

전반적 좌심실비후에서 진행된 심첨부 비후형 심근증 1례 - 6년간의 경과 고찰 -

동부시립병원 내과
한설혜 · 유근배 · 김민수 · 이동수 · 임양희
이화여자대학교 의과대학 내과학교실
박 시 훈 · 신 길 자

= Abstract =

A Case of Apical Hypertrophic Cardiomyopathy which Evolved from a Diffuse Left Ventricular Hypertrophy - 6 Year Follow Up -

Seol Hye Han · Gun Bae Yoo · Min Soo Kim · Dong Soo Lee · Yang Hee Lim
Department of Internal Medicine, Dong-Boo City Hospital

Si Hoon Park · Gil Ja Shin
Department of Internal Medicine, College of Medicine, Ewha Womans University

It is known that the morphologic expression or progression of hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy(HCMP) occurs mostly during childhood, when the body growth is considerable, but nearly not occurs in adult life. Apical hypertrophic cardiomyopathy is an uncommon variant of HCMP which is characteristic apical hypertrophy of the left ventricle showing characteristic ace of spade diastolic configuration of the left ventriculogram. It has not yet been clarified when the progression or development of hypertrophy occurs in apical HCMP. The possibility of the morphologic changes in apical HCMP has been proposed in previous study, but not proved yet.

We experienced a case of apical HCMP in 62-year-old female, which evolved during 6 years from mild, diffuse left ventricular hypertrophy to more progressed diffuse hypertrophy associated with marked hypertrophy of the apex of left ventricle showing ventriculographic picture of apical HCMP. The present case shows the morphologic change in HCMP with progression of hypertrophy during adult life.

KEY WORDS : Apical hypertrophic cardiomyopathy · Progression · Evolution.

서 론

비후형 심근증의 형태적인 발생 및 진행과정 등에 대해

서는 알려진 바가 적지만 주로 성장기에 발생, 진행되는 경우가 대부분인 것으로 보고되고 있으며 형태의 변화가 보고된 예는 거의 없었다. 심첨부 비후형 심근증은 비후형 심근증 가운데 심첨부의 비후가 특히 심해지는 비후형

심근증의 변종으로 일본에서 주로 보고되고 있는데, 이의 발생과 진행과정 등에 대해서도 거의 알려진 바가 없다.

저자들은 6년의 기간동안 전반적 좌심실 비후 형태에서 심첨부 비후형 심근증으로 진행한 환자 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○순, 여자 62세.

주 소 : 흉통, 운동시 호흡곤란.

현병력 : 12년전 고혈압으로 진단 받고 경구 혈압 강하제로 치료해오던 환자로 6년전 운동시 흉통과 호흡곤란으로 타 대학병원에 입원하여 관상동맥 혈관조영술과 좌심실 혈관조영술을 시행 받은 후 고혈압과 그에 따른 정도의 좌심실비대 진단하에 항고혈압제제를 투여받고 퇴원한 과거력이 있었다. 환자는 약 3년 전에도 비슷한 증상이 있었으나 병원을 방문하지 않았고 비교적 건강하게 지내다가 내원 15일전부터 수 분정도 지속되고 간헐적으로 반복되는 짓누르는 듯한 흉통이 발생하였으며 12시간 전부터 심해져서 입원하였다.

과거력 : 고혈압을 12년전 진단받고 항고혈압제제를 사용하여 정상혈압을 유지해 왔으며, 그 외에는 특이사항 없음.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 입원당시 체온 36.9°C, 맥박수 분당 70회, 호흡수 분당 22회, 혈압은 110/70mmHg였고 의식은 명료하였으며 급성 병색을 나타내었다. 심장 청진에서 심잡음이나 분마음은 들리지 않았고 흉부 청진상 특이소견 없었다. 복부진찰시에는 심와부의 경한 압통만 있었고 그 외 이학적 소견상 특이소견은 없었다.

임상병리 검사소견 : 말초혈액검사상 혈색소가 14.8gm/dl로 약간 증가되어 있는 것 이외에는 모두 정상이었다.

흉부 방사선 소견 : 경도의 좌심실 비대 소견을 보였고 폐는 정상이었다.

심전도 : 좌측 흉부유도에서 높은 QRS전위(V_5, V_6 에서 QRS전위가 30mV임), 6년전에 시행한 검사에서는 심전도에서 I, aVL, $V_4 \sim V_6$ 에서의 ST절의 저하와 T파의 역위, 그리고 III, aVF에 Q파가 있었다(Fig. 1-A). 이번 내원당시 심전도는 I, aVL, $V_1 \sim V_6$ 에서 T파의 역위, III, aVF에서의 QS pattern이 있었고 QTc간격의 연장(0.53초)이 있었다(Fig. 1-B).

심초음파 : 이면성 심초음파에서 동심성 좌심실비대가 있는 가운데(기저부에서 심실벽의 두께는 22mm, 심실 후벽의 두께는 20mm였음) 심첨부에서 갑자기 더욱 두꺼워지는 양상을 나타내었다. 그의 좌심실의 운동장애는 없었다.

도플러 초음파에서 경도의 대동맥관 역류와 미량의 승모판 역류가 있었고, 승모판 혈류속도상 확장초기 혈류속도는 감소하고 확장후기 혈류속도는 증가되어 있었다.

6년전 심초음파상에는 동심성 좌심실비대 소견외에는 다른 이상소견은 없었다.

관상동맥 조영술 : 좌우 관상동맥은 모두 정상이었다.

좌심실 영상조영술 : 좌심실 심첨부의 동심성 비후로 말기 이완기에 삼(spade)모양의 특징적인 좌심실 형상을 보였고(Fig. 2-B), 좌심실운동의 이상소견은 없었다.

6년전에 시행한 검사에서는 관상동맥 조영술상 좌우 관상동맥은 정상이었으며 좌심실 조영술에서는 경한 좌심실 비대 소견을 보였다(Fig. 2-A).

치료 및 경과 : 심첨부 비후형 심근증의 진단하에 칼슘통로 차단제와 베타 아드레날린 차단제로 치료하다가 증상이 호전되어 퇴원하였다.

고 안

비후형 심근증은 심근의 비후를 초래할 만한 특별한 원인이 없이 심근의 어느 부위의 비후를 일으키는 심근 자체의 질병으로 주로 비대칭적으로 심실벽의 비후를 보이는 경우가 가장 흔하지만 심근의 어느 부위에도 국한되어 나타날 수 있으며 전반적인 좌심실의 비후를 나타내는 경우도 있다. 심첨부 비후형 심근증은 그 중 특히 심첨부의 비대를 나타내는 비후형 심근증의 변종으로 생각되는데 비후형 심근증 가운데 심첨부 비후형 심근증의 빈도는 일본에서는 25%, 그 외 지역에서는 1~2%정도인 것으로 보고되고 있고¹⁾²⁾, 전체 비후형 심근증 환자중 33%가 심첨부 비후형 심근증이라고 1989년 박 등은 보고하였다³⁾.

비후형 심근증은 유전적으로 발생하거나 산발적으로 발생할 수 있는데⁴⁾ 태어날 때부터 심근이 비후되어 있는지 아니면 일생의 어느 시기에 심근이 비후되기 시작하는지, 또는 진행과정중에 형태적인 변화가 있을 수 있는 지에 대해 알려진 바가 적다. 단 1982년 Maron등은 비후형 심근증도 그 비후가 더욱 진행됨을 보여주고 있다⁵⁾. 한편 1986년 Maron등은 유전된 비후형 심근증이 아동기나 청

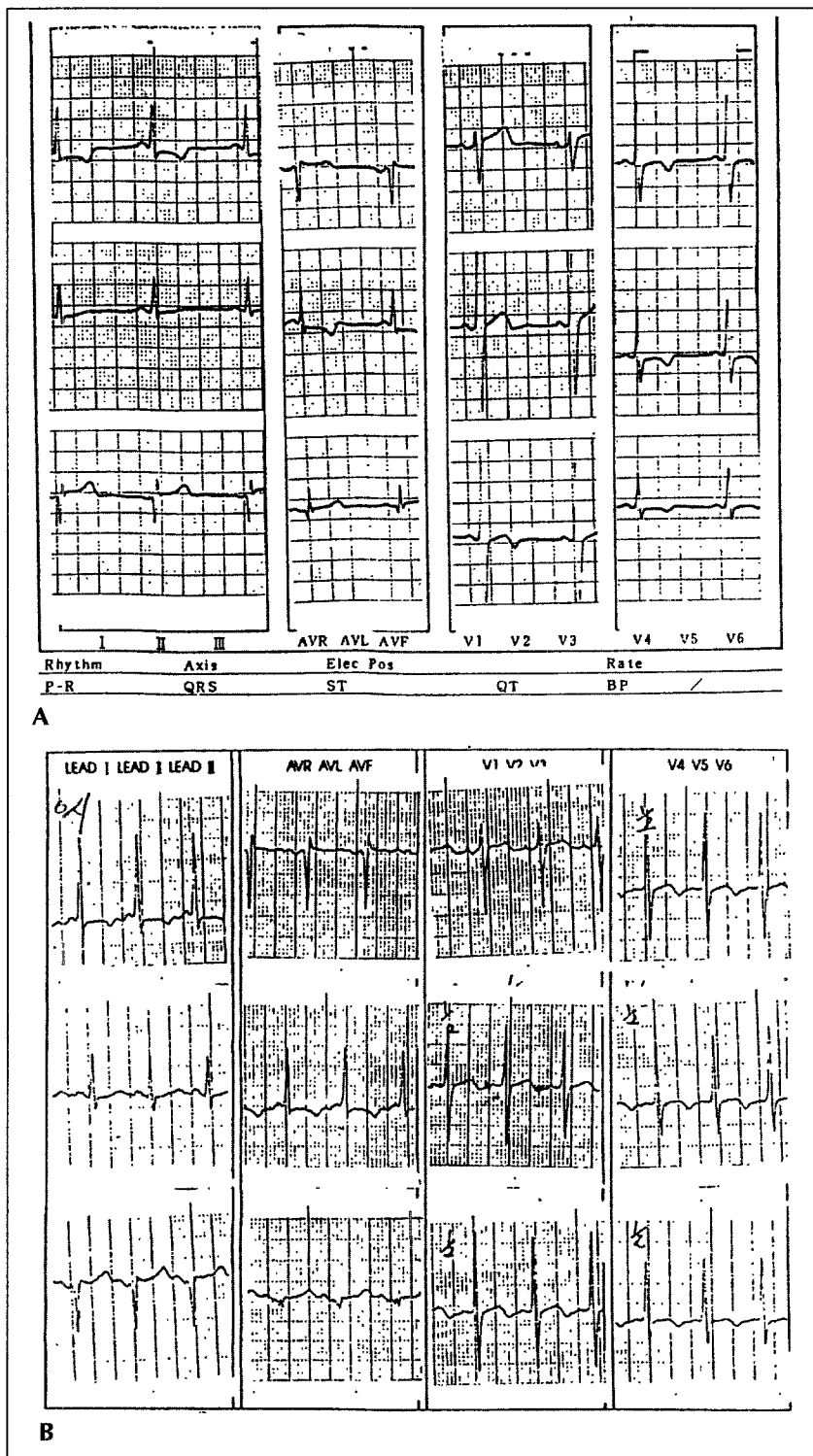


Fig. 1. ECG in apical hypertrophic cardiomyopathy during 6 years of follow up.
 1-A : Sep. 1988, 1-B : Apr. 1994

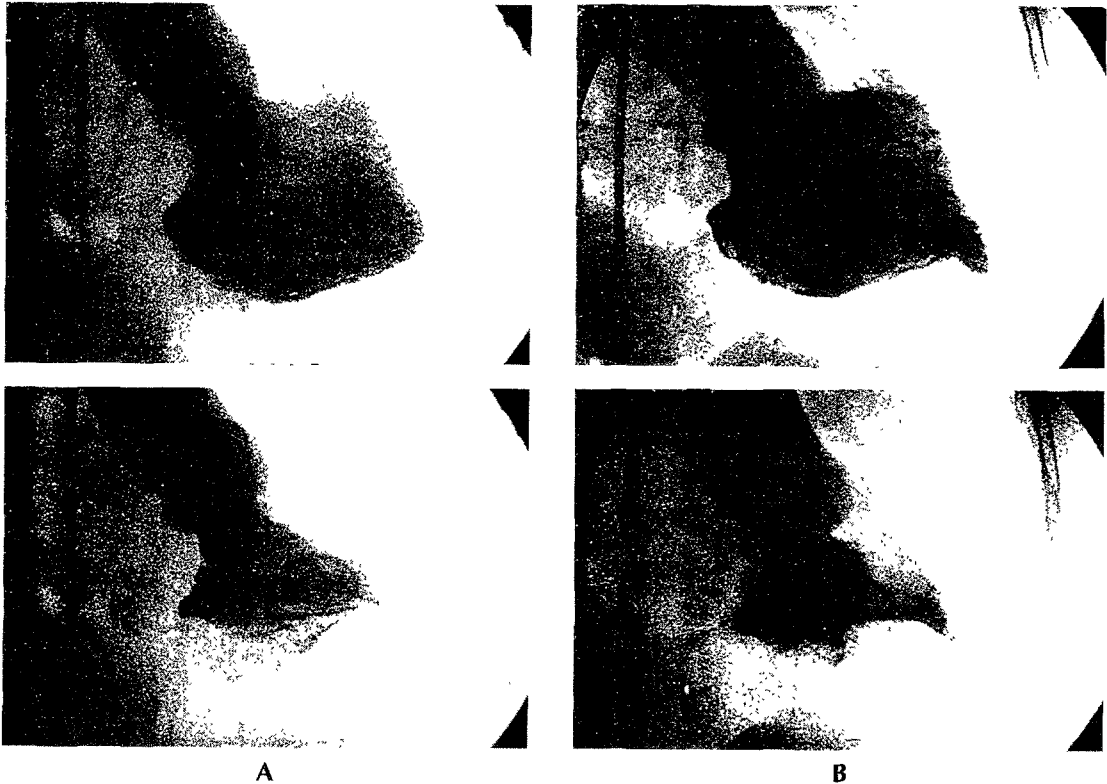


Fig. 2. Left ventriculography in apical hypertrophic cardiomyopathy during 6 years of follow up.
2-A : Sep. 1988, 2-B : Apr. 1994

년기시기에 처음 발견되거나 이미 존재하던 비후형 심근증도 그 비후가 더욱 진행됨을 보여주고 있다⁶⁾. 1984년 Domenicucci등은 비후형 심근증으로 진단받고 propranolol로 치료받고있던 16세에서 70세 범위(평균 44세)의 환자 32명을 평균 44개월 추적 관찰한 결과 4명에게서 비후가 진행된 것으로 보고하였는데, 이중 한 명에서만 심벽의 두께를 정량적으로 측정하였고 심실후벽에서 단 3mm의 두께의 증가가 있었다⁷⁾. 1987년 Spirito등은 65명의 성인층 비후형 심근증환자를 평균 4년간 관찰한 결과 더 이상 비후가 진행되는 경우는 한 명도 없었다고 보고하였다⁸⁾. 또한 1985년 Keren등의 보고에서 23명의 심첨부 비후형 심근증 환자를 평균 22개월간 심초음파로 추적하였는데 별 특이한 차이가 없었고 심첨부 비후형 심근증이 좀더 광범위한 형태의 초기형태일 가능성을 제시하였지만 증명된 바는 없었다⁹⁾. 이와 같은 보고들은 비후형 심근증이 선천적으로 가지고 태어나는지 나중에 발견되든 시간에 성장이 활발한 시기에 주로 진행하고 성장이 멎은 성인기 이후에는 그 발현이나 진행이 거의 없음을

보여준다.

한편 1986년 덴마크에서 Kassis등이 40세의 전반적 비후형 심근증을 보이던 환자가 9년 경과후 심첨부 비후형 심근증으로 진행된 1례를 보고하였는데¹⁰⁾, 본 예 또한 전반적인 심근의 비대를 보이던 비후형 심근증이 6년후 심첨부 비후형 심근증으로 진행된 예로 위의 예와 매우 비슷하다. 단지 차이점은 덴마크의 예는 9년전의 전반적 심근의 비후가 사라지고 다른 심벽의 비후를 동반하지 않으면서 심첨부에 국한된 비후형 심근증으로 발전했다는 것이고, 본 예의 경우는 심첨부의 비후가 특히 심해지긴 했지만 심실 증격이나 심실 후벽 등 전반적으로 좌심실의 비대도 좀더 진행되었다는 점이다.

유전적으로 발생한 비후형 심근증 환자중 70%에서 비후부위가 다른 비후형 심근증이 발생했다는 보고¹¹⁾는 있었지만 이와 같이 한 형태에서 다른 형태로 비후형 심근증이 진행된 것은 1986년 덴마크에서 1례 보고되었을 뿐이다. 이러한 형태적인 변화 외에 시기적으로도 비후의 진행 자체가 성인기 이후에 있었던 경우는 매우 드물었는

데 이 두 예는 모두 성인기 이후에 심첨부 비후형 심근증으로 진행된 드문 예가 될 수 있다.

이러한 예들은 심첨부 비후형 심근증이 성인기 이후에 전반적 비후형 심근증의 형태가 진행되어 발생할 수 있음을 제시해 주는데 이러한 가정은 심첨부 비후형 심근증이 특히 성인이나 노인층에 많다는 사실과도 일치한다²⁾.

본 환자는 12년전 정도의 고혈압을 진단받은 과거력이 있어 6년전의 좌심실비대가 고혈압에 의한 것인가를 의심해 볼 수 있는데 고혈압 진단시부터 항고혈압제제의 투여로 정상혈압을 최근까지 유지하였으며 6년전의 심전도가 전형적인 좌심실비대의 소견이 아니고 비후형 심근증에서 자주 나타나는 소견이어서 6년전에 이미 비후형 심근증 자체에 의해 심근이 비후된 것으로 볼 수 있다. 한편 그 역할은 밝혀지지 않았지만 심첨부 비후형 심근증이 정도의 조절이 잘 되고있는 고혈압과 연관이 있다는 사실은 보고된 바 있으나³⁾, 고혈압과 비후형 심근증의 관계에 대한 연구가 좀더 필요할 것이라 생각된다.

요 약

저자들은 6년의 기간동안 전반적 좌심실 비대에서 심첨부 비후형 심근증으로 진행된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Louie EK, Maron BJ : *Apical hypertrophic cardiomyopathy : Clinical and two dimensional echocardiographic assessment. Ann Int Med* 1987 ; 106 : 663
- 2) Maron BJ : *Apical hypertrophic cardiomyopathy : The continuing saga. J Am Coll Cardiol* 1990 ; 15 : 91
- 3) Park YB, Lee WS, Kim DK, Choi US, Seo JD, Lee YW : *Clinical and morphological features of hypertrophic cardiomyopathy in Korean patients. J Kor Med Sci* 1989 ; 4 : 163
- 4) Maron BJ, Nichols III PE, Pickle LW, Wesley YE,

- Mulvihill JJ : *Patterns of inheritance in hypertrophic cardiomyopathy : Assessment by M-mode and two dimensional echocardiography. Am J Cardiol* 1984 ; 53 : 1087
- 5) Maron BJ, Tajic AJ, Ruttenberg HD, Graham TP, Atwood GF, Victoria BE, et al : *Hypertrophic cardiomyopathy in infants : Clinical features and natural history. Circulation* 1982 ; 65 : 7
- 6) Maron BJ, Spirito P, Wesley Y, Arce J : *Development and progression of left ventricular hypertrophy in children with hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med* 1986 ; 315 : 610
- 7) Domenicucci S, Lazzarone E, Cate FJ, Vletter W, Arntzenius AC, Das SK : *Progression of hypertrophic cardiomyopathy : A cross sectional echocardiographic study. Br Heart J* 1985 ; 53 : 405
- 8) Spirito P, Maron BJ, Facc : *Absence of progression of left ventricular hypertrophy in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol* 1987 ; 9 : 1013
- 9) Keren G, Belhassen B, Sherez J, Millor HL, Megidish R, Berenfeld D, et al : *Apical hypertrophic cardiomyopathy : Evaluation by non-invasive and invasive techniques in 23 patients. Circulation* 1985 ; 71 : 45
- 10) Kassis E, Saunamaki K, Folke K : *Development of apical hypertrophic cardiomyopathy. Dan Med Bull* 1986 ; 33 : 106
- 11) Ciro E, Nichols PF, Maron BJ : *Heterogenous expression of genetically transmitted hypertrophic cardiomyopathy : Two dimensional echocardiographic analysis. Circulation* 1983 ; 69 : 1227
- 12) Smolders W, Rademakers F, Conraads V, Snoeck J : *Apical hypertrophic cardiomyopathy. Acta cardiologica* 1993 ; 48 : 369
- 13) Webb JG, Sasson Z, Rokowsky J, Liu P, Wigle ED : *Apical hypertrophic cardiomyopathy : Clinical follow up and diagnostic correlates. J Am Coll Cardiol* 1990 ; 15 : 83