

## Case report

<http://dx.doi.org/10.5385/jksn.2011.18.2.395>  
pISSN 1226-1513 • eISSN 2093-7849

# 고리채장을 동반한 초극소저체중출생아에서 나타난 굴기능부전 증후군 1례

고려대학교 의과대학 소아과학교실, 외과학교실\*, 아주대학교 의과대학 소아청소년과학교실<sup>†</sup>  
김지은·bauer 지그프리트·부윤정\*·이장훈<sup>†</sup>·장기영·최병민·박문성<sup>†</sup>

## A Case of Sick Sinus Syndrome in Extremely Low Birth Weight Infant with Annular Pancreas

Ji Eun Kim, M.D., Siegfried Bauer, M.D., Yoon Jung Boo, M.D.\*, Jang Hoon Lee, M.D.<sup>†</sup>, Gi Young Jang, M.D., Byung Min Choi, M.D. and Moon Sung Park, M.D.<sup>†</sup>

Department of Pediatrics, Department of Pediatric Surgery\*, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea  
Department of Pediatrics<sup>†</sup>, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Sick sinus syndrome (SSS) is a disorder characterized by sinus node dysfunction. Although the condition is most common in the elderly, it can occur in children including neonates and its recognition and treatment are important. The diagnosis of SSS is based on the presence of sinus bradycardia, sinus arrest or exit block, combinations of sinoatrial and atrioventricular nodal conduction disturbances, and atrial tachyarrhythmias documented in the Holter recordings. In most children with SSS, previous history of congenital heart malformation or cardiac surgery is noted. SSS is also seen in the children including neonates without heart disease or other contributing factors, however SSS is most often idiopathic. The treatment of SSS depends on the basic rhythm problem, but generally involves the placement of a cardiac pacemaker. We report a case of SSS in extremely low birth weight infant without congenital heart disease and suggest that the treatment system is necessary for preterm infants with SSS.

**Key Words:** Sick sinus syndrome, Infant, Extremely low birth weight, Preterm birth, Arrhythmia, Cardiac

### 서론

굴기능부전증후군(sick sinus syndrome)은 굴결절의 이상이 나 심방의 전도 장애, 혹은 이 두가지 모두에 의해 발생한다. 굴기능부전증후군에서 굴결절의 이상이나 심방의 전도 장애는 굴느린맥(sinus bradycardia), 굴정지(sinus arrest), 굴심방출구차단(sinoatrial exit block), 굴심방과 방실 결절 전도 장애(sinoatrial and atrioventricular nodal conduction disturbances), 심방의 빠른부정맥(atrial tachyarrhythmias)을 모두 포함한다<sup>1)</sup>.

굴기능부전증후군은 한가지 원인이나 병인론을 가지는 단일 질환이 아니라 심전도상에서 굴결절의 기능장애를 나타내는 여러 가지 상태를 말한다<sup>2)</sup>.

굴기능부전증후군은 대부분 노년층에서 흔한 질병이지만 신생아를 비롯한 전 연령층에서 발생할 수 있다<sup>3)</sup>. 또한 심장 질환을 가지지 않은 태어나 신생아에서도 관찰할 수 있다<sup>4)</sup>. 하지만 소아에서 굴기능부전증후군 사례의 80% 이상은 선천성 심질환으로 인한 심장 수술이나 혈관 내 조작 시술을 받았던 환자에서 관찰되어지며<sup>5)</sup> 특히 초극소저체중출생아에서 별다른 심질환 없

Received: 20 April 2011, Revised: 26 September 2011, Accepted: 4 October 2011

Correspondence to: Jang Hoon Lee, M.D., Ph.D.

Department of Pediatrics, Ajou University School of Medicine, San 5 Wonchon-dong, Yeongtong-gu, Suwon 443-721, Korea  
Tel: +82-31-219-5165, Fax: +82-31-219-5169, E-mail: neopedlee@gmail.com

이 발생한 사례는 보고된 바가 거의 없다. 저자들은 고리췌장(annular pancreas)을 동반한 초극소저체중출생아에서 발생한 굴기능부전증후군 1례를 경험하여 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례

태태 기간 27주 3일, 출생 체중 800 g (10-25 백분위수)으로 태아곤란증이 관찰되어 응급 제왕절개술로 출생한 여자 환아였으며 Apgar 점수는 1분에 4점, 5분에 5점이었다. 산전 진찰에서 위장관 폐쇄가 의심되었던 환아로 특이 가족력 없었으며 출생 후 빈호흡, 함몰호흡 등의 호흡 곤란 증상 보이면서 흉부방사선 소견상 3단계의 신생아 호흡 곤란 증후군 소견 관찰되어 폐표면활성제 두 차례 투여 후 증상 및 흉부 방사선 소견 호전되었다.

Indomethacin 1 주기 투여로 동맥관개존증이 폐쇄된 후 안정적인 상태 유지되어 인공 환기기 이탈 및 위장관 폐쇄에 대한 수술을 준비하던 중 출생 13일째 심전도상 굴느린맥(최저 심장박동수 분당 46회)이 하루 13회까지 발생하면서 산소포화도도 50% 이하로 감소되는 소견 관찰되었다. 당시 시행한 혈액 검사상 특이 소견 관찰되지 않았고 aminophylline 혈중 농도는 정상이었으며 뇌초음파상에서도 특이 소견은 없었고 패혈증이나

괴사성 장염의 증거는 관찰되지 않았다.

24시간 Holter 심전도상 심방세동이 동반된 느린맥과 빠른맥이 반복되어 관찰되었다(Fig. 1). 출생 16일째 체중 750 g으로 굴기능부전증후군에 준해 식도를 통한 임시 심장박동조율기(temporary cardiac pacemaker) 삽입을 시도하였으나 실패하였다. 이에 isoproterenol (0.05 mcg/kg/min로 투여하기 시작하여 0.2 mcg/kg/min까지 증량하였다) 지속 투여 및 인공환기 요법을 유지하면서 산소포화도의 감소를 동반한 느린맥(분당 90회 미만)이 발생할 때마다 atropine 혹은 isoproterenol을 bolus로 투여하면서 필요한 경우 흉부압박을 시행하였다.

출생 41일째 체중 1,200 g으로 굴기능부전증후군으로 인한 느린맥의 빈도가 감소하였으나 산전 진찰에서 위장관 폐쇄가의 심되었고 지속적으로 위관 영양이 진행되지 않아 희석한 바륨(barium)을 위관을 통해 주입한 뒤 2시간 간격으로 단순복부촬영을 시행하였다. 바륨이 이동하는 속도가 현저히 느린 것이 관찰되어 소아의과에서 시험적 개복술을 시행하였으며 고리췌장(annular pancreas)을 진단하였다. 수술 후에도 느린맥(최저 심장박동수 분당 58회)이 하루 5-6차례 발생하여 위의 치료 지속하였으나 체중 1,500 g을 넘으면서 증상의 호전이 완연하여 출생 51일째 인공환기 이탈에 성공하였다. 느린맥(최저 심장박동수 분당 75회)의 빈도가 하루 3회 이하로 감소하면서 촉각자

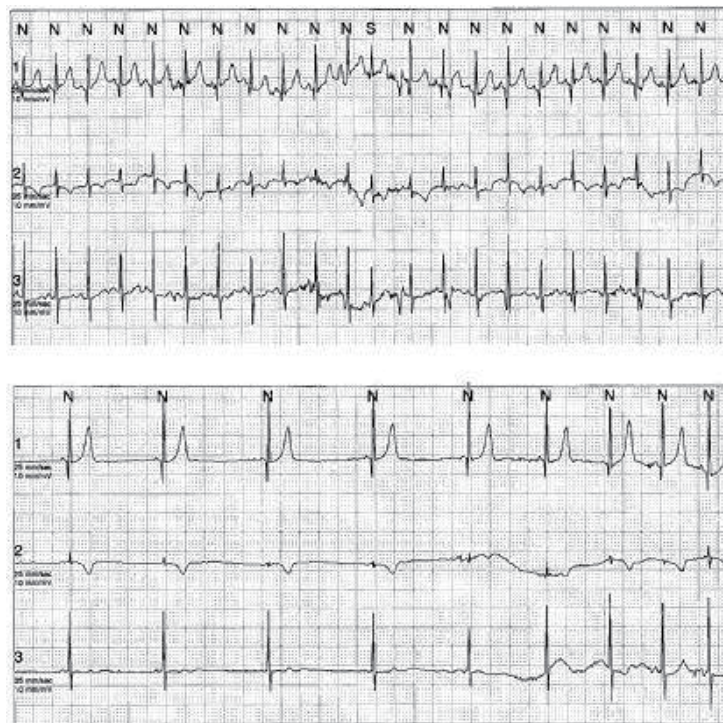


Fig. 1. Holter monitoring showing atrial tachyarrhythmia with atrial fibrillation (A) and sinus bradycardia (B).

극 (tactile stimulation)만으로도 정상 리듬으로 회복되는 소견 관찰되어 지속 투여하던 isoproterenol을 점차 감량 후 투여 중단하였다. 퇴원 전 시행한 24시간 Holter 심전도상 심방세동 및 분당 60회 미만의 느린맥 횡수가 현저히 감소하고 임상증상 호전되어 출생 154일째 체중 3,500 g으로 퇴원하였다. 환아는 현재 교정 연령 18개월로 외래에서 추적 관찰 중이며 현재까지 특이소견 없이 꾸준한 따라잡이성장(catch-up growth)을 보이고 있다.

## 고찰

굴기능부전증후군은 그 동안 성인, 특히 65세 이상의 노년층에서 많이 보고되어 왔으나 드물지만 신생아를 비롯한 모든 연령층에서 발생할 수 있다. 소아 환자에서 나타나는 굴기능부전증후군의 대부분은 심장수술 후에 관찰되거나 선천심장병이 있는 경우 발생한다. 하지만 굴기능부전증후군은 이와 같은 심질환의 선행 요인이 없는 신생아를 비롯한 소아 환자에서도 발생할 수 있으므로<sup>6)</sup> 이에 대한 인지와 진단은 중요하다.

굴기능부전증후군의 원인은 아직까지 구체적으로 밝혀진 바가 없으며 대부분의 경우 특발성으로 발생한다<sup>3)</sup>. 소아 환자에서 원인이 밝혀진 경우의 가장 흔한 원인은 선천 기형(congenital abnormalities), 굴심방결절 동맥 결핍(sinoatrial nodal artery deficiency)이다<sup>3)</sup>. 본 환자의 경우 출생 2일째 시행했던 심장조음파상 선천 기형은 관찰되지 않았다. 굴기능부전증후군 환자의 증상은 나타나지 않을 수도 있으며 발생하더라도 비특이적이며 가벼운 증상부터 심한 증상까지 다양하기 때문에 진단이 어렵다. 증상은 느린부정맥(bradyarrhythmias) 혹은 빠른부정맥(tachyarrhythmias)과 함께 발생하는 심장박출량의 감소와 관련되어 있으며<sup>3)</sup> 대부분 뇌혈류량의 감소로 인해 나타난다<sup>7)</sup>. 본 증례에서는 환아가 초극소저체중출생아였기 때문에 무호흡, 산소포화도의 저하, 청색증 등의 징후로 나타났으며 항상 심장박동수의 이상이 관찰된 후 발생하였다. 환아는 심한 느린맥이 발생하고 산소포화도의 감소가 지속될 때도 흉벽의 움직임은 관찰되고 기도 삽관튜브의 꺾임이나 분비물은 관찰되지 않아 초극소저체중출생아에서 흔히 나타나는 중추, 폐쇄 무호흡으로 인한 느린맥과 산소포화도의 감소를 배제할 수 있었다. 환아는 수술 전에도 위관 영양을 자주 시도하였는데 미숙아의 경우 재태 연령이 낮을수록 위관 영양 시 산소포화도 저하가 잘 발생한다<sup>15,16)</sup>. 하지만 본 증례의 환아를 관찰하였을 때 시간적으로 위관 영양과의 관련성도 없었다.

굴기능부전증후군의 진단은 대부분 24시간 심전도 검사(Holter monitoring)에 의해 이루어지며, 심전도상에서 굴심방결절의 기능 이상이 확인되고 이러한 심전도상의 변화와 증상과의 연관성이 증명되는 두 가지 조건을 충족시켜야 진단된다<sup>8)</sup>. 따라서 심전도 검사가 진행되는 동안 심전도상의 변화와 증상과의 연관성을 증명하기 위하여 환자의 증상과 행동에 대한 정확한 기록이 지속되어야 한다.

굴기능부전증후군은 심전도상에서 굴느린맥(sinus bradycardia), 굴정지(sinus arrest), 굴심방출구차단(sinoatrial exit block), 굴심방과 방실 결절 전도 장애(sinoatrial and atrioventricular nodal conduction disturbances), 심방세동(atrial fibrillation)이나 심방조동(atrial flutter)과 같은 심방의 빠른부정맥(atrial tachyarrhythmias), 느린맥-빠른맥 증후군(bradycardia-tachycardia syndrome) 등의 여러가지 다양한 형태로 표현된다<sup>1)</sup>. 본 증례에서는 굴느린맥, 심방세동을 동반한 느린맥-빠른맥 증후군으로 나타났으나 빠른맥의 정도는 가장 심할 경우 최고 심장박동수 180회로 환아가 초극소저체중출생아인 점을 감안할 때 치료가 필요한 정도는 아니었다. 그 외 굴기능부전증후군을 진단하는 방법에는 등장성 손짜쥐기 운동(isometric hand-grip exercises) 혹은 발살바조작(Valsalva's maneuvers), 전기생리검사(electrophysiologic testing) 등이 있으나 민감도와 특이도가 낮아 잘 사용되지 않고 있으며<sup>8,9)</sup> 특히 초극소저체중출생아에게 적용하기에는 무리가 있어 본 환자에서는 시행하지 않았다.

굴기능부전증후군의 치료는 문제가 되는 심장 리듬에 따라 다르지만 증상이 있는 대부분의 경우 심장박동조율기의 삽입이 필요하다<sup>10)</sup>. 일반적으로 본 증례의 환자처럼 느린맥-빠른맥 증후군을 보이는 경우 느린맥을 조절하기 위해 심장박동조율기를 사용하고 빠른맥을 치료하기 위해 약물을 사용한다<sup>11)</sup>. 본 환아는 심장박동조율기 삽입을 시도할 당시 체중 750 g의 초극소저체중출생아였으므로 삽입 실패 후 약물 치료를 시작하였다. 느린맥에 대한 약물 치료를 할 경우 역으로 빠른맥을 조장할 수 있으므로 치료가 어렵다고 하나<sup>12)</sup> 본 환아는 빠른맥의 정도가 심하지 않아 isoproterenol과 atropine으로 치료하였다. Isoproterenol의 경우 신생아에서 심장의 전도속도(conduction velocity)를 높여 심장박동수를 상승시키며<sup>3)</sup> atropine은 굴심방의 속도를 현저하게 증가시킨다. 또한 aminophylline도 심장박동수와 전도를 상승시킴으로써(positive chronotropic and dromotropic) 굴심방결절 기능을 향상시키는데 도움을 주며<sup>14)</sup> 본 환자에서도 초극소저체중출생아에서 흔히 발생하는 미숙아

무호흡에 대한 치료로 사용하였다.

예후와 자연 경과에 대해서는 아직까지 구체적으로 밝혀진 바가 없으나 꺾기능부전증후군 중 꺾느린맥만 관찰되는 경우에 예후가 가장 좋다는 보고가 있다<sup>1)</sup>. 꺾기능부전증후군이 선천심장병이나 심장수술의 기왕력이 없는 신생아에서도 보고되고 있으며 특히 심장박동조율기의 삽입이 어려운 조산아에서도 발생할 수 있으므로 이에 대한 치료 체계에 대해 더 많은 연구가 필요하다.

## 요약

꺾기능부전증후군은 매우 드물지만 신생아에서도 발생할 수 있으며 소아 환자의 경우 대부분 선천심장병이 있거나 심장수술 후에 발생한다. 그러나 이와 같은 심질환의 선행 요인이 없는 신생아에서도 발생할 수 있기 때문에 이에 대한 인지가 필요하다. 꺾기능부전증후군은 대부분 특발성으로 발생하며 증상은 다양하고 24시간 심전도 검사상에서도 다양한 형태로 관찰된다. 본 증례에서는 초극소저체중출생아에서 선천심장병 없이 발생한 꺾기능부전증후군에 대해 보고하였다. 환아는 심전도상 꺾느린맥과 함께 심방세동이 동반된 느린맥과 빠르맥이 반복되어 관찰되었으며 무호흡, 산소포화도의 저하, 청색증의 징후를 나타냈다. 증상이 있는 꺾기능부전증후군의 경우 대부분 심장박동조율기의 삽입이 필요하나 본 환아는 당시 체중 750 g으로 심장박동조율기의 삽입에 실패하여 약물 치료를 시작하였다. Isoproterenol과 atropine으로 치료하면서 환아의 체중이 1,500 g을 넘어서자 증상과 심전도상의 호전을 보였다. 향후 본 환아에서처럼 심장박동조율기의 삽입이 어려운 소아 환자의 경우에 대한 치료 체계에 대해 많은 연구가 필요하다.

## References

- 1) Adán V, Crown LA. Diagnosis and treatment of sick sinus syndrome. *Am Fam Physician* 2003;67:1725-32.
- 2) Bigger JT Jr, Reiffel JA. Sick sinus syndrome. *Annu Rev Med* 1979; 30:91-118.
- 3) Wahls SA. Sick sinus syndrome. *Am Fam Physician* 1985;31:117-24.
- 4) Yabek SM, Jarmakani JM. Sinus node dysfunction in children, adolescents, and young adults. *Pediatrics* 1978;61:593-8.
- 5) Kugler JD, Gillette PC, Mullins CE, McNamara DG. Sinoatrial conduction in children: an index of sinoatrial node function. *Circulation* 1979;59:1266-76.
- 6) Ector H, Van der Hauwaert LG. Sick sinus syndrome in childhood. *Br Heart J* 1980;44:684-91.
- 7) Rodriguez RD, Schocken DD. Update on sick sinus syndrome, a cardiac disorder of aging. *Geriatrics* 1990;45:26-30, 33-6.
- 8) Bower PJ. Sick sinus syndrome. *Arch Intern Med* 1978;138:133-7.
- 9) MH Beers. *The Merck manual of diagnosis and therapy*. 17th ed. Whitehouse Station: Merck Research Laboratories, 1999:1719.
- 10) Keller KB, Lemberg L. The sick sinus syndrome. *Am J Crit Care* 2006;15:226-9.
- 11) Olgin JE, Zipes DP. Specific arrhythmias: diagnosis and treatment. In: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, editors. *Braunwald's heart disease*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Co, 2005:803-63.
- 12) Radford DJ, Izukawa T. Sick sinus syndrome. Symptomatic cases in children. *Arch Dis Child* 1975;50:879-85.
- 13) de Boer TP, van Rijen HV, Van der Heyden MA, Kok B, Opthof T, Vos MA, et al. Beta-, not alpha-adrenergic stimulation enhances conduction velocity in cultures of neonatal cardiomyocytes. *Circ J* 2007;71:973-81.
- 14) Lai WT, Lai HM, Lin CT, Sheu SH, Hwang YS. Is sick sinus syndrome an adenosine-mediated disease? Effects of intravenous aminophylline on sick sinus node function after pharmacologic autonomic blockade. *Chest* 1991;99:887-91.
- 15) Choi HW, Park HW, Kim HY, Lim G, Koo SE, Lee BS, et al. Feeding desaturation and effects of orocutaneous stimulation in extremely low birth weight infants. *J Korean Soc Neonatol* 2010;17: 193-200.
- 16) Joung KH, Yoo IY, Cho SC. Effect of non-nutritive sucking on the oxygen saturation level and behavioral state of preterm infants during tube feeding. *J Korean Soc Neonatol* 2006;13:75-82.