: a literature review. *Clin Cardiol.* 1999;22:481-489.
- 21) Aliot EM, Stevenson WG, Almendral-Garrote JM, Bogun F, Calkins CH, Delacretaz E, Della Bella P, Hindricks G, Jais P, Josephson ME, Kautzner J, Kay GN, Kuck KH, Lerman BB, Marchlinski F, Reddy V, Schalij MJ, Schilling R, Soejima K, Wilber D; European Heart Rhythm Association (EHRA); Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC); Heart Rhythm Society (HRS); American College of Cardiology (ACC); American Heart Association (AHA). EHRA/HRS Expert Consensus on Catheter Ablation of Ventricular Arrhythmias: developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS); in collaboration with the American College of

- Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA). *Heart Rhythm*. 2009;6:886-933.
- 22) Claro JC, Candia R, Rada G, Baraona F, Larrondo F, Letelier LM. Amiodarone versus other pharmacological interventions for prevention of sudden cardiac death. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;(12):CD008093.
 - 23) Bunch TJ, Mahapatra S, Murdock D, Molden J, Weiss JP, May HT, Bair TL, Mader KM, Crandall BG, Day JD, Osborn JS, Muhlestein JB, Lappe DL, Anderson JL. Ranolazine reduces ventricular tachycardia burden and ICD shocks in patients with drug-refractory ICD shocks. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2011 ;34:1600-1606.
 - 24) Goldschlager N, Epstein AE, Naccarelli GV, Olshansky B, Singh B, Collard HR, Murphy E; Practice Guidelines Sub-committee, North American Society of Pacing and Electrophysiology (HRS). A practical guide for clinicians who treat patients with amiodarone: 2007. *Heart Rhythm*. 2007;49:1250-1259
 - 25) Kim YH, Sosa-Suarez G, Trouton TG, O'Nunain SS, Osswald S, McGovern BA, Ruskin JN, Garan H. Treatment of ventricular tachycardia by transcatheter radiofrequency ablation in patients with ischemic heart disease. *Circulation*. 1994;89:1094-1102.
 - 26) Stevenson WG, Friedman PL, Kocovic D, Sager PT, Saxon LA, Pavri B. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation*. 1998;98:308-314.
 - 27) Nakagawa H, Yamanashi WS, Pitha JV, Arruda M, Wang X, Ohtomo K, Beckman KJ, McClelland JH, Lazzara R, Jackman WM. Comparison of in vivo tissue temperature profile and lesion geometry for radiofrequency ablation with a saline-irrigated electrode versus temperature control in a canine thigh muscle preparation. *Circulation*. 1995;91:2264-2273.
 - 28) Soejima K, Delacretaz E, Suzuki M, Brunckhorst CB, Maisel WH, Friedman PL, Stevenson WG. Saline-cooled versus standard radiofrequency catheter ablation for infarct-related ventricular tachycardias. *Circulation*. 2001;103:1858-62.29. Kowey PR. An overview of antiarrhythmic drug management of electrical storm. *Can J Cardiol*. 1996;12 Suppl B:3B-8B;
 - 30) Credner SC, Klinghenben T, Mauss O, Sticherling C, Hohnloser SH. Electrical storm in patients with transvenous implantable cardioverter-defibrillators: incidence, management and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol*. 1998;32:1909-1915
 - 31) Exner DV, Pinski SL, Wyse DG, Renfroe EG, Follmann D, Gold M, Beckman KJ, Coromilas J, Lancaster S, Hallstrom AP; AVID Investigators. Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators. Electrical storm presages nonsudden death: the antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) trial. *Circulation*. 2001;103:2066-2071.
 - 32) Guerra F, Shkzoza M, Scappini L, Flori M, Capucci A. Role of electrical storm as a mortality and morbidity risk factor and its clinical predictors: a meta-analysis. *Europace*. 2014;16:347-353.
 - 33) Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, Anderson J, Callans DJ, Raitt MH, Reddy RK, Marchlinski FE, Yee R, Guarnieri T, Talajic M, Wilber DJ, Fishbein DP, Packer DL, Mark DB, Lee KL, Bardy GH. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure. *N Engl J Med*. 2008;359:1009-1017.
 - 34) Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P, Richardson AW, Taborsky M, Jongnarangsin K, Kralovec S, Sediva L, Ruskin JN, Josephson ME. Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy. *N Engl J Med*. 2007;357:2657-2665.
 - 35) Kuck KH, Tilz RR, Deneke T, Hoffmann BA, Ventura R, Hansen PS, Zarse M, Hohnloser SH, Kautzner J, Willems S; SMS Investigators. Impact of Substrate Modification by Catheter Ablation on Implantable Cardioverter-Defibrillator Interventions in Patients With Unstable Ventricular Arrhythmias and Coronary Artery Disease: Results From the Multicenter Randomized Controlled SMS (Substrate Modification Study). *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2017;10. pii: e004422.
 - 36) Schwartz PJ, Motolese M, Pollavini G, Lotto A, Ruberti U, Trazzi R, Bartorelli C, Zanchetti A, The Italian Sudden Death Prevention Group. Prevention of sudden cardiac death after a first myocardial infarction by pharmacologic or surgical antiadrenergic interventions. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1992;3:2-16
 - 37) Vaseghi M, Gima J, Kanaan C, Ajijola OA, Marmureanu A, Mahajan A, Shivkumar K. Cardiac sympathetic denervation in patients with refractory ventricular arrhythmias or electrical storm: intermediate and long-term follow-up. *Heart Rhythm*. 2014;11:360-366.
 - 38) Vaseghi M, Barwad P, Malavassi Corrales FJ, Tandri H, Mathuria N, Shah R, Sorg JM, Gima J, Mandal K, Saenz Morales LC, Lokhandwala Y, Shivkumar K. Cardiac Sympathetic Denervation for Refractory Ventricular Arrhythmias. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69:3070-3080.
 - 39) Raitt MH, Renfroe EG, Epstein AE, McAnulty JH, Mounsey P, Steinberg JS, Lancaster SE, Jadonath RL, Hallstrom AP;

Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators investigators. "Stable" ventricular tachycardia is not a benign rhythm: insights from the antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) registry. *Circulation*. 2001;103:244-252.

- 40) I: Pauriah M, Cismaru G, Magnin-Poull I, Andronache M, Sella JM, Schwartz J, Brembilla-Perrot B, Sadoul N, Aliot E, de Chillou C. A stepwise approach to the management of postinfarct ventricular tachycardia using catheter ablation as the first-line treatment: a single-center experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013;6:351-356.
- 41) Maury P, Baratto F, Zeppenfeld K, Klein G, Delacretaz E, Sacher F, Pruvot E, Brigadeau F, Rollin A, Andronache M, Maccabelli G,

Gawrysiak M, Brenner R, Forclaz A, Schlaepfer J, Lacroix D, Duparc A, Mondoly P, Bouisset F, Delay M, Hocini M, Derval N, Sadoul N, Magnin-Poull I, Klug D, Haïssaguerre M, Jaïs P, Della Bella P, De Chillou C. Radio-frequency ablation as primary management of well-tolerated sustained monomorphic ventricular tachycardia in patients with structural heart disease and left ventricular ejection fraction over 30%. *Eur Heart J*. 2014;35:1479-1485.

- 42) Kim J, Han D, Sohn C, Kim JS, Park YH. Catheter ablation of ventricular arrhythmias via the radial artery in a patient with prior myocardial infarction and peripheral vascular disease. *Korean Circ J*. 2012;429:632-637.

3. 심근증

3.1 확장성 심근증

3.1.1 적절한 위험도 평가와 치료

확장성 심근증의 위험도 평가와 치료

권고사항	권고수준	근거수준	참고문헌
확장성 심근증 환자에서 급사와 심부전 진행을 예방하기 위해 적절한 약물 치료 (앤지오텐신전환효소 억제제, 베타 차단제, 염류코르티코이드 길항제)를 권고함.	I	A	1
심실성 부정맥을 동반한 확장성 심근병증 환자는 부정맥 유발 요소(예, 부정맥 유발 약제, 저칼륨혈증)와 동반 질환(예, 갑상선 질환)에 대한 즉각적인 검사 및 치료를 권고함.	I	C	1
중등도의 관상동맥질환 위험요소를 동반한 확장성 심근증 환자에서 심실성 부정맥이 새로 발생한 경우 관상동맥 조영술을 권고함.	I	B	1
1년 이상 생존이 예상되며 기능적으로 좋은 신체 상태를 갖는 환자에서 혈액학적 불안정하거나 안정적인 지속성 심실성 부정맥이 발생한 경우 삽입형 제세동기 삽입술을 권고함.	I	A	2-5
1년 이상 생존이 예상되며 기능적으로 좋은 신체 상태를 갖는 환자에서, 3개월 이상의 적절한 약물치료에도 NYHA class II-III 호흡곤란과 심구혈률 35% 이하인 확장성 심근증 환자에서 삽입형 제세동기 시술을 권고함.	I	B	6-10
각 회귀심실빈맥 환자에서 카테터절제술이 일차 치료로 권고됨	I	C	24,25
LMNA 변이가 확인되고 임상위험인자*를 동반한 확장성 심근증 환자는 제세동기 삽입술을 고려해야 함.	IIa	B	11
적절한 프로그래밍 후에도 반복적으로 제세동기 쇼크가 들어가는 환자는 amiodarone 을 고려해야 함.	IIa	C	12,13
확장성 심근증 환자에서 약물치료에 불응하는 각 회귀성 심실빈맥 이외의 심실빈맥은 카테터 절제술을 고려할 수 있음.	IIb	C	14
급사 위험도 평가를 위해 전기생리학적 검사를 고려할 수 있음.	IIb	B	15
확장성 심근증 환자에서 심실성 부정맥 치료를 위해 소디움통로 차단제나 드로네다론 사용은 권고되지 않음.	III	A	6,9
확장성 심근증 환자에서 심실성 부정맥 치료를 위해 소디움통로 차단제나 드로네다론 사용은 권고되지 않음.	III	A	16-18

* LMNA 변이 환자의 위험인자: 활동심전도로 증명된 비지속성 심실빈맥, 처음 검사한 좌심실 구혈률<45%, 남성, non-missense 변이 (insertion, deletion, truncation, or mutation affecting splicing).

3.1.2. 이차예방

심실빈맥/세동에서 소생된 돌연심장마비 또는 혈액학적으로 의미있는 심실빈맥 환자를 대상으로 삽입형 제세동기 이식과 약물 치료를 비교한 3개의 전향적 무작위 대조 연구가 있다.^{2,4} 가장 흔히 사용된 항부정맥제는 amiodarone, 베타차단제였으며, CASH (Cardiac Arrest Study Hamberg) 연구에서 프로파페논 군이 있었지만 사망률 증가로 조기에 중단되었다.³ 세 연구에서 1963명의 환자가 참여하였지만, 292(14.8%) 만이 비허혈성심근증이였다. 메타분석에서 비허혈성심근증에서 삽입형 제세동기는 약물치료와 비교하여 총사망율을 31% 감소시켰다.⁵ 혈액학적으로 안정적인 환자에서 삽입형 제세동기 이식에 대해서 논란이 있었다. 지속성 심실빈맥이 있으나 혈액학적 이상이 없는 (혈액학적으로 안정적인) 환자들이 AVID 등록 연구에 참여하였으며, 이들의 3년 사망율 (33.6%) 은 혈액학적으로 불안정한 심실빈맥이 있고, 제세동기 없이 약물 치료를 받는 환자들의 사망율 (27.6%) 이 높았다 ($P=0.07$). 치료 등을 보정한 후에도 위험도는 1.25 이었다($P=0.06$).¹⁹ 따라서 안정적인 심실빈맥은 이후 치명적인 부정맥을 초래할 수 있는 기질이 있음을 나타내는 지표이다. 따라서 비허혈성심근증 환자에서 혈액학적 안정성과 무관하게 지속성 단형 심실빈맥이 있고, 1년 이상의 생존이 예상된다면 삽입형 제세동기 이식이 권고된다.

3.1.3. 일차예방

일차 예방을 위한 삽입형 제세동기 이식 전에 진료지침에 따른 3개월 이상의 약물치료가 반드시 선행되어야 한다.¹ 일차 예방을 위한 삽입형 제세동기의 효과에 대하여 다수의 연구에서 평가하였다.⁶⁻¹⁰ NYHA class II/III 이고, 발생 9개월 이하인 확장성 심근증이고 좌심실구혈율 30%인 환자 (104 명) 를 대상으로 예방적 삽입형 제세동기와 대조군을 비교한 Cardiomyopathy Trial (CAT) 연구에서 예방적 삽입형 제세동기는 생존율을 향상시키지 못하였다.⁶ 좌심실구혈율 35% 이하, 무증상의 비지속성 심실빈맥이 있는 비허혈성 확장성 심근증 환자 143명을 대상으로 amiodarone 대 삽입형 제세동기의 사망율에 미치는 영향을 평가한 AMIOVIRT 연구에서도 양 군의 사망율의 차이는 없었다.⁹ 좌심실구혈율

36% 미만, 심실기외수축 또는 비지속성 심실빈맥이 있는 458 명의 비허혈성 확장성 심근증 환자를 대상으로 삽입형 제세동기 의 효과를 평가한 DENIFINTE 연구에서 총 사망율은 대조군에서 14.1%, 제세동기 군에서 7.9% 였다. 돌연사의 위험이 제세동기 군에서 의미있게 낮았다 (hazard ratio, 0.20; 95 percent confidence interval, 0.06 to 0.71; $P=0.006$).⁷ NYHA class II/III, 좌심실구혈율 35% 이하인 심부전 환자 2521 명 (비허혈성 심근증48%)을 대상으로 제세동기, 이미오다론과 대조군을 대상으로 사망율을 평가한 SCD-HeFT 연구에서 amiodarone은 대조군과 비교하여 총사망율을 감소시키지 못했지만, 제세동기는 총사망율의 위험을 23% 감소시켰다 (0.77; 97.5 percent confidence interval, 0.62 to 0.96; $P=0.007$). SCD-HeFT 연구에서 심근증의 원인과 무관하게 제세동기가 사망율을 감소시켰다.¹⁰ 일차 예방 효과를 평가한 연구들의 메타 연구에서 비허혈성 심근증 환자 1854명이 확인 되었으며, 제세동기 또는 심실재동조화-제세동기 치료는 총 사망율을 21% 감소시켰으며, 제세동기만이 포함된 연구를 메타분석하였을 때에도 사망율 감소 효과는 지속되었다.⁴ 최근 발표된 DANISH trial에서는 좌심실구혈율 35% 이하이고, NYHA FC II/III/IV (심실재동조화 치료 예정)인 비허혈성 심근증 환자 1116 명을 대상으로 제세동기/대조군을 대상으로 총사망율을 비교하였다. 양군 모두에서 58% 환자들이 재동기화 치료를 시행받았다. 평균추적관찰기간 67.6 개월 후 양군간의 사망율은 차이가 없었으며, 돌연심장사는 제세동기 군에서 50% 낮았다(hazard ratio, 0.50; 95% CI, 0.31 to 0.82; $P=0.005$).²⁰ DANISH 연구를 포함한 6개의 일차 예방에 대한 연구의 메타분석(총 2970명)에서 삽입형 제세동기는 총사망율을 24% 감소시키는 것으로 확인이 되었다.^{21,22} 따라서 DANISH 연구를 고려하더라도 최적의 약물치료 (ACE 억제제/안지오텐신 수용체 차단제, 베타차단제, 염류코르티코이드 길항제)를 받았지만, NYHA functional class II/III 인 비허혈성심근증 환자들에서 나이, 동반질환 등을 고려하고, 1년 이상의 생존이 예상된다면 일차 예방을 위한 삽입형 제세동기 이식이 이전의 진료지침처럼 권고된다.¹

3.1.4. DCM 원인에 따른 사망률

DCM 세부타입에 따른 예후 및 치료에 대한 연구는 적다.

5-10% DCM 환자에서 LMNA-유전자 변이 가 발견된다.^{11,23} LMNA-관련 심장병은 (1) Age-related penetrance, (2) 초기에 심방부정맥이 나타내고, (3) 방실전도장애가 발생하며, (4) 경도의 심실확장 및 수축기장애에도 불구하고 돌연심장사의 위험이 높은 특징이 있다. 269 명의 LMNA mutation carriers에서 활동심전도에서 비지속성심실빈맥, LVEF<45%, 남성, non-missense mutation(insertion-deletion/truncating or mutations affecting splicing) 이 악성 심실성부정맥의 예측인자였으며, 두가지 이상의 위험인자가 있는 환자에서만 악성심실빈맥이 발생하였다.¹¹

3.1.5. 확장성심근증에서 심실성부정맥의 치료

확장성심근증과 반복적 심실성부정맥이 있는 환자는 심부전치료지침에 따라서 ACE 억제제, 베타차단제, MRA 를 포함한 최적의 치료를 받아야 한다.⁵ 심실성부정맥의 명확한 유발인자 (약제 또는 저칼륨혈증) 또는 동반 질환(갑상샘 질환)에 대한 조사 및 적절한 치료가 필요하다. 안정적인 환자에서 심실성부정맥이 새로 발생한 경우 관상동맥질환의 위험도가 중등도 이상인 경우 관상동맥촬영술이 필요하다. 최적의 제세동기 프로그램에도 불구하고 반복적인 제세동기 전기충격이 있는 경우 amiodarone 투여가 필요하다.^{12,13} 무증상의 비지속성 심실빈맥에 대한 amiodarone 치료는 필요하지 않다.^{6,9} Class I 항부정맥제 또는 dronedarone은 부정맥 유발 가능성으로 인해 추천되지 않는다.^{16,18}

3.1.6. 심실빈맥의 전극카테터절제술

확장성심근증에서 VT의 기질(substrate)은 매우 복잡하다. 확장성 심근증에서 빈맥의 기전은 국소성(focal), 심근회귀, 각차단회귀이다.

각회귀 심실빈맥은 우각과 좌각을 이용하는 거대회귀 빈맥이다. 심실빈맥동안 좌각차단형태 및 좌편위를 보일 수 있다. 각회귀심실빈맥에 대한 우각에 대한 카테터절제술은 높은 높은 성공율이 보고되고 있으므로 확장성심근증 환자에서 각회귀심실빈맥에 대한 평가가 전기생리학검사를 받는 모든 환자에서 포함이 되어야 한다.^{24,25} 또한 구조적인

심질환이 있으므로 삽입형제세동기의 이식이 강력히 고려되어야 한다.

확장성 심근증 환자에서 심내막 접근법을 사용한 카테터절제술 성공율은 제한적이다.²⁶ 심내막접근으로 좌심실 voltage mapping을 시행하면 비정상적인 심실전기도의 전위 (<1.8 mV)는 좌심실면적의 약 20%에서 관찰되고 대부분은 기저부의 관막륜 주위에서 관찰되며, 심실빈맥이 비정상적인 전기도를 보이는 곳에서 유래함이 보고되었다.²⁷ 심내막과 심외막 접근법을 사용한 카테터절제술을 시도하여 결과를 호전시킬 수 있다.²⁸ 심외막심실빈맥이 의심되는 경우 저전압부위(low voltage area, <1.0 mV)가 기저부 측부 심실(basal lateral left ventricle)에서 관찰되고 특히 심외막측면에서 심내막측면보다 저전압부위가 넓고, 비정상적인 전기도(폭이 80 ms 이상, split 또는 지연)가 관찰된다고 보고하였다.²⁹ 좌심실의 Unipolar voltage mapping(낮은 전기도 < 8mV)를 시행하여 저전압부위가 기저부 측면에서 관찰될 경우 심외막접근이 필요하고 카테터절제술의 성공율이 높은 반면, 전중격부(anteroseptal area)에 저전압부위가 관찰될 경우 카테터절제술 후 재발율이 높다. 이는 심실중격내에서 발생하는 심실빈맥의 기질에 일반적인 심내막접근법으로 충분한 에너지를 전달할 수 없기 때문으로 추정된다.³⁰

비허혈성심근증 환자에서의 심실빈맥의 카테터절제술을 시행할 때 시술의 종료점을 심실빈맥이 유발되지 않도록 하는 것이 적절하다. 45명의 비허혈성심근증 환자를 대상으로 64%에서 심외막지도화를 시행하였으며, 카테터절제술 후 모든 단형심실빈맥이 유발되지 않는 경우는 38%의 환자에서 관찰되었으며, 이군에서 심실빈맥의 재발율이 18%로 가장 낮았으며, 임상적 또는 비임상적 심실빈맥이 유발될 경우 재발율이 높았다.³¹ 심실빈맥이 있는 63명의 비허혈성심근증 환자와 164명의 허혈성심근증 환자를 대상으로 임상적 심실빈맥 및 비임상적 심실빈맥 모두 유발되지 않도록 카테터절제술을 시행하였을 때 심실빈맥이 유발되지 않게되는 급성 성공율을 66.7%, 77.4%로 양군에서 차이가 없으나 일년추적관찰 후 양군에서 40.5%와 57%에서만 심실빈맥이 재발하지 않았다. 허혈성 심근증에 비하여 비허혈성심근증에서 재발율이 높고, 심실빈맥이 유발되지

않도록 시술을 시행하는 것이 예후를 향상시킬 수 있다.³² 102 명의 비허혈성심근증 환자를 대상으로 전극카테터 절제술을 시행 후 모든 단형심실빈맥이 유발되지 않는 군에서 그렇지 않은군과 비교하여 심실빈맥의 재발이 낮고, 사망률이 낮음도 보고되었다.³³

비허혈성확장성 심근증에서 카테터절제술은 근치적인 치료가 아니며, 30% 이상의 환자에서 심외막지도화 및 절제술이 필요할 수 있고, 심실빈맥은 카테터절제술 후 재발이 잦지만, 다수의 시술을 시행할 경우 심실빈맥의 빈도를 줄일 수 있으며, amiodarone의 사용을 피할 수 있는 장점이 있다.³⁴

비허혈성심근증 환자에서 발생한 전기폭풍에 대한 전극카테터절제술 연구는 제한적이다. 13명의 환자를 대상으로 한 소규모 연구에서 카테터절제술 후 61.5%에서 심실빈맥의 재발이 예방되었음이 보고된 바 있다.³⁵

확장성심근증을 포함한 비허혈성심근증 환자에서 반복적인 심실빈맥/세동이 발생하였을 때의 치료적 접근법은 그림4에 정리되어 있다(그림 4).

References

- 1) Kim MS, Lee JH, Kim EJ, Park DG, Park SJ, Park JJ, Shin MS, Yoo BS, Youn JC, Lee SE, Ihm SH, Jang SY, Jo SH, Cho JY, Cho HJ, Choi S, Choi JO, Han SW, Hwang KK, Jeon ES, Cho MC, Chae SC, Choi DJ. Korean Guidelines for Diagnosis and Management of Chronic Heart Failure. *Korean Circ J.* 2017;47:555-643.
- 2) Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, Dorian P, Roy D, Sheldon RS, Mitchell LB, Green MS, Klein GJ, O'Brien B. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. *Circulation.* 2000;101:1297-1302.
- 3) Kuck KH, Cappato R, Siebels J, Ruppel R. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation.* 2000;102:748-754.
- 4) The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med.* 1997;337:1576-1583

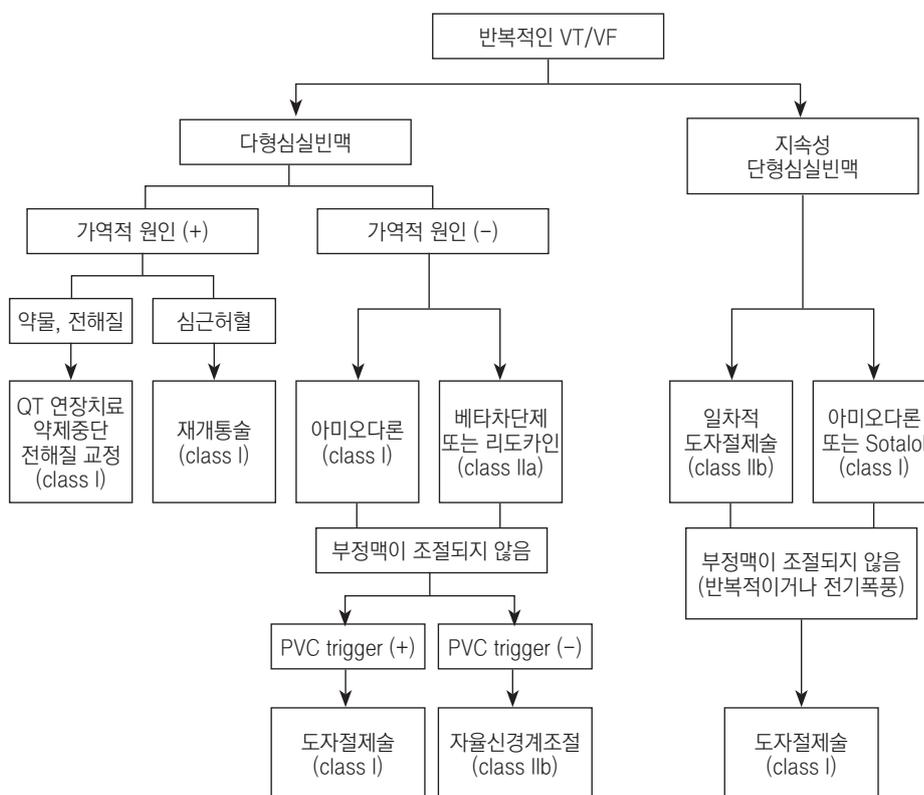


그림 4. 비허혈성심근증 환자에서 재발성 심실빈맥/세동에 대한 치료 접근법

- 5) Desai AS, Fang JC, Maisel WH, Baughman KL. Implantable defibrillators for the prevention of mortality in patients with nonischemic cardiomyopathy: a meta-analysis of randomized controlled trials. *JAMA*. 2004;15;292:2874-2879.
- 6) Bänsch D, Antz M, Boczor S, Volkmer M, Tebbenjohanns J, Seidl K, Block M, Gietzen F, Berger J, Kuck KH. Primary prevention of sudden cardiac death in idiopathic dilated cardiomyopathy: the Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation*. 2002;105:1453-1458.
- 7) 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, Defibrillators in Non-Ischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation Investigators. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2004;350:2151-2158.
- 8) Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, Carson P, DiCarlo L, DeMets D, White BG, DeVries DW, Feldman AM, Comparison of Medical Therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure (COMPANION) Investigators. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med*. 2004;350:2140-2150.
- 9) Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG, Frumin HI, Schuger CD, Beau SL, Bitar C, Morady F, Investigators A. Amiodarone versus implantable cardioverter-defibrillator: randomized trial in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia—AMIOVIRT. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:1707-1712.
- 10) Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, Domanski M, Troutman C, Anderson J, Johnson G, McNulty SE, Clapp-Channing N, Davidson-Ray LD, Fraulo ES, Fishbein DP, Luceri RM, Ip JH, Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352:225-237.
- 11) van Rijsingen IA, Arbustini E, Elliott PM, Mogensen J, Hermans-van Ast JE, van der Kooij 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.
- 12) Braunschweig F, Boriani G, Bauer A, Hatala R, Herrmann-Lingen C, Kautzner J, Pedersen SS, Pehrson S, Ricci R, Schalij MJ. Management of patients receiving implantable cardiac defibrillator shocks: recommendations for acute and long-term patient management. *Europace*. 2010;12:1673-1690.
- 13) Wilkoff BL, Fauchier L, Stiles MK, Morillo CA, Al-Khatib SM, Almendral J, Aguinaga L, Berger RD, Cuesta A, Daubert JP, Dubner S, Ellenbogen KA, Mark Estes NA 3rd, Fenelon G, Garcia FC, Gasparini M, Haines DE, Healey JS, Hurtwitz JL, Keegan R, Kolb C, Kuck KH, Marinskis G, Martinelli M, McGuire M, Molina LG, Okumura K, Proclemer A, Russo AM, Singh JP, Swerdlow CD, Teo WS, Uribe W, Viskin S, Wang CC, Zhang S. 2015 HRS/EHRA/APHRS/SOLAECE expert consensus statement on optimal implantable cardioverter-defibrillator programming and testing. *Heart Rhythm*. 2016;13:e50-86.
- 14) Proietti R, Essebag V, Beardsall J, Hache P, Pantano A, Wulffhart Z, Jutta R, Tsang B, Joza J, Nascimento T, Pegoraro V, Khaykin Y, Verma A. Substrate-guided ablation of haemodynamically tolerated and intolerated ventricular tachycardia in patients with structural heart disease: effect of cardiomyopathy type and acute success on long-term outcome. *Europace*. 2015;17:461-467.
- 15) Goldberger JJ, Subacius H, Patel T, Cunnane R, Kadish AH. Sudden cardiac death risk stratification in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2014;63:1879-1889.
- 16) Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. Preliminary report: effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction. *N Engl J Med*. 1989;321:406-412.
- 17) Kober L, Torp-Pedersen C, McMurray JJ, Gotzsche O, Levy S, Crijns H, Amlie J, Carlsen J, Dronedarone Study G. Increased mortality after dronedarone therapy for severe heart failure. *N Engl J Med*. 2008;358:2678-2687.
- 18) Connolly SJ, Camm AJ, Halperin JL, Joyner C, Alings M, Amerena J, Atar D, Avezum A, Blomstrom P, Borggrefe M, Budaj A, Chen SA, Ching CK, Commerford P, Dans A, Davy JM, Delacretaz E, Di Pasquale G, Diaz R, Dorian P, Flaker G, Golitsyn S, Gonzalez-Hermosillo A, Granger CB, Heidebuchel H, Kautzner J, Kim JS, Lanan F, Lewis BS, Merino JL, Morillo C, Murin J, Narasimhan C, Paolasso E, Parkhomenko A, Peters NS, Sim KH, Stiles MK, Tanomsup S, Toivonen L, Tomcsanyi J, Torp-Pedersen C, Tse HF, Vardas P, Vinereanu D, Xavier D, Zhu J, Zhu JR, Baret-Cormel L, Weinling E, Staiger C, Yusuf S, Chrolavicius S, Afzal R, Hohnloser SH. Dronedarone in high-risk permanent atrial

- fibrillation. *N Engl J Med*. 2011;365:2268–2276.
- 19) Raitt MH, Renfroe EG, Epstein AE, McAnulty JH, Mounsey P, Steinberg JS, Lancaster SE, Jadonath RL, Hallstrom AP; Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators investigators. "Stable" ventricular tachycardia is not a benign rhythm: insights from the antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) registry. *Circulation*. 2001;103:244-252.
 - 20) Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarlo J, Videbæk L, Korup E, Jensen G, Hildebrandt P, Steffensen FH, Bruun NE, Eiskjær H, Brandes A, Thøgersen AM, Gustafsson F, Egstrup K, Videbæk R, Hassager C, Svendsen JH, Høfsten DE, Torp-Pedersen C, Pehrson S; DANISH Investigators. Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Systolic Heart Failure. *N Engl J Med*. 2016;375:1221-1230.
 - 21) Golwala H, Bajaj NS, Arora G, Arora P. Implantable Cardioverter-Defibrillator for Nonischemic Cardiomyopathy: An Updated Meta-Analysis. *Circulation*. 2017;135:201-203.
 - 22) Beggs SAS, Jhund PS, Jackson CE, McMurray JJV, Gardner RS. Non-ischaemic cardiomyopathy, sudden death and implantable defibrillators: a review and meta-analysis. *Heart*. 2018;104:144-150.
 - 23) Haas J, Frese KS, Peil B, Kloos W, Keller A, Nietsch R, Feng Z, Müller S, Kayvanpour E, Vogel B, Sedaghat-Hamedani F, Lim WK, Zhao X, Fradkin D, Köhler D, Fischer S, Franke J, Marquart S, Barb I, Li DT, Amr A, Ehlermann P, Mereles D, Weis T, Hassel S, Kremer A, King V, Wirsz E, Isnard R, Komajda M, Serio A, Grasso M, Syrris P, Wicks E, Plagnol V, Lopes L, Gadgaard T, Eiskjær H, Jørgensen M, Garcia-Giustiniani D, Ortiz-Genga M, Crespo-Leiro MG, Deprez RH, Christiaans I, van Rijsingen IA, Wilde AA, Waldenstrom A, Bolognesi M, Bellazzi R, Mörner S, Bermejo JL, Monserrat L, Villard E, Mogensen J, Pinto YM, Charron P, Elliott P, Arbustini E, Katus HA, Meder B. Atlas of the clinical genetics of human dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2015;36:1123-1135a.
 - 24) Blanck Z, Dhala A, Deshpande S, Sra J, Jazayeri M, Akhtar M. Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: cumulative experience in 48 patients. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1993;4:253–262.
 - 25) Caceres J, Jazayeri M, McKinnie J, Avitall B, Denker ST, Tchou P, Akhtar M. Sustained bundle branch reentry as a mechanism of clinical tachycardia. *Circulation*. 1989;79:256–270.
 - 26) Kottkamp H, Hindricks G, Chen X, Brunn J, Willems S, Haverkamp W, Block M, Breithardt G, Borggrefe M. Radiofrequency catheter ablation of sustained ventricular tachycardia in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Circulation*. 1995;92:1159-68.
 - 27) Hsia HH, Callans DJ, Marchlinski FE. Characterization of endocardial electrophysiological substrate in patients with nonischemic cardiomyopathy and monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2003;108:704-710.
 - 28) Soejima K, Stevenson WG, Sapp JL, Selwyn AP, Couper G, Epstein LM. Endocardial and epicardial radiofrequency ablation of ventricular tachycardia associated with dilated cardiomyopathy: the importance of low-voltage scars. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:1834-1842.
 - 29) Cano O, Hutchinson M, Lin D, Garcia F, Zado E, Bala R, Riley M, Cooper J, Dixit S, Gerstenfeld E, Callans D, Marchlinski FE. Electroanatomic substrate and ablation outcome for suspected epicardial ventricular tachycardia in left ventricular nonischemic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54:799-808.
 - 30) Oloriz T, Silberbauer J, Maccabelli G, Mizuno H, Baratto F, Kirubakaran S, Vergara P, Bisceglia C, Santagostino G, Marzi A, Sora N, Roque C, Guarracini F, Tsiachris D, Radinovic A, Cireddu M, Sala S, Gulletta S, Paglino G, Mazzone P, Trevisi N, Della Bella P. Catheter ablation of ventricular arrhythmia in nonischemic cardiomyopathy: anteroseptal versus inferolateral scar sub-types. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7:414-423.
 - 31) Piers SR, Leong DP, van Huls van Taxis CF, Tayyebi M, Trines SA, Pijnappels DA, Delgado V, Schalij MJ, Zeppenfeld K. Outcome of ventricular tachycardia ablation in patients with nonischemic cardiomyopathy: the impact of noninducibility. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013;6:513-521.
 - 32) Dinov B, Fiedler L, Schönbauer R, Bollmann A, Rolf S, Piorkowski C, Hindricks G, Arya A. Outcomes in catheter ablation of ventricular tachycardia in dilated nonischemic cardiomyopathy compared with ischemic cardiomyopathy: results from the Prospective Heart Centre of Leipzig VT (HELP-VT) Study. *Circulation*. 2014;129:728-736.
 - 33) Dinov B, Arya A, Schratte A, Schirripa V, Fiedler L, Sommer P, Bollmann A, Rolf S, Piorkowski C, Hindricks G. Catheter ablation of ventricular tachycardia and mortality in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy: can noninducibility after ablation be a predictor for reduced mortality? *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8:598-605.

34) Muser D, Santangeli P, Castro SA, Pathak RK, Liang JJ, Hayashi T, Magnani S, Garcia FC, Hutchinson MD, Supple GG, Frankel DS, Riley MP, Lin D, Schaller RD, Dixit S, Zado ES, Callans DJ, Marchlinski FE. Long-Term Outcome After Catheter Ablation of Ventricular Tachycardia in Patients With Nonischemic Dilated Cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016;9: pii: e004328.

35) Arya A, Bode K, Piorkowski C, Bollmann A, Sommer P, Gaspar T, Wetzel U, Husser D, Kottkamp H, Hindricks G. Catheter ablation of electrical storm due to monomorphic ventricular tachycardia in patients with nonischemic cardiomyopathy: acute results and its effect on long-term survival. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2010;33:1504-1509.

3.2 비후성 심근증

표. 비후성 심근증 환자에서 돌연심장사의 예방

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
심실빈맥 또는 심실세동에서 소생되었거나 실신 또는 혈액학적 이상을 초래하는 자발성 지속성 심실빈맥이 있는 비후성심근증 환자에서 1년 이상의 장기생존이 예상된다면 삽입형 제세동기 이식을 권고함	I	B	1-7
16세 이상의 비후성심근증 환자이고 심실빈맥, 심실세동에서 소생된 적이 없고, 실신이나 혈액학적 이상을 초래하는 심실빈맥이 없었던 경우 5년 내 급사위험을 평가하기 위하여 HCM-Risk-SCD calculator 를 사용한 위험도 평가를 권고함.	I	B	1,8
5년내 돌연사위험의 평가는 첫 진료시, 1-2년 마다 또는 임상적 상황의 변화가 있을 때마다 시행하는 것을 권고함.	I	B	1,8
5년내 돌연사위험이 6% 이상이고 장기 생존이 1년 이상일 경우 삽입형 제세동기 이식이 고려함.	IIa	B	1,3,8
비후성심근증 환자에서 1년 이상의 장기생존이 예상되고 다음의 위험인자가 1개 이상 있다면, 삽입형 제세동기 이식을 고려함 가. 최대 좌심실벽 두께 ≥ 30 mm 나. 비후성심근증에 의한 돌연심장사가 일촌 중 한명 이상 다. 지난 6개월 내에 원인미상의 실신이 한번 이상	IIa	B	9-12, 13,14, 14,15
비후성심근증 환자에서 비지속성 심실빈맥 또는 운동시 비정상적인 혈압반응이 있고 다른 위험인자가 있고, 1년 이상의 장기생존이 예상되면 삽입형 제세동기 이식을 고려함.	IIa	B	9,14,16 17-19
5년내 돌연사 위험이 4-6%이고, 장기생존이 1년 이상일 경우 삽입형 제세동기 이식을 고려할 수 있음.	IIb	B	1,3,8
비후성심근증 환자에서 비지속성 심실빈맥 또는 운동시 비정상적인 혈압반응 중 하나가 있고 다른 위험인자가 없다면, 삽입형 제세동기 이식을 고려할 수 있음.	IIb	B	9,14,16 17-19
비후성심근증 환자에서 지속성 심실빈맥 또는 세동이 있으나 삽입형 제세동기 이식이 불가능하거나 환자가 원하지 않는 경우 amiodarone을 고려할 수 있음.	IIb	C	20,21
비후성 심근증 환자에서 지속성 심실빈맥이 있는 경우 항부정맥제로 조절되지 않거나 사용할 수 없는 경우 카테터절제술을 고려할 수 있음.	IIb	C	22-25
비후성 심근증 환자에서 심실 자극 전기생리학검사는 급성 심장사 위험도 평가에 권고되지 않음.	III	C	26,27

비후성 심근증은 40대 이하에서 돌연심장사의 가장 흔한 원인이다.¹⁴ 돌연심장사, 심실세동에서 소생하였거나, 지속성 심실빈맥으로 실신하거나 혈액학적 이상[저하]가 초래될 경우 삽입형 제세동기 이식이 권고된다.¹⁻⁷ 돌연심장사에서 소생된 비후성심근증 환자를 대상으로 한 무작위대조연구는 없으나, 한 연구에서는 심정지로 제세동기를 이식받은 환자에서

삽입형 제세동기치료는 연간 10.6%에서 발생하여 5년내 치료가 39%에서 발생하였다고 보고하였으며,⁶ 다른 연구에서는 이차예방을 위하여 제세동기를 이식받은 환자의 평균추적관찰기간 4.6년내에 54%에서 적절한 제세동기 치료가 발생하였다.⁷

비후성 심근증의 위험도 계층화를 위해서 알려진

위험인자로 평가하는 방법이 있으며, 유럽심장학회에서는 HCM-risk-SCD 계산기 (<http://www.doc2do.com/hcm/webHCM.html>) 를 이용한 5년내 돌연사의 위험도를 평가가 권장된다.⁸ 나이, 최대 좌심실벽 두께, 좌심방직경, 좌심실유출로 압력차, 비지속성심실빈맥, 원인미상의 실신 유무를 이용하여 5년내 돌연사 또는 적절한 제세동기 치료를 예측할 수 있다고 보고하였으며, 5년내 돌연심장사의 위험이 4% 이상일 경우 16 명의 제세동기를 이식할 때마다 한명의 돌연심장사를 막을 수 있다고 보고하였다. 단, 이 연구에서는 16세 이상의 환자를 대상으로 하였으며, 대사성 또는 침윤성 심질환 (앤더슨-파브리 질병)은 제외되었다. HCM-risk-SCD 계산에 따른 돌연사 위험도에 대하여 논란이 있다. 16세 이상의 1629 명의 비후성심근증 중 35명에서 심정지가 발생하였는데 이중 4명에서만 5년내 위험도가 6%이상으로 계산되었으며, 대부분 (21명, 60%)에서는 위험도가 4% 미만이었다. 심실세동/심실빈맥에 대한 적절한 제세동기 치료가 발생한 고위험군 환자 46 명 중 27 (59%)명에서는 5년 위험도가 4% 미만이었고, 12명 (26%)에서만 5년내 위험도가 6% 이상이었다. 5년 위험도 계산은 부정맥 사건 예측에 도움이 되지 않고 5년 위험도가 6%이상인 환자를 대상으로 제세동기 이식을 class IIIa로 제안한 것에 대하여 비판적으로 보고하였다.²⁸ 다른 연구자들은 706명의 환자를 대상으로 2003, 2011 미국심장학회에서 제안한 위험도계층화법과 2014년 유럽심장학회에서 제시한 위험도 계층화법을 이용하여 돌연사와 적절한 제세동기 치료 발생 예측 정확도를 비교하였다. 예측은 2014년 유럽심장학회에서 제시한 위험도 계산방법이 가장 정확하였으며, 5년 위험도가 4% 이상인 환자 17명에서 삽입형 제세동기를 이식하면 1명의 돌연심장사를 예방할 수 있었다 (2003년도인 경우 22명당, 2011년도 진료지침의 경우 20 명당).²⁹ 계산된 5년내 돌연심장사의 위험도가 6% 미만이라도 다음의 위험인자들이 있다면 삽입형 제세동기 이식을 고려한다.

여러 연구에서 좌심실벽두께와 돌연심장사의 연구에 대하여 연구하였고, 좌심실벽두께 ≥ 30 mm가 급사의 위험인자로 밝혀졌다.⁹⁻¹² 급사의 위험도는 좌심실벽두께가 30 mm 를 초과할 때 급격히 증가하지 않고 선형 연관성으로 서서히 증가하며, 젊은 연령에서 더 의미가 있다고 알려져 있다.¹¹ 젊은 연령의 비후성심근증 환자에서 좌심실 벽두께 30 mm 이상은 고령의 환자에서 보다 돌연심장사의 위험인자로

작용한다.¹²

일촌 가족 중 비후성심근증에 의한 (의한 것으로 추정되는) 돌연심장사가 있는 경우 돌연심장사의 위험이 높다. 돌연심장사의 가족력은 급사 예측의 독립적 예후 인자이다.^{13,14} 실신은 심실성부정맥, 미주신경성 또는 약제로 발생하였을 수 있으므로, 예후인자로 평가하기 전에 주의깊은 평가가 필요하다.¹⁴ 한 연구에서는 원인미상의 실신을 미주신경성실신이 아니고, 지난 6개월 내에 발생한 경우 위험인자로 평가하였으며, 5년전에 발생한 실신은 위험인자로 간주하지 않았다.¹⁵

지속성 심실빈맥이 급사의 위험인자임은 논란의 여지가 없지만, 비지속성 심실빈맥의 경우 논란이 있다. 대부분의 연구에서는 비후성심근증 환자에서 비지속성심실빈맥이 독립적 예후인자임을 지지하지 않으나,^{9,14,16} 비지속성 빈맥이 특히 다른 위험인자와 함께 있을 때 특히, 젊은 연령(30세 미만)에서는 위험도를 상승시킨다.¹⁶ 운동시 비정상적인 혈압 반응 (수축기 혈압이 20 mmHg 이상 감소하거나 또는 수축기 혈압이 20 mmHg 이상 상승하지 않는 경우)이 비후성심근증 환자의 1/3에서 발견된다. 운동시의 비정상적인 혈압반응은 다른 위험인자가 있을 때 위험도 예측에 도움을 준다.¹⁷⁻¹⁹ 비후성심근증 환자에서 일차 및 이차 예방을 위한 삽입형제세동기 이식의 진단적 접근법은 그림 5와 같다.

지속성심실빈맥 또는 심실세동에 의한 돌연심장마비에서 소생된 환자에서 삽입형 제세동기를 이식할 수 없다면, 다른 항부정맥제들은 효과가 미비하므로, amiodarone을 사용을 고려할 수 있다.^{20,21}

항부정맥제를 사용함에도 불구하고 심실빈맥/심실세동으로 제세동기 치료가 반복적으로 발생할 경우 전극카테터절제술을 시도할 수 있다.²²⁻²⁵ Entrainment, 완속전도, 분획전기도(fractionated electrogram), 반흔과 합당한 저전압부위의 존재 그리고 재현성 있는 심실빈맥의 유발은 반흔과 연관된 회귀를 단형심실빈맥의 기전으로 지지한다. 22명의 항부정맥제로 조절되지 않는 심실빈맥이 있는 비후성심근증 환자에서 환자당 2.3 ± 1.4 개의 심실빈맥이 유발되었으며, 18명에서 반흔과 연관된 심실빈맥이 관찰되었다. 가장 흔한 위치는 basal level (42%) 또는 심첨부 구역(18%)의 LV-RV junction 에서 관찰되었다. 60% 환자에서 심외막 접근법도 필요하였으며, 심내막 및 심외막 접근법을 사용하여 카테터절제술 후 73%

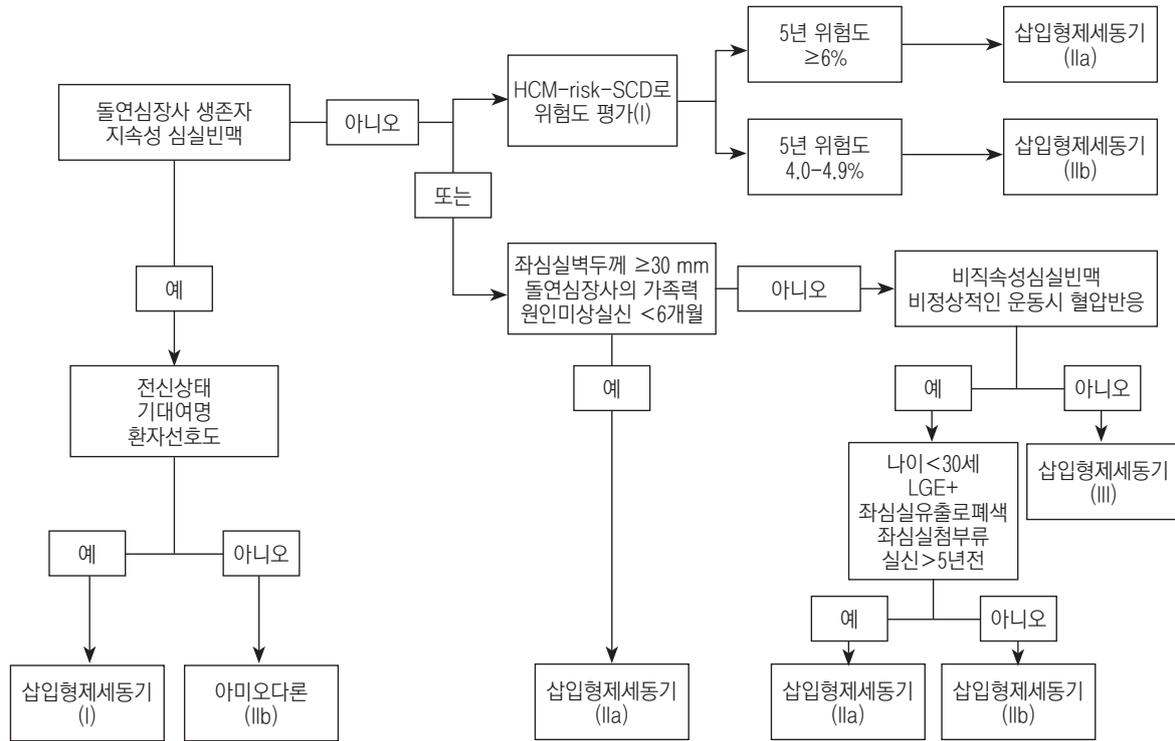


그림 5. 비후성심근증에서 돌연심장사의 예방

에서 심실빈맥의 재발이 없었다.²² 항부정맥제로 조절되지 않는 심실빈맥 또는 전기 폭풍이 있는 10명의 환자를 대상으로 한 연구에서도 7명에서 단형심실빈맥이 유발되었으며, 유발된 빈맥은 평균 2개였다. 반흔의 위치는 다음과 같았다: 심내막 및 심외막 (5명), 심외막 (3명) 심내막 (1명), 반흔없음 (1명). 반흔의 가장 흔한 위치는 좌심실 첨부 (7명) 이었다. 심내막 및 심외막 전극카테터절제술로 조절되지 않는 경우 수술적 냉각절제술을 시행하였다.²⁴ 한 연구에서는 좌심실첨부에서 발생한 심실빈맥의 치료를 위하여 심내막, 심외막 접근법 뿐만 아니라 경관상동맥 에탄올절제술(transcoronary ethanol ablation)이 필요하였다.²³ 심첨부 심실류(apical aneurysm)이 있는 비후성 심근증은 돌연심장사의 위험이 높고, 전신색전증의 위험이 높으며, 단형심실빈맥으로 반복적인 제세동기 치료가 발생할 수 있다. 이들 환자에서 단형심실빈맥이 발생할 수 있고, 한번이상의 카테터절제술로 심실빈맥의 조절이 보고되었다.²⁵ 반흔과 연관된 심실빈맥 뿐만 아니라 유두근심실빈맥, 각차단심실빈맥, 우심실 유출로 심실빈맥과 같은 빈맥이 유발될 수 있으므로 이에 대한 평가 및 치료가 필요하다.

비후성심근증 환자에서 계획심조율을 시행하면 1/3의 환자에서 다형심실빈맥이 유발되나, 돌연심장사를 예측하는데 도움이 되지 않는다.^{26,27} 넓은 QRS 빈맥의 감별진단 또는 각차단 심실빈맥의 감별진단에 도움이 될 수 있지만, 계획심조율은 돌연심장사 예후 평가에는 사용되지 않는다.

References

- 1) Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, Hagege AA, Lafont A, Limongelli G, Mahrholdt H, McKenna WJ, Mogensen J, Nihoyannopoulos P, Nistri S, Pieper PG, Pieske B, Rapezzi C, Rutten FH, Tillmanns C, Watkins H. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35:2733-2779
- 2) O'Mahony C, Tome-Esteban M, Lambiase PD, Pantazis A, Dickie S, McKenna WJ, Elliott PM. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American

- Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2013;99:534-541.
- 3) O'Mahony C, Lambiase PD, Quarta G, Cardona M, Calcagnino M, Tsovolas K, Al-Shaikh S, Rahman SM, Arnous S, Jones S, McKenna W, Elliott P. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2012;98:116-125.
 - 4) Elliott PM, Sharma S, Varnava A, Poloniecki J, Rowland E, McKenna WJ. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:1596-1601.
 - 5) Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol*. 1989;13:1283-1288.
 - 6) Maron BJ, Spirito P, Shen WK, Haas TS, Formisano F, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, Lawrenz T, Boriani G, Estes NA 3rd, Favale S, Piccininno M, Winters SL, Santini M, Betocchi S, Arribas F, Sherrid MV, Buja G, Semsarian C, Bruzzi P. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA*. 2007;298:405-412.
 - 7) Syska P, Przybylski A, Chojnowska L, Lewandowski M, Sterliński M, Maciąg A, Gepner K, Pytkowski M, Kowalik I, Maczyńska-Mazuruk R, Rużyło W, Szwed H. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with hypertrophic cardiomyopathy: efficacy and complications of the therapy in long-term follow-up. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010;21:883-889.
 - 8) O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, Biagini E, Gimeno JR, Limongelli G, McKenna WJ, Omar RZ, Elliott PM; Hypertrophic Cardiomyopathy Outcomes Investigators. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J*. 2014;35:2010-2020.
 - 9) Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, Sharma S, Monserrat L, Varnava A, Mahon NG, McKenna WJ. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:2212-2218.
 - 10) Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabo P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342:1778-1785.
 - 11) Elliott PM, Gimeno Blanes JR, Mahon NG, Poloniecki JD, McKenna WJ. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*. 2001;357:420-424.
 - 12) Sorajja P, Nishimura RA, Ommen SR, Ackerman MJ, Tajik AJ, Gersh BJ. Use of echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: clinical implications of massive hypertrophy. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006;19:788-795.
 - 13) Bos JM, Maron BJ, Ackerman MJ, Haas TS, Sorajja P, Nishimura RA, Gersh BJ, Ommen SR. Role of family history of sudden death in risk stratification and prevention of sudden death with implantable defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2010;106:1481-1486.
 - 14) Maron BJ, Shen WK, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, Bardy GH, Favale S, Rea RF, Boriani G, Estes NA 3rd, Spirito P. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342:365-373.
 - 15) Spirito P, Autore C, Rapezzi C, Bernabò P, Badagliacca R, Maron MS, Bongioanni S, Coccolo F, Estes NA, Barillà CS, Biagini E, Quarta G, Conte MR, Bruzzi P, Maron BJ. Syncope and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2009;119:1703-1710.
 - 16) Monserrat L, Elliott PM, Gimeno JR, Sharma S, Penas-Lado M, McKenna WJ. Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: an independent marker of sudden death risk in young patients. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:873-879.
 - 17) Maki S, Ikeda H, Muro A, Yoshida N, Shibata A, Koga Y, Imaizumi T. Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 1998;82:774-778.
 - 18) Olivotto I, Maron BJ, Monterege A, Mazzuoli F, Dolara A, Cecchi F. Prognostic value of systemic blood pressure response during exercise in a community-based patient population with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:2044-2051.
 - 19) Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, Bannerjee S, Frenneaux MP, McKenna WJ. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1997;96:2987-2991.
 - 20) McKenna WJ, Oakley CM, Krikler DM, Goodwin JF. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Br Heart J*.

1985;53:412-416.

21) Melacini P, Maron BJ, Bobbo F, Basso C, Tokajuk B, Zucchetto M, Thiene G, Iliceto S. Evidence that pharmacological strategies lack efficacy for the prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2007;93:708-710.

22) Santangeli P, Di Biase L, Lakkireddy D, Burkhardt JD, Pillarisetti J, Michowitz Y, Sanchez JE, Horton R, Mohanty P, Gallinghouse GJ, Dello Russo A, Casella M, Pelargonio G, Santarelli P, Verma A, Narasimhan C, Shivkumar K, Natale A. Radiofrequency catheter ablation of ventricular arrhythmias in patients with hypertrophic cardiomyopathy: safety and feasibility. *Heart Rhythm*. 2010;7:1036-1042.

23) Inada K, Seiler J, Roberts-Thomson KC, Steven D, Rosman J, John RM, Sobieszczyk P, Stevenson WG, Tedrow UB. Substrate characterization and catheter ablation for monomorphic ventricular tachycardia in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011;22:41-48.

24) Dukkipati SR, d'Avila A, Soejima K, Bala R, Inada K, Singh S, Stevenson WG, Marchlinski FE, Reddy VY. Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2011;4:185-194.

25) Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, Garberich RF, Wang W, Link MS, Maron MS. Hypertrophic Cardiomyopathy With Left Ventricular Apical Aneurysm: Implications for Risk Stratification and Management. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69:761-773.

26) Kuck KH, Kunze KP, Schlüter M, Nienaber CA, Costard A. Programmed electrical stimulation in hypertrophic cardiomyopathy. Results in patients with and without cardiac arrest or syncope. *Eur Heart J*. 1988;9:177-185.

27) Zhu DW, Sun H, Hill R, Roberts R. The value of electrophysiology study and prophylactic implantation of cardioverter defibrillator in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1998;21:299-302.

28) Maron BJ, Casey SA, Chan RH, Garberich RF, Rowin EJ, Maron MS. Independent Assessment of the European Society of Cardiology Sudden Death Risk Model for Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2015;116:757-764.

29) Vriesendorp PA, Schinkel AF, Liebrechts M, Theuns DA, van Cleemput J, Ten Cate FJ, Willems R, Michels M. Validation of the 2014 European Society of Cardiology guidelines risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8:829-835.

3.3 부정맥 형성 우심실 심근증

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
부정맥 형성 우심실 심근증 환자에서 돌연심장사의 위험인자 (돌연심정지에서 소생, 지속성심실빈맥, 좌심실 또는 우심실 구혈을 $\leq 35\%$)가 있고 1년 이상의 생존이 예상되면 삽입형 제세동기 이식이 권고됨	I	B	1-5
부정맥 형성 우심실 심근증 환자에서 심실성 부정맥이 있다면 베타차단제가 권고됨	I	B	3,6,7
부정맥 형성 우심실 심근증 환자에서 베타차단제를 사용할 수 없는 경우 빈번한 조기심실수축 또는 비지속성심실빈맥의 증상 호전을 위하여 amiodarone을 고려함.	IIa	C	7
부정맥 형성 우심실 심근증 환자에서 심실성부정맥으로 추정되는 실신이 있었고, 1년 이상의 생존이 예상되면 삽입형 제세동기 이식이 추천됨	IIa	B	2,3,5
부정맥 형성 우심실 심근증에 동반된 약물치료를 불응하는 증상을 동반한 심실기외수축 또는 심실빈맥의 경우, 증상 호전 또는 삽입형 제세동기 쇼크를 줄이기 위해 경험 있는 기관에서 카테터절제술을 고려해야 함.	IIa	B	8-14
부정맥 형성 우심실 심근증에서 계획심조율검사는 돌연심장사 위험도 평가에 고려할 수 있음.	IIb	C	1,15,16

부정맥 형성 우심실 심근증은 심근세포의 진행성 소실과 지방 또는 섬유조직으로 대체되고, 우심실 또는 좌심실의 진행성 심실부전이 초래될 수 있다. 심실성부정맥, 실산, 돌연심장사이 10대 또는 20대에서 특히, 활동 중 발생할 수

있다.^{17,18} 지속성 심실빈맥은 돌연심장마비, 돌연심장사 또는 적절한 삽입형제세동기 치료의 중요한 예측인자이다.^{2,5} 일차예방을 위해서 삽입형 제세동기를 이식받은 환자에서 적절한 제세동기 전기충격은 24%에서 48%에서

보고된다.^{1,2,4,5} 부정맥 형성 우심실 심근증 환자에서 지속성 심실빈맥은 ICD에 기록된 사건기록 (episodes)에 근거하거나 심전기생리학 검사에 따르면 55%에서 90%의 심실빈맥이 단형 심실빈맥 이다.^{4,15} 137명의 부정맥형성우심실심근증과 삽입형 제세동기가 있는 환자 137 명에서 489의 단형심실빈맥 중 92%가 antitachycardia pacing(ATP)로 심실빈맥이 종료되었으므로, ATP 프로그램은 필수적이다.⁴

부정맥 형성 우심실 심근증에서 심실성부정맥과 심정지는 흔히 교감신경계 항진으로 초래되며, 운동 중 또는 운동 직후에 발생한다. 심실 심근의 교감신경계 자극에 따른 자율신경계 기능 이상과 베타-수용체 밀도의 감소가 보고되었다.¹⁹ 부정맥 형성 심근증에서 베타차단제 사용은 운동유발성 심실성 부정맥에서의 효과, 심부전 치료에서의 효과 및 입증되지 않았으나 우심실 벽부하를 감소시켜서 심근병의 진행을 예방하는 효과에 근거한다.³ 홀터 검사로 베타차단제의 적정성을 평가할 수 있다.¹⁶ ICD 가 있는 9 명의 환자에서 atenolol은 심실성부정맥(지속성 심실빈맥 제세동기 전기충격제세동기 전기충격또는 ATP)의 발생 위험도가 75% 낮았고, amiodarone은 97% 위험도가 낮았으며, sotalol 은 위험도를 증가시킬 수 있는 것으로 보고되었다.⁷

돌연심장사, 지속성 심실빈맥 이외에 예후 예측에 도움이 되는 것이 실신이다.²⁰ 심실빈맥/세동의 병력이 없었으나 실신, 돌연사의 가족력, 비지속성 심실빈맥 또는

계획심조율에서 유도되는 것에 따라서 일차예방적 삽입형 심실제세동기를 이식받은 106 명의 환자를 대상으로 한 연구에서 적절한 제세동기 치료 발생의 예측 인자는 실신이었다.² 312 명의 제세동기를 이식받은 부정맥형성 우심실 심근증 환자를 대상으로 한 연구에서 실신은 VF/VFL (cycle length ≤240 ms)에 대한 치료의 예측인자로 확인되었다.²¹ 실신은 기저 질환의 진행을 시사하는 인자일 수 있으며, 삽입형제세동기 이식의 결정 과정에 포함되어야 한다(그림6).

지속성심실빈맥이 있는 부정맥 형성 우심실 심근증 환자에서 카테터절제술이 사용될 수 있다. 우심실심근의 섬유-지방으로의 치환이 반흔을 형성하고 심실빈맥의 발생원인이 된다. 심근경색 후 발생하는 심실빈맥과 마찬가지로 반흔과 연관된 거대 회귀 회로가 심실빈맥의 주된 기전이며 지도화와 카테터절제술로 치료 가능하다. 카테터절제술의 급성 성공율은 60-80%로 우수한 편이지만 3-5년 추적관찰 동안 50-70%의 환자에서 심실빈맥의 재발이 관찰된다.^{8,22-25} 급성 성공율이 높지만 심실빈맥의 재발율이 높은 것은 부정맥형성 우심실 심근증 자체의 진행성 악화로 인해 다수의 회로가 새로 발생하거나 새로운 부정맥형성 병변이 발생하는 것으로 설명될 수 있다.⁸ 부정맥형성 우심실 심근증의 병변이 심외막에서부터 기원하고 진행하므로 심실빈맥의 회로가 심외막에 위치함을 시사한다. 심내막접근으로 전극카테터절제술이 실패한 환자에서 심외막 접근을 사용하여 카테터절제술을 시행한

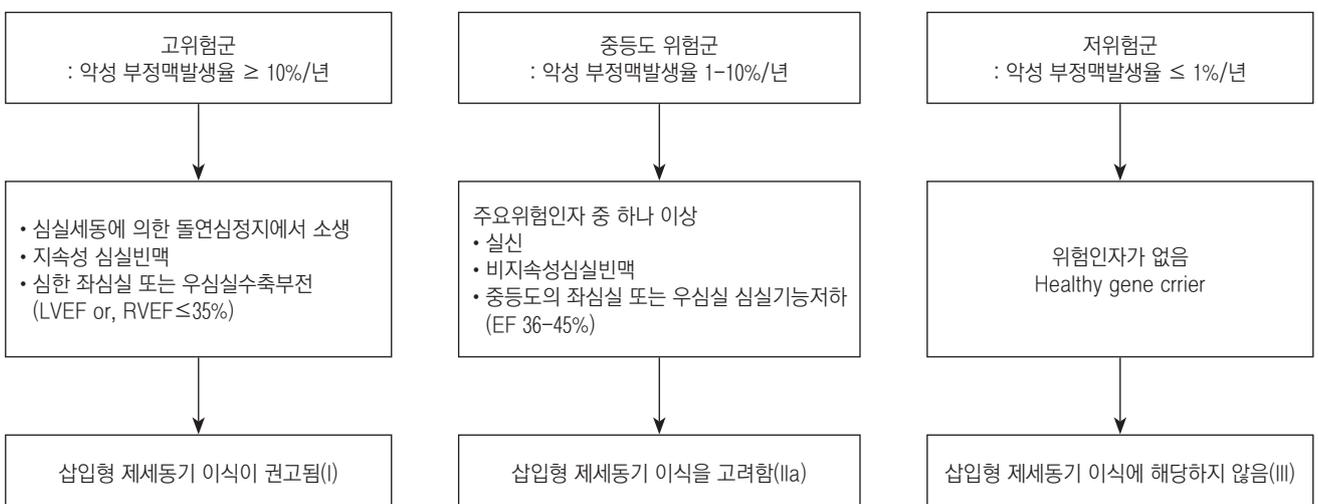


그림 6. 부정맥 형성 우심실 심근증에서의 삽입형 제세동기 이식 접근법

연구에서 심내막보다 심외막에서 voltage mapping에서 반흔의 면적이 넓었음을 밝혔고, 급성성공율은 85%였으며, 18개월 추적관찰기간동안 77%의 환자에서 심실빈맥이 재발하지 않았다.⁹ 심외막 접근을 추가적으로 시행하여 카테터절제술을 시행하는 것이 장기 예후를 개선시킬 수 있으며, 임상적 심실빈맥 뿐만 아니라 유발된 모든 심실빈맥의 회로를 차단하여 유발되지 않게 하는 것이 예후를 향상시킬 수 있다.⁹⁻¹⁴

References

- 1) Bhonsale A, James CA, Tichnell C, Murray B, Gagarin D, Philips B, Dalal D, Tedford R, Russell SD, Abraham T, Tandri H, Judge DP, Calkins H. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1485-1496.
- 2) Corrado D, Calkins H, Link MS, Leoni L, Favale S, Bevilacqua M, Basso C, Ward D, Boriani G, Ricci R, Piccini JP, Dalal D, Santini M, Buja G, Iliceto S, Estes NA 3rd, Wichter T, McKenna WJ, Thiene G, Marcus FI. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation*. 2010;122:1144-1152.
- 3) Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RN, Marchlinski FE, Anastakis A, Bauce B, Basso C, Brunckhorst C, Tsatsopoulou A, Tandri H, Paul M, Schmied C, Pelliccia A, Duru F, Protonotarios N, Estes NM 3rd, McKenna WJ, Thiene G, Marcus FI, Calkins H. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: An International Task Force Consensus Statement. *Circulation*. 2015;132:441-453.
- 4) Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, Zareba W, McNitt S, Gear K, Marcus F, Estes NA 3rd. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *J Am Coll Cardiol*. 2014 ;64:119-125.
- 5) Piccini JP, Dalal D, Roguin A, Bomma C, Cheng A, Prakasa K, Dong J, Tichnell C, James C, Russell S, Crosson J, Berger RD, Marine JE, Tomaselli G, Calkins H. Predictors of appropriate implantable defibrillator therapies in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Heart Rhythm*. 2005;2:1188-1194.
- 6) Marcus FI, Zareba W, Calkins H, Towbin JA, Basso C, Bluemke DA, Estes NA 3rd, Picard MH, Sanborn D, Thiene G, Wichter T, Cannom D, Wilber DJ, Scheinman M, Duff H, Daubert J, Talajic M, Krahn A, Sweeney M, Garan H, Sakaguchi S, Lerman BB, Kerr C, Kron J, Steinberg JS, Sherrill D, Gear K, Brown M, Severski P, Polonsky S, McNitt S. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia clinical presentation and diagnostic evaluation: results from the North American Multidisciplinary Study. *Heart Rhythm*. 2009;6:984-992.
- 7) Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B, Zareba W, Smith LM, Cannom DS, Estes NA 3rd, Marcus F, Scheinman MM; Multidisciplinary Study of Right Ventricular Dysplasia Investigators. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54:609-615.
- 8) Dalal D, Jain R, Tandri H, Dong J, Eid SM, Prakasa K, Tichnell C, James C, Abraham T, Russell SD, Sinha S, Judge DP, Bluemke DA, Marine JE, Calkins H. Long-term efficacy of catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:432-440.
- 9) Garcia FC, Bazan V, Zado ES, Ren JF, Marchlinski FE. Epicardial substrate and outcome with epicardial ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation*. 2009;120:366-375.
- 10) Bai R, Di Biase L, Shivkumar K, Mohanty P, Tung R, Santangeli P, Saenz LC, Vacca M, Verma A, Khaykin Y, Mohanty S, Burkhardt JD, Hongo R, Beheiry S, Dello Russo A, Casella M, Pelargonio G, Santarelli P, Sanchez J, Tondo C, Natale A. Ablation of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: arrhythmia-free survival after endo-epicardial substrate based mapping and ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:478-485
- 11) Philips B, Madhavan S, James C, Tichnell C, Murray B, Dalal D, Bhonsale A, Nazarian S, Judge DP, Russell SD, Abraham T, Calkins H, Tandri H. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5:499-505.
- 12) Berruezo A, Fernández-Armenta J, Mont L, Zeljko H, Andreu

- D, Herczku C, Boussy T, Tolosana JM, Arbelo E, Brugada J. Combined endocardial and epicardial catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia incorporating scar dechanneling technique. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5:111–121
- 13) Philips B, te Riele AS, Sawant A, Kareddy V, James CA, Murray B, Tichnell C, Kassamali B, Nazarian S, Judge DP, Calkins H, Tandri H. Outcomes and ventricular tachycardia recurrence characteristics after epicardial ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2015;12:716-725.
- 14) Santangeli P, Zado ES, Supple GE, Haqqani HM, Garcia FC, Tschabrunn CM, Callans DJ, Lin D, Dixit S, Hutchinson MD, Riley MP, Marchlinski FE. Long-Term Outcome With Catheter Ablation of Ventricular Tachycardia in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8:1413-1421.
- 15) Saguner AM, Medeiros-Domingo A, Schwyzer MA, On CJ, Haegeli LM, Wolber T, Hürlimann D, Steffel J, Krasniqi N, Rüeger S, Held L, Lüscher TF, Brunckhorst C, Duru F. Usefulness of inducible ventricular tachycardia to predict long-term adverse outcomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2013;111:250-257.
- 16) Roguin A, Bomma CS, Nasir K, Tandri H, Tichnell C, James C, Rutberg J, Crosson J, Spevak PJ, Berger RD, Halperin HR, Calkins H. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:1843-1852.
- 17) Corrado D, Basso C, Thiene G, McKenna WJ, Davies MJ, Fontaliran F, Nava A, Silvestri F, Blomstrom-Lundqvist C, Wlodarska EK, Fontaine G, Camerini F. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1512-1520.
- 18) Dalal D, Nasir K, Bomma C, Prakasa K, Tandri H, Piccini J, Roguin A, Tichnell C, James C, Russell SD, Judge DP, Abraham T, Spevak PJ, Bluemke DA, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a United States experience. *Circulation*. 2005;112:3823-3832.
- 19) Wichter T, Schäfers M, Rhodes CG, Borggrefe M, Lerch H, Lammertsma AA, Hermansen F, Schober O, Breithardt G, Camici PG. Abnormalities of cardiac sympathetic innervation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: quantitative assessment of presynaptic norepinephrine reuptake and postsynaptic beta-adrenergic receptor density with positron emission tomography. *Circulation*. 2000;101:1552-1558.
- 20) Marcus FI, Fontaine GH, Frank R, Gallagher JJ, Reiter MJ. Long-term follow-up in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. *Eur Heart J*. 1989;10 Suppl D:68-73.
- 21) Orgeron GM, James CA, Te Riele A, Tichnell C, Murray B, Bhonsale A, Kamel IR, Zimmerman SL, Judge DP, Crosson J, Tandri H, Calkins H. Implantable Cardioverter-Defibrillator Therapy in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/ Cardiomyopathy: Predictors of Appropriate Therapy, Outcomes, and Complications. *J Am Heart Assoc*. 2017;6: pii: e006242.
- 22) Reithmann C, Hahnefeld A, Remp T, Dorwarth U, Dugas M, Steinbeck G, Hoffmann E. Electroanatomic mapping of endocardial right ventricular activation as a guide for catheter ablation in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2003;26:1308-1316.
- 23) Marchlinski FE, Zado E, Dixit S, Gerstenfeld E, Callans DJ, Hsia H, Lin D, Nayak H, Russo A, Pulliam W. Electroanatomic substrate and outcome of catheter ablative therapy for ventricular tachycardia in setting of right ventricular cardiomyopathy. *Circulation*. 2004;110:2293-2298.
- 24) Verma A, Kilicaslan F, Schweikert RA, Tomassoni G, Rossillo A, Marrouche NF, Ozduran V, Wazni OM, Elayi SC, Saenz LC, Minor S, Cummings JE, Burkhardt JD, Hao S, Beheiry S, Tchou PJ, Natale A. Short- and long-term success of substrate-based mapping and ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Circulation*. 2005;111:3209-3216.
- 24) Satomi K, Kurita T, Suyama K, Noda T, Okamura H, Otomo K, Shimizu W, Aihara N, Kamakura S. Catheter ablation of stable and unstable ventricular tachycardias in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17:469-476.
- 25) Nogami A, Sugiyasu A, Tada H, Kurosaki K, Sakamaki M, Kowase S, Oginosawa Y, Kubota S, Usui T, Naito S. Changes in the isolated delayed component as an endpoint of catheter ablation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: predictor for long-term success. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19:681-688.

4. 염증성, 류마티스성 판막심장질환 (Inflammatory, rheumatic and valvular heart disease)

4. 1. 심근염

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
임상적으로 심근염이 의심되고 생명을 위협하는 심실성부정맥이 발생한 경우 혈액학적 감시, 심카테터술, 심근조직검사, 기계적 순환기 보조 장치 및 부정맥 치료를 시행할 수 있는 전문센터로 의뢰할 것을 권고함	I	C	1-5
급성심근염 초기에 발생한 서맥 및 방실차단에 일시적 심박동기 삽입을 권고함.	I	C	1,2
심근염 급성기에 발생한 증상이 있는 비지속성 및 지속성 심실빈맥이 있는 환자에서 항부정맥 치료를 고려함.	IIa	C	2
염증성 심장질환 환자에서 ICD 또는 영구형 심박동기의 이식은 급성기에서 회복한 후 고려함.	IIa	C	1,6
급성기에서 회복한 염증성 심장질환 환자에서 혈액학적으로 의미있는 심실빈맥이 발생한 경우 1년이상 생존이 예상되는 경우 ICD 이식을 고려함	IIa	C	7,8
염증성 심질환 환자에서 심한 좌심실 부전 또는 심실성부정맥이 있는 경우 심기능이 회복되거나 ICD를 이식할 때까지 wearable defibrillator를 고려함	IIa	C	9-11
거대세포심근염 (Giant cell myocarditis), 또는 유육종증 환자에서 혈액학적으로 의미 있는 심실성부정맥 또는 급사가 발생한 경우, 1년 이상 생존이 예상되면 삽입형 제세동기 이식을 고려할 수 있음	IIb	C	12
심근염 발생 후 면역조직검사서 심근 염증 침윤이 지속되거나 CMR*에서 비정상적인 국소 섬유화는 염증성심질환에서 돌연심장사의 고위험일 수 있음.	IIb	C	6,13,14

심근염은 심근의 감염 또는 자가면역성에 따른 병리학적 결과로 심근세포의 급성 염증성 파괴를 초래한다. 심근염은 다양한 감염원 - 박테리아, 바이러스, 클리미디아, 리켓차, 진균, 원생동물 또는 독성, 과민성 반응으로 초래될 수 있다.

심근염의 전형적인 현미경적 소견은 심근세포의 괴사와 함께 염증세포의 침윤이다. 세계보건기구 보고서에 따르면 조직학적, 면역학적 그리고 면역조직화학적 방법으로 확인된 심근의 염증성 질환이다.¹⁵ 심장 수축 부전을 동반한 심근염을 염증성심근병증(inflammatory cardiomyopathy) 이라고 정의한다.¹ 심근염의 진단은 유럽심장학회에서 정리한 기준에 따른다.¹ 심근염 급성기에 무증상이거나 비특이적인 증상을 보일 수 있다. 심근염과 연관되어 악성 심실 부정맥이 나타날 수 있으며, (1) 급성 전격성 심근염으로 불응성 악성 심실 부정맥, 심한 급성 심부전과 다발상 장기 부전에 의한 사망이 발생할 수 있으며, (2) 염증성 심근염이 만성으로 진행하여 확장성심근증과 유사한 돌연심장사의 위험을 보일 수 있다.

4.1.1 급성 및 전격성 심근염

급성심근염에서 심부전과 치명적인 부정맥을 치료하는 것이 가장 중요하다. 전격성심근염 환자는 사망율이 높고, 생명을 위협하는 심실성부정맥이 발생하며 치료에 불응하는 경우가 있다. 확장성 심근증과 심부전으로 첫 발현한 환자에서 급성 심근염이 의심될 경우 운동을 피하고 표준 심부전 약물 치료의 사용이 권고된다. 급성 심근염에서 벽운동 이상 소견의 진행, 좌심실수축기중의 악화, 심근 트로포닌 수치의 지속적 상승 또는 변동, QRS폭의 증가와 비지속성 심실빈맥은 치명적 지속성 심실 부정맥의 예측인자이다.^{2,16}

심실성부정맥 또는 방실차단이 있는 급성심근염 환자는 입원 중 지속적 심전도 감시가 필요하다. 증상이 있는 동기능부전 또는 방실차단이 있는 급성심근염 환자에서 일시적심조율이 필요하다. 방실차단으로 인한 심실성부정맥이 발생한 경우에도 일시적 심조율이 필요하다. 방실차단이 지속될 경우 영구형 심박동기 이식이 필요할 수 있다. 좌심실수축기능저하, QRS 간격 및 질병의 악화 또는

완화 등을 고려하여, 심박동기, 심실재동기화치료 또는 제세동기 이식을 결정한다.^{1,2} 심근염 초기에 지속성 또는 비지속성 심실빈맥이 발생할 경우 항부정맥제 사용을 고려한다.²

전격성 심근염의 급성 예후는 매우 나쁘며, 일본등록연구에 따르면 단기 생존율이 58%이었다.^{3,17} 전격성심근염에서 회복된 환자들의 장기 예후는 비전격성 심근염에 비교하여 역설적으로 좋다고 알려져 있다. 11년간 추적 관찰한 후향적 연구에서 전격성 심근염 환자의 93%가 심장이식 없이 생존한 반면, 비전격성심근염 환자에서는 45%만이 심장이식없이 생존했다.¹⁸

급성심근염이 있는 소아환자에서 심실빈맥이 가장 흔한 부정맥이었으며, 지속성심실빈맥이 있는 경우 심정지의 위험이 높았고, 체외순환보조장치 가 필요하였으며, 사망율이 높았다.⁴

거대세포 심근염은 전형적인 다핵의 거대세포와 함께 염증성 병변이 심근조직검사에서 확인되면 진단할 수 있다. 방실차단이 발생하여 일시적 또는 영구형 심박동기가 필요할 수 있다. 끊임없는 심실빈맥 또는 세동으로 전기폭풍이 발생하면 적극적인 항부정맥제 치료에도 불구하고 예후가 매우 나쁘다.¹²

심근염의 급성기에는 삽입형 제세동기 이식을 급성기가 호전될 때까지 연기한다.^{1,6} 심근염이 완전히 나올 수 있으므로 급성기 이후에도 제세동기 이식 여부 및 시점은 논란이 있다. 이는 제세동기(WCD)로 심실빈맥 또는 세동이 있는 심근염 환자를 심실성부정맥으로부터 보호하는 것이 시도되고 있다.⁹⁻¹¹

거대세포심근염 또는 심장유육종증 환자에서 악성 심실성부정맥 또는 방실차단이 발생한 경우 부정맥에 의한 사망율 또는 심장이식의 필요성이 높으므로 삽입형 제세동기의 이식을 조기에 고려한다.¹²

4.1.2 염증성심근염으로의 진행되는 심근염

심근염은 확장성심근증으로 진행할 수 있으며, 10%에서 심근염이 확장성심근증의 원인이었다. 급성심근염을 추적관찰한 연구에서 확장성심근증이 21%에서 발생하였다.²⁰ 반대로, 특발성 심실수축부전 환자의 2/3에서 심근에서 viral genome이 발견되었다. 또한 심근의

바이러스 감염의 지속이 이전 심근염이 의심되었던 확장성심근증 환자의 진행성 심근수축부전의 원인이었다.²¹ 반면 면역조직학적으로 염증세포 침윤이 증가나 심장사 또는 심장이식 발생의 가장 강력한 예측인자라는 연구도 있다.^{6,13} NYHA functional class III 또는 IV 이고 베타차단제를 복용하지 않으며, 염증세포 침윤의 면역조직학적 소견이 있는 환자 61%가 5년 추적관찰기간 중 사망하거나 심장이식을 받았다.⁶

지속성심실빈맥이 확인된 환자에서 기저 심장질환의 원인이 불명확한 경우 심근염을 의심해야 한다. 심장자기공명영상에서 비정상적인 심근 섬유화 소견이 심외막하 또는 심실벽내에서 관찰될 수 있다. 심근염이 의심된 405명의 환자에서 돌연심장사로 사망하였거나, 소생한 경우 또는 제세동기의 적절한 치료가 발생한 환자에서는 모두 비정상적인 심장자기공명영상 소견이 보였다.¹⁴ 심근염 환자에서 심실빈맥에 대한 성공적인 심외막 카테터절제술이 보고되었다.²²

염증성심근질환의 부정맥에 대한 약물 치료는 일반적인 원칙에 따른다. 급성기 이외의 부정맥 치료는 최근의 심부전치료 진료지침에 따른다.^{7,8}

References

- 1) Caforio AL, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, Fu M, Heliö T, Heymans S, Jahns R, Klingel K, Linhart A, Maisch B, McKenna W, Mogensen J, Pinto YM, Ristic A, Schultheiss HP, Seegewiss H, Tavazzi L, Thiene G, Yilmaz A, Charron P, Elliott PM; European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2013;34:2636-2648.
- 2) JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of myocarditis (JCS 2009): digest version. *Circ J*. 2011;75:734-743.
- 3) Aoyama N, Izumi T, Hiramori K, Isobe M, Kawana M, Hiroe M, Hishida H, Kitaura Y, Imaizumi T; Japanese Investigators of Fulminant Myocarditis. National survey of fulminant myocarditis in Japan: therapeutic guidelines and long-term

- prognosis of using percutaneous cardiopulmonary support for fulminant myocarditis (special report from a scientific committee). *Circ J*. 2002;66:133-144.
- 4) Jung SY, Shin HJ, Jung JW, Park HK, Shin YR, Park YH, Kim NK, Choi JY. Extracorporeal life support can be a first-line treatment in children with acute fulminant myocarditis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2016;23:247-252.
 - 5) Abe T, Tsuda E, Miyazaki A, Ishibashi-Ueda H, Yamada O. Clinical characteristics and long-term outcome of acute myocarditis in children. *Heart Vessels*. 2013;28:632-638
 - 6) Kindermann I, Kindermann M, Kandolf R, Klingel K, Bültmann B, Müller T, Lindinger A, Böhm M. Predictors of outcome in patients with suspected myocarditis. *Circulation*. 2008;118:639-648.
 - 7) Kim MS, Lee JH, Kim EJ, Park DG, Park SJ, Park JJ, Shin MS, Yoo BS, Youn JC, Lee SE, Ihm SH, Jang SY, Jo SH, Cho JY, Cho HJ, Choi S, Choi JO, Han SW, Hwang KK, Jeon ES, Cho MC, Chae SC, Choi DJ. Korean Guidelines for Diagnosis and Management of Chronic Heart Failure. *Korean Circ J*. 2017;47:555-643.
 - 8) Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JG, Coats AJ, Falk V, González-Juanatey JR, Harjola VP, Jankowska EA, Jessup M, Linde C, Nihoyannopoulos P, Parissis JT, Pieske B, Riley JP, Rosano GM, Ruilope LM, Ruschitzka F, Rutten FH, van der Meer P; Authors/Task Force Members. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J*. 2016;37:2129-2200.
 - 9) Prochnau D, Surber R, Kuehnert H, Heinke M, Klein HU, Figulla HR. Successful use of a wearable cardioverter-defibrillator in myocarditis with normal ejection fraction. *Clin Res Cardiol*. 2010;99:129-131.
 - 10) Wäßnig NK, Günther M, Quick S, Pfluecke C, Rottstädt F, Szymkiewicz SJ, Ringquist S, Strasser RH, Speiser U. Experience With the Wearable Cardioverter-Defibrillator in Patients at High Risk for Sudden Cardiac Death. *Circulation*. 2016;134:635-643.
 - 11) Chung MK. The role of the wearable cardioverter defibrillator in clinical practice. *Cardiol Clin*. 2014;32:253-270.
 - 12) Kandolin R, Lehtonen J, Salmenkivi K, Räisänen-Sokolowski A, Lommi J, Kupari M. Diagnosis, treatment, and outcome of giant-cell myocarditis in the era of combined immunosuppression. *Circ Heart Fail*. 2013;6:15-22.
 - 13) Youn JC, Shim HS, Lee JS, Ji AY, Oh J, Hong N, Lee HS, Park S, Lee SH, Choi D, Chung N, Kang SM. Detailed pathologic evaluation on endomyocardial biopsy provides long-term prognostic information in patients with acute myocarditis. *Cardiovasc Pathol*. 2014;23:139-144.
 - 14) Schumm J, Greulich S, Wagner A, Grün S, Ong P, Bentz K, Klingel K, Kandolf R, Bruder O, Schneider S, Sechtem U, Mahrholdt H. Cardiovascular magnetic resonance risk stratification in patients with clinically suspected myocarditis. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014;16:14.
 - 15) Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, Olsen E, Thiene G, Goodwin J, Gyarfás I, Martin I, Nordet P. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996;93:841-842.
 - 16) Ukena C, Mahfoud F, Kindermann I, Kandolf R, Kindermann M, Böhm M. Prognostic electrocardiographic parameters in patients with suspected myocarditis. *Eur J Heart Fail*. 2011;13:398-405.
 - 17) Kohno K, Aoyama N, Shimohama T, Yoshida M, Machida Y, Fukuda N, Aizaki T, Suzuki K, Kurosawa T, Izumi T. Resuscitation from fulminant myocarditis associated with refractory ventricular fibrillation. *Jpn Circ J*. 2000;64:139-143.
 - 18) McCarthy RE 3rd, Boehmer JP, Hruban RH, Hutchins GM, Kasper EK, Hare JM, Baughman KL. Long-term outcome of fulminant myocarditis as compared with acute (nonfulminant) myocarditis. *N Engl J Med*. 2000;342:690-695.
 - 20) D'Ambrosio A, Patti G, Manzoli A, Sinagra G, Di Lenarda A, Silvestri F, Di Sciascio G. The fate of acute myocarditis between spontaneous improvement and evolution to dilated cardiomyopathy: a review. *Heart*. 2001;85:499-504.
 - 21) Kühl U, Pauschinger M, Seeberg B, Lassner D, Noutsias M, Poller W, Schultheiss HP. Viral persistence in the myocardium is associated with progressive cardiac dysfunction. *Circulation*. 2005;112:1965-1970.
 - 22) Mazzone P, Tsiachris D, Della Bella P. Epicardial management of myocarditis-related ventricular tachycardia. *Eur Heart J*. 2013;34:244.

4.2. 심장유육종증

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
심근유육종증 환자에서 지속성심실빈맥, 돌연심장사를 경험하였거나 좌심실구혈율이 35% 미만인 경우, 1년이상의 생존이 예상되는 경우 삽입형심실제세동기가 권고됨.	I	B	1-5
심근유육종증 환자에서 좌심실구혈율이 35%이상이고 실신 또는 심장자기공명영상 또는 양전자단층촬영에서 반흔 소견이 있고 심박동기 이식의 적응증에 해당할 경우 삽입형심실제세동기를 고려해야 함.	IIa	B	6-10
심근유육종증 환자에서 좌심실구혈율이 35% 이상이고 심전기생리학검사에서 지속성심실빈맥이 유발될 경우 삽입형심실제세동기를 고려해야 함.	IIa	C	11-12
심근유육종증 환자에서 영구심조율이 적응증에 해당할 경우 삽입형심실제세동기 이식을 고려해야 함	IIa	C	13
심근유육종증 환자에서 심실성부정맥이 빈번하게 발생하고 심근염증의 소견이 동반되어있다면 항부정맥제 치료와 면역억제제를 고려할 수 있음.	IIb	C	14-16
심근유육종증 환자에서 지속성심실빈맥이 발생할 경우 amiodarone 사용을 고려해야 함	IIa	C	17,18

유육종증의 심장계 발현에 전도장애, 심실성부정맥, 심실기능저하, 심부전이 있으며, 심장계 발현이 있는 경우가 없는 경우에 비교하여 예후가 나쁘다.¹ 발현시 심부전이 있었던 110명의 심근유육종증 환자를 대상으로 한 25년간의 핀란드연구에서 심한좌심실수축기능저하(LVEF<35%)와 단독(isolated) 심근유육종증이 유해결과(adverse outcome)의 예측인자였다.² 심실성부정맥은 좌심실기능이 보전된 경우에서도 발생할 수 있으며, 우심실침범이 있는 경우 부정맥형성 우심실심근병증과 감별이 어려울 수 있다. 여러 일차 및 이차 예방 연구에서 심근유육종증으로 삽입형 제세동기를 이식받은 환자들에서 적절한 제세동기 치료가 높은 비율로 발생하였음을 보고하였다.^{3,5} 전도장애가 자주 발생하므로 back-up 심조율기능이 필요하다 (dual-chamber ICD 가 single-chamber ICD 보다 우수할 수 있다)

심근유육종증 환자에서 좌심실구혈율이 정상이더라도 심실성부정맥과 돌연심장사가 발생할 수 있다. 좌심실구혈율이 정상이 환자에서 돌연심장사의 위험군을 예측하는 접근법은 확립되지 않았다. 여러 연구들이 심장자기공명영상의 심실성부정맥과 돌연심장사를 예측에의 유용성에 대하여 연구를 하였다. 760명의 환자를 포함한 10 개의 메타분석에서, 지연조영증가(late gadolinium enhancement, LGE) 가 있는 경우가 없는 경우에 비하여 총사망율과 심실성부정맥의 위험이 높았다.⁶ 자기공명영상의 제한점은 LGE burden 의 정확한 정량화 방법의 부재이다. Threshold effect 를 시사하는 연구들이 있으며, 광범위한

좌심실과 우심실의 침범이 있는 경우가 특히 고위험의 특징임으로 알려져 있다.^{7,8} 하지만 LGE는 좌심실구혈율이 50% 이상인 환자에서도 있을 수 있으며, LGE가 있을 경우 사망 또는 심실빈맥이 연간 4.9%에 반해 LGE가 없는 경우 위험도가 0.24%임을 밝혔다. 양전자단층촬영(PET)가 염증과 반응을 평가하기 위하여 자주 사용된다. 한 연구에서 PET 영상에서 염증 소견 또는 우심실 침범의 소견이 사망률 증가와 연관이 있음을 보고하였다.¹⁰

심근유육종증 환자에서 심실성부정맥 예측에 대한 계획심조율의 유용성에 대한 연구에서 자발성 심실성부정맥이 있거나 (6 명), 계획심조율로 심실성부정맥이 유발된 경우 (6 명)에 삽입형 심실제세동기를 이식하였으며, 나머지 20 명은 보존적치료를 하며 경과 관찰을 하였다. 자발성 심실성부정맥 환자 6명 중 5명에서, 심실성부정맥이 유발된 6명 중 네명에서 적절한 제세동기 치료가 발생하였으며, 나머지 20명 중 2명에서 심실성부정맥이 발생하여, 계획심조율에서 심실성부정맥 유발은 향후 부정맥 사건 발생의 강력한 예측인자 (relative hazard 4.47, 95% confidence interval [CI] 1.30 to 15.39)임을 밝혔다.¹¹ PET 또는 자기공명영상으로 심근유육종이 진단된 76명의 환자를 대상으로 계획심조율에서 심실성부정맥이 유발된 경우 삽입형 제세동기를 이식하고 추적관찰하였다.¹² 계획심조율에서 심실성부정맥이 유발된 군(8명, 11%)에서 좌심실 구혈율이 낮았다 (36.4±4.2% versus 55.8±1.5%, P<0.05). 5년 추적관찰기간 중 부정맥이 유발된 군 중 6

명에서 심실성부정맥이 발생하거나 사망한 반면, 심실성부정맥이 유발되지 않았던 군에서는 한명이 사망하였다($P<0.0001$). 연구의 제한점은 좌심실구혈율과 심실성부정맥유발율은 역의 상관관계가 있으므로, 심실성부정맥유발이 좌심실구혈율 자체 보다 우수한지에 대해서는 논란이 여지가 있다.

심실성부정맥과 좌심실수축부전 뿐만 아니라, 완전방실차단을 포함한 전도 장애가 심근유육종증에서 흔하다. 심실빈맥 또는 심부전으로 처음 발현한 환자 31명과 고도방실차단으로 처음 발현한 22명의 환자의 예후를 비교한 연구에서, 34개월 추적관찰기간 동안, 방실차단으로 발현한 군에서 지속성심실빈맥을 포함한 치명적 부정맥 사건이 심실빈맥, 심부전군과 비슷한 빈도로 발생하였다.¹³ 이 연구에서 치명적 부정맥 사건은 첫 임상 발현과 무관하게 높음을 시사하였으며, 스테로이드의 투여는 임상적 호전 또는 방실전도의 호전을 초래하지만, 스테로이드의 반응이 일정하지 않고, 치명적 심장사건을 예방하지 않는다.¹³

심근유육종증 환자에서 심실성부정맥을 감소시키기 위한 면역억제제의 효과에 대하여 연구들이 진행되었으며, 상반된 결과를 보이기도 한다.¹⁴⁻¹⁶ 면역억제제 (특히, glucocorticoid) 투여후 심실성 부정맥의 악화 및 12개월 내 전기 폭풍의 발생이 보고되기도 하였다.¹⁵ 한 연구에서는 질병의 초기 단계에서는 부정맥 burden을 스테로이드가 감소시키나, 후기 단계에서는 효과가 없음을 보고하였다.¹⁶ 스테로이드는 진행성 좌심실기능부전을 호전시키지 않으므로, 조기에 진단하고 치료하는 것이 중요하다. 스테로이드, 항부정맥제를 포함한 약물치료 및, 선택적인 환자에서 전극카테터절제술을 시행하여 63%에서 효과가 있음이 보고되었다.¹⁴ 면역억제제가 부정맥 조절이외에 질병악화 및 좌심실기능저하 예방에 도움이 되는지에 대한 연구가 필요하다.

심근유육종증 환자에서 심실빈맥이 발생할 경우 심실기능저하가 있는 경우 amiodarone 사용이 추천된다.^{17,18} 심근유육종증 환자 8명을 대상으로 전기생리학검사 및 전극카테터절제술을 시행한 연구에서 (1)심실빈맥의 기전은 반흔과 연관된 회귀빈맥이며, (2) 다수의 심실빈맥(환자당 4 ± 2 개의 심실빈맥)이 유발되며, (3) 우각차단 또는 좌각차단형태의 심실빈맥이 모든 환자에서 유발되고, (4) 3차원 영상에서 반흔이 모든 환자에서 우심실에서 관찰되었으며, 5명에서는 좌심실에서도 반흔이 관찰되며, (5)

카테터절제술 이후에도 심실빈맥이 유발되어 항부정맥제 또는 면역억제제의 사용이 필요함을 보고하였다.¹⁷ 항부정맥제에 반응하지 않거나 사용할 수 없는 경우 9명의 심근유육종증 환자에서 계획심조율로 44개의 심실빈맥이 유발되었으며, 한명에서는 심외막 고주파 절제술을 시행하였다.¹⁸ 우심실에서 발생하는 심실빈맥이 있는 5명 중 4명에서 삼첨판륜 주위 회로 (peritricuspid circuit)가 확인되었으며, 44개의 심실빈맥 중 21(48%)에서 critical area를 찾을 수 있었으며, 31개의 VT(70%)에서 심실빈맥을 종료시킬 수 있었다. 전극카테터절제술 이후 4명에서는 심실성부정맥이 현저히 감소하였으며 5명에서는 완전히 소실되었다. 따라서 항부정맥제로 조절되지 않은 심실성부정맥이 있는 심근유육종 환자에서 전극카테터절제술이 사용될 수 있다.¹⁸

References

- 1) Yazaki Y, Isobe M, Hiroe M, Morimoto S, Hiramitsu S, Nakano T, Izumi T, Sekiguchi M; Central Japan Heart Study Group. Prognostic determinants of long-term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisone. *Am J Cardiol.* 2001;88:1006-1010.
- 2) Kandolin R, Lehtonen J, Airaksinen J, Vihinen T, Miettinen H, Ylitalo K, Kaikkonen K, Tuohinen S, Haataja P, Kerola T, Kokkonen J, Pelkonen M, Pietilä-Effati P, Utrianen S, Kupari M. Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nationwide study. *Circulation.* 2015;131:624-632.
- 3) Kron J, Sauer W, Schuller J, Bogun F, Crawford T, Sarsam S, Rosenfeld L, Mitiku TY, Cooper JM, Mehta D, Greenspon AJ, Ortman M, Delurgio DB, Valadri R, Narasimhan C, Swapna N, Singh JP, Danik S, Markowitz SM, Almquist AK, Krahn AD, Wolfe LG, Feinstein S, Ellenbogen KA. Efficacy and safety of implantable cardiac defibrillators for treatment of ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis. *Europace.* 2013 ;15:347-354
- 4) Mohsen A, Jimenez A, Hood RE, Dickfeld T, Saliaris A, Shorofsky S, Saba MM. Cardiac sarcoidosis: electrophysiological outcomes on long-term follow-up and the role of the implantable cardioverter-defibrillator. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2014;25:171-176.
- 5) Schuller JL, Zipse M, Crawford T, Bogun F, Beshai J, Patel AR, Sweiss NJ, Nguyen DT, Aleong RG, Varosy PD, Weinberger HD,

- Sauer WH. Implantable cardioverter defibrillator therapy in patients with cardiac sarcoidosis. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012;23:925-929.
- 6) Coleman GC, Shaw PW, Balfour PC Jr, Gonzalez JA, Kramer CM, Patel AR, Salerno M. Prognostic Value of Myocardial Scarring on CMR in Patients With Cardiac Sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2017;10:411-420
- 7) Murtagh G, Laffin LJ, Beshai JF, Maffessanti F, Bonham CA, Patel AV, Yu Z, Addetia K, Mor-Avi V, Moss JD, Hogarth DK, Sweiss NJ, Lang RM, Patel AR. Prognosis of Myocardial Damage in Sarcoidosis Patients With Preserved Left Ventricular Ejection Fraction: Risk Stratification Using Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2016;9:e003738.
- 8) Crawford T, Mueller G, Sarsam S, Prasitdumrong H, Chaiyen N, Gu X, Schuller J, Kron J, Nour KA, Cheng A, Ji SY, Feinstein S, Gupta S, Ilg K, Sinno M, Abu-Hashish S, Al-Mallah M, Sauer WH, Ellenbogen K, Morady F, Bogun F. Magnetic resonance imaging for identifying patients with cardiac sarcoidosis and preserved or mildly reduced left ventricular function at risk of ventricular arrhythmias. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014 ;7:1109-1115.
- 9) Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, Wahl A, Zürn C, Kramer U, Nothnagel D, Bültel H, Schumm J, Grün S, Ong P, Wagner A, Schneider S, Nassenstein K, Gawaz M, Sechtem U, Bruder O, Mahrholdt H. CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2013 ;6:501-511.
- 10) Blankstein R, Osborne M, Naya M, Waller A, Kim CK, Murthy VL, Kazemian P, Kwong RY, Tokuda M, Skali H, Padera R, Hainer J, Stevenson WG, Dorbala S, Di Carli MF. Cardiac positron emission tomography enhances prognostic assessments of patients with suspected cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol.* 2014;63:329-336.
- 11) Aizer A, Stern EH, Gomes JA, Teirstein AS, Eckart RE, Mehta D. Usefulness of programmed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol.* 2005;96:276-282.
- 12) Mehta D, Mori N, Goldbarg SH, Lubitz S, Wisnivesky JP, Teirstein A. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011;4:43-48.
- 13) Takaya Y, Kusano KE, Nakamura K, Ito H. Outcomes in patients with high-degree atrioventricular block as the initial manifestation of cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol.* 2015;115:505-509.
- 14) Naruse Y, Sekiguchi Y, Nogami A, Okada H, Yamauchi Y, Machino T, Kuroki K, Ito Y, Yamasaki H, Igarashi M, Tada H, Nitta J, Xu D, Sato A, Aonuma K. Systematic treatment approach to ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7:407-413.
- 15) Segawa M, Fukuda K, Nakano M, Kondo M, Satake H, Hirano M, Shimokawa H. Time Course and Factors Correlating With Ventricular Tachyarrhythmias After Introduction of Steroid Therapy in Cardiac Sarcoidosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2016 ;9. pii: e003353.
- 16) Yodogawa K, Seino Y, Ohara T, Takayama H, Katoh T, Mizuno K. Effect of corticosteroid therapy on ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2011;16:140-147.
- 17) Koplán BA, Soejima K, Baughman K, Epstein LM, Stevenson WG. Refractory ventricular tachycardia secondary to cardiac sarcoid: electrophysiologic characteristics, mapping, and ablation. *Heart Rhythm.* 2006;3:924-929.
- 18) Jelic D, Joel B, Good E, Morady F, Rosman H, Knight B, Bogun F. Role of radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: report from a multicenter registry. *Heart Rhythm.* 2009;6:189-195.

4.3. 판막심질환

권고사항	권고수준	증거수준	참고문헌
판막질환에 대한 수술적 교정 수술 이후에 돌연심장사에 대한 일차 또는 이차 예방을 위한 기준에 합당한 경우 삼입형제세동기의 이식이 권고됨	I	C	1-3
지속성 심실빈맥을 동반한 감염성 심내막염에 의한 급성 대동맥판막역류의 경우 수술적 치료가 권고됨.	I	C	4,5
판막수술 이후 심실빈맥이 발생한 경우 각회귀심실빈맥을 확인하기 위하여 심전기생리학 검사 및 전극카테터절제술을 고려해야 함.	IIa	C	6,7

판막질환은 수술전 또는 판막수술 후에 심실성부정맥이 발생할 수 있다. 심근 mass 의 증가, 심실의 확장(dilatation), wall stress, 내막하허혈, 만성 심근 손상이 심실성부정맥과

돌연심장사의 발생에 기여한다.⁵ 동반된 관상동맥질환과 심부전이 부정맥 발생 기질의 형성에 기여한다.

대동맥판막과 승모판막질환 환자에서 비지속성 심실빈맥의 빈도가 상승함을 보고하였다.^{8,9} 과거의 연구에 따르면 대동맥협착증 환자의 15-20%에서 돌연사가 평균 60세에서 발생하였다. 증상이 있고 수술을 받지 않은 환자에서 돌연사는 34%까지 발생한다.^{10,11} 심한 승모판역류 환자에서 사망의 60%는 돌연사였다.¹²

동요판막(Flail leaflet)에 의한 승모판 역류를 보전적으로 치료를 받은 환자 348명을 대상으로 한 연구에서 돌연사는 드물지 않았다.¹³ 승모판역류에 대한 수술이 돌연사의 감소와 연관이 있으므로, 승모판 성형술을 조기에 시행해야 한다. 승모판 역류에 대한 성형술 이후 비지속성심실빈맥이 2번 이상 있으면 돌연사의 위험이 증가한다.¹⁴

인공판막환자에서 전반적인 돌연심장사는 15-30%에서 발생하고 연구 위험도는 0.2-0.9% 이다.¹⁵ 대동맥판막 또는 승모판 치환술을 시행받은 1533명의 환자를 대상으로 한 연구에서 사망의 6%는 부정맥으로 초래된 것이었다.¹⁶ US cooperative study에서 사망 원인 중 돌연사는 승모판치환술 환자의 23%, 대동맥판막치환술 환자의 16%에서 발생하였다.^{17,18}

심내막염에 의한 급성대동맥폐쇄부전으로 혈액학적 이상 (compromise)로 지속성심실빈맥이 발생할 수 있고 수술의 적응증에 해당한다.³

Martinez-Rubio 등은 지속성심실성부정맥 또는 실신이 발생한 판막질환환자를 대상으로 심전기생리학검사 및 항부정맥제 투여 후 지속적인 유발성을 평가하였다. 이들은 VT 유발(inducibility), 좌심실용적부하가 악성부정맥 예측인자임을 보고하였다. 항부정맥제 투여후 VT 유발되지 않더라도 심실성부정맥의 재발이 높아서 삽입형 제세동기의 이식을 조기에 고려해야 함을 제시하였다. 판막수술이후 심실빈맥이 발생한 환자에서 심전기생리학검사는 중요하다. 31명 중 9명 (29%)에서는 단형심실빈맥의 기전이 유일한 각 회귀빈맥이었으며, 4명에서는 좌심실기능이 정상이었으며, 4명에서는 우각차단형태의 각차단회귀빈맥이 유발되었다. 20명의 환자에서는 각 회귀빈맥이 아닌 심근심실빈맥이 유발되었다. 이들 중 15명의 환자 (75%)에서 관상동맥질환이 있었다. 2명의 환자에서는 각 회귀빈맥과 심근심실빈맥이 모두 있었다. 각회귀심실빈맥과 심근성심실빈맥은 각각

수술후 10일, 72개월 후 발생하는 것으로 확인되었다. 이 부정맥은 카테터절제술로 완치가 가능하므로 판막수술 이후 4주 이내에 지속성 심실빈맥이 발생할 경우 특히 각회귀심실빈맥 유무에 대한 평가가 필요하다.⁷

이차예방을 위한 삽입형제세동기 이식 환자 중 7%에서 기저심질환은 판막질환이었다.¹ 이 연구에서 판막질환과 심실성부정맥이 있는 31명의 환자들은 삽입형제세동기 이식후 관상동맥질환환자보다 열등하지 않은 생존율을 보였으며, 확장성심근증환자의 생존율보다 높았다.¹ 판막 질환수술 후 심실부전이 있는 환자에서 삽입형제세동기 이식을 시행하였을 때 허혈성심근증환자의 생존율과 유사하였다.²

판막질환으로 삽입형제세동기를 일차 또는 이차 예방으로 이식하였을 때 관상동맥질환 또는 확장성심근증 환자와 유사한 제세동기 전기충격 발생율이 보고된다.³

References

- 1) Rosenheck S, Weiss A, Sharon Z. Therapy success and survival in patients with valvular heart disease and implantable cardioverter defibrillator. *Int J Cardiol.* 2010;144:103-104.
- 2) Yang F, Shah B, Iwai S, Markowitz SM, Lerman BB, Stein KM. ICD implantation and arrhythmia-free survival in patients with depressed LV function following surgery for valvular heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008;31:1419-1424.
- 3) Valles AG, Khawaja FJ, Gersh BJ, Enriquez-Sarano M, Friedman PA, Park SJ, Hodge DO, Cha YM. Implantable cardioverter defibrillators in patients with valvular cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012;23:1326-1332.
- 4) Aranki SF, Santini F, Adams DH, Rizzo RJ, Couper GS, Kinchla NM, Gildea JS, Collins JJ Jr, Cohn LH. Aortic valve endocarditis. Determinants of early survival and late morbidity. *Circulation.* 1994;90:II175-182.
- 5) Johnson LL, Sciacca RR, Ellis K, Weiss MB, Cannon PJ. Reduced left ventricular myocardial blood flow per unit mass in aortic stenosis. *Circulation.* 1978;57:582-590.
- 6) Martínez-Rubio A, Schwammenthal Y, Schwammenthal E, Block M, Reinhardt L, Garcia-Alberola A, Sierra G, Shenasa M, Haverkamp W, Scheld HH, Breithardt G, Borggrefe M. Patients with valvular heart disease presenting with sustained ventricular

- tachyarrhythmias or syncope: results of programmed ventricular stimulation and long-term follow-up. *Circulation*. 1997;96:500-508.
- 7) Narasimhan C, Jazayeri MR, Sra J, Dhala A, Deshpande S, Biehl M, Akhtar M, Blanck Z. Ventricular tachycardia in valvular heart disease: facilitation of sustained bundle-branch reentry by valve surgery. *Circulation*. 1997;96:4307-4313.
- 8) von Olshausen K, Schwarz F, Apfelbach J, Röhrig N, Krämer B, Kübler W. Determinants of the incidence and severity of ventricular arrhythmias in aortic valve disease. *Am J Cardiol*. 1983;51:1103-1109.
- 9) Hochreiter C, Niles N, Devereux RB, Kligfield P, Borer JS. Mitral regurgitation: relationship of noninvasive descriptors of right and left ventricular performance to clinical and hemodynamic findings and to prognosis in medically and surgically treated patients. *Circulation*. 1986;73:900-912.
- 10) Ross J Jr, Braunwald E. Aortic stenosis. *Circulation*. 1968;38:61-67.
- 11) Sorgato A, Faggiano P, Aurigemma GP, Rusconi C, Gaasch WH. Ventricular arrhythmias in adult aortic stenosis: prevalence, mechanisms, and clinical relevance. *Chest*. 1998;113:482-491.
- 12) Delahaye JP, Gare JP, Viguier E, Delahaye F, De Gevigney G, Milon H. Natural history of severe mitral regurgitation. *Eur Heart J*. 1991;12 Suppl B:5-9.
- 13) Grigioni F, Enriquez-Sarano M, Ling LH, Bailey KR, Seward JB, Tajik AJ, Frye RL. Sudden death in mitral regurgitation due to flail leaflet. *J Am Coll Cardiol*. 1999;34:2078-2085.
- 14) Olafiranye O, Hochreiter CA, Borer JS, Supino PG, Herrold EM, Budzikowski AS, Hai OY, Bouraad D, Kligfield PD, Girardi LN, Krieger KH, Isom OW. Nonischemic mitral regurgitation: prognostic value of nonsustained ventricular tachycardia after mitral valve surgery. *Cardiology*. 2013;124:108-115.
- 15) Groves P. Valve disease: Surgery of valve disease: late results and late complications. *Heart*. 2001;86:715-721.
- 16) Blackstone EH, Kirklin JW. Death and other time-related events after valve replacement. *Circulation*. 1985;72:753-767.
- 17) Hwang MH, Burchfiel CM, Sethi GK, Oprian C, Grover FL, Henderson WG, Hammermeister K. Comparison of the causes of late death following aortic and mitral valve replacement. VA Co-operative Study on Valvular Heart Disease. *J Heart Valve Dis*. 1994;3:17-24.
- 18) Burke AP, Farb A, Sessums L, Virmani R. Causes of sudden cardiac death in patients with replacement valves: an autopsy study. *J Heart Valve Dis*. 1994;3:10-16.