

Cardiac Sarcoidosis

울산의대 서울아산병원 심장내과

송 재 관

Cardiac sarcoidosis는 점차 그 빈도가 증가하고 있으며 임상적으로는 AV block, 부정맥 및 심부전 양상을 나타낸다. 임상 양상이 비특이적이고 현재 sarcoidosis에 이용되는 진단기준을 이용할 경우 cardiac sarcoidosis의 진단이 제대로 되지 않는다. 또한 적절한 치료 방법에 대해서도 아직 확립된 것이 없어 이 질환의 진단과 치료에 있어 문제점들이 해결되지 못한 상태이다.

역학 및 병리

Sarcoidosis의 가장 흔한 장기 침범은 폐로 알려져 있으며 그 외 임파선, 피부, 눈, 심장, 내분비 및 뇌신경계도 병변이 발생할 수 있다고 알려져 있다. 지역 및 인종에 따른 차이가 있어 미국에서 백인에 비하여 African American은 네 배 이상의 유병률을 보이며 유럽에서는 스칸디네비아 반도 쪽의 빈도가 가장 높다고 한다. 미국 자료에 의하면 심장병변은 전체 환자의 최소한 25%에서 있으며 사망원인의 13-25%를 차지한다고 알려져 있으나 일본에서는 이보다 높으며 실제 사망원인의 85%를 차지한다는 보고가 있다. 임상적으로 더 문제가 되는 것은 부검이 아닌 antemortem diagnosis로 생전에 제대로 cardiac sarcoidosis가 진단되는 경우가 40-50%에 불과하다. 우리나라에서 cardiac sarcoidosis의 유병률이 0.7%에 불과한 임상보고는 부검이 일상화되지 않은 우리나라에서 이러한 문제점들이 더욱 잘 나타난 결과로 사료된다. 심장 조직 중 특징적인 granuloma가 가장 잘 관찰되는 곳은 myocardium 층이다.

임상양상

증상이 동반되지 않는 conduction abnormality 부터 치명적인 심실부정맥까지 매우 다양한 양상을 나타내며 결국 심실의 어느 정도를 병변이 침범하느냐에 달려 있다. 완전방실차단(complete AV block)은 임상적으로 가장 흔한 것으로 알려져 있으며 first degree AV block이나 bundle branch block은 basal septum이나 nodal artery 를 이환한 결과로 나타날 수 있다. 심실 혹은 상심실성 부정맥 또한 드물지 않으며 심실부정맥의 경우 치명적인 임상발현을 야기할 수 있다.

심부전은 또 다른 임상양상으로 점차 진행하여 치명적인 심실부정맥에 의한 사망 다음으로 흔한 사망원인이 된다.

진단

1993년 일본에서 제안된 진단기준이 현재까지 이용되고 있는데, 1) 조직학적으로 심장근육 내에서 특징적인 granuloma를 확인하거나, 2) extracardiac sarcoidosis로 조직학적 진단이 된 경우 심전도 이상(bundle branch block, AV block, VT, Q or ST-T changes)과 함께 다른 검사실 이상(regional wall motion abnormality /perfusion defect/low ejection fraction or elevated intracardiac

pressure/cellular infiltration or interstitial fibrosis)중 하나 이상 있어야 한다. 최근 PET 이나 MRI상 delayed enhancement가 더 예민하게 병변을 확인할 수 있다는 보고들이 있다.

치료

Corticosteroid 투약은 용량, 지속기간, 효과 등에 대해 아직 논란이 많은 치료법이지만 염증 진행을 느리게 만드는 유일한 방법으로 간주되고 있다. 항말라리아 제제, methotrexate 혹은 azathioprine은 스테로이드에 대한 부작용이 심할 경우 고려되지만 이에 대한 자료는 매우 빈약하다. 그 외 대증요법으로 심박동기나 ICD 삽입을 필요로 하는 경우가 드물지 않으며 젊은 나이에 서 심장 이식도 드물게 고려된다.

결론

최근 영상기법의 발달로 cardiac sarcoidosis의 초기 진단이 가능해 진 것인지에 대한 해답은 불가능하다. 다른 진단방법의 결과가 좋지 않으므로 의심되는 경우 PET이나 CMR을 일찍 사용해 보는 것이 추천되고 있으며 스테로이드의 조기 사용을 고려해 보아야 한다. 향후 더욱 많은 자료들을 이용한 임상연구가 진행되어 다른 원인의 심근병증과의 감별진단이 효과적으로 이루어 져야 하며 이를 위한 영상기법의 기여가 기대된다.

참고문헌

1. Doughan AR, Williams BR. Cardiac sarcoidosis. Heart 2006;92:282-288.
2. Sun BJ, Lee PH, Choi HO, Ahn JM, Seo JS, Kim DH, Song JM, Choi KJ, Kang DH, Song JK. Prevalence of echocardiographic features suggesting cardiac sarcoidosis in patients with pacemaker or implantable cardiac defibrillator. Korean Circ J 2011;41:313-320.