

비후성 심근증 환자에서의 심 Echo

인제医科大学 부산백병원 내과

주 운 수 · 김 종 성

= Abstract =

The Echocardiographic Study on the 13 Patients with the Hypertrophic Cardiomyopathy

woon-Soo Joo, M.D. and Jong Seong Kim, M.D., F.A.C.C.

Department of Internal Medicine, Paik Hospital, In-Je Medical College, Busan, Korea

The echocardiographic study was performed to 13 cases with Hypertrophic Cardiomyopathy and 105 normal persons between Nov. 1980 and Feb. 1982 in Heart center, Paik Hospital, In-Je Medical College, Busan, Korea.

The left ventricular functions in the Hypertrophic cardiomyopathy were compared with those in the normal.

The results were followings;

1. There were 10 male and 3 female of 13 cases with Hypertrophic Cardiomyopathy, whose ages were above 20 years old.
2. LVDd 4.29 ± 0.60 cm, LVSeD 2.85 ± 0.66 cm, LVDv 82.06 ± 24.66 ml and LVSeV 26.91 ± 9.21 ml in the Hypertrophic Cardiomyopathy were significantly changed with those in the normal.
3. E.F. $68.63 \pm 10.46\%$ and F.S. $34.32 \pm 6.43\%$ in the Hypertrophic Cardiomyopathy were significantly increased with those in the normal.
4. VSTh 1.66 ± 0.37 cm, LVPWTh 1.04 ± 0.29 cm in the Hypertrophic Cardiomyopathy were significantly increased with those in the normal.

서 론

1958년 Teare¹⁾가 "asymmetrical hypertrophy of the heart in the young adults"를 처음 보고한 이후로 Hypertrophic cardiomyopathy(HC)의 병태생리학적, 해부학적 그리고 임상적소견에 관한 연구가 갑자기 활발해졌으며, 이런 상태에 대한 진단명이 혼동되었고 asymmetrical septal hypertrophy, familial hypertrophic subaortic stenosis, hypertrophic cardiomyopathy, hypertrophic obstructive cardiomyopathy, idiopathic myocardial hypertrophy, subaortic muscular stenosis 등과 같이 명명되었으나 진단에 필수요건은 원인불명의 심근비후이라고 하겠으며, "비후

성 심근증(hypertrophic cardiomyopathy, HC라고 약칭함)이 더욱 정확하고 적절하다고 할수 있다^{2~4)}.

심근증에서 좌심실은 비후되고 cavity가 작아지며 심실비후가 좌심실에 혈동학적 부담을 주는 심맥관 혹은 전신적 질환에 2차적으로 발생하는 것이 아니다. 대부분 autosomal dominant로 유전되고, 간혹 sporadic하게 나타날 수 있으며, 증상이 없는 제 1대 가족들에게 흔히 발견될 수 있다고 한다.

심조영술에 의하여 심근증이 진단되었으나 현재 비관혈적 진단법인 M-mode나 2면성 심 Echo의 개발로써 진단이 더욱 용이하게 되었고 여러종류로 구분되기도 한다.

M-mode 심 Echo 소견^{5,6)}으로써 ① 좌심실 유출로의 협착 ② 심실중격의 비후 ③ 심실수축시 승모판전엽의

전방운동이 특징적인 것으로 알려지게 되었다.

외국에서는 심 Echo로써 HC가 여러학자들에 의하여 보고^{7~12)}되었으며, 국내에서는 이¹⁶⁾등이 심근조영술로써 그리고 김¹⁷⁾등이 심 Echo로써 비후성 심근증(HC)을 보고한 바 있으므로 저자들이 경험한 13예의 “비후성 심근증”을 보고하면서 타학자들의 보고와 비교관찰하고자 한다.

관찰대상 및 방법

저자들은 1980년 11월부터 1982년 2월말까지 인제의

$$F.S.(\text{fractional shortening}) = \frac{LVDeD - LVSeD}{LVDeD} \times 100$$

$$LVDeV(\text{left ventricular end diastolic volume}) = (LVDeD)^3$$

$$LVSeV(\text{left ventricular end systolic volume}) = (LVSeD)^3$$

$$\text{Ejection Fraction(EF)} = \frac{LVDeV - LVSeV}{LVDeV} \times 100$$

mean rate of circumferential shortening

$$(\text{mean Vcf}) = \frac{LVDeD - LVSeD}{LVDeD \times \text{ejection time}}$$

Key Words: Echocardiographic estimation of left Ventricle function.

LVDeD(cm);

Left Ventricular end Diastolic Dimension

LVSeD(cm);

Left Ventricular end Systolic Dimension

F.S.(%); Fractioning Shortening

LVDeV(ml);

Left Ventricular end Diastolic Volume

LVSeV(ml);

Left Ventricular end Systolic Volume

E.F.(%); Ejection Fraction

Mean Vcf(circ./sec);

Mean Velocity of circumferential shortening

AMVEF(mm/sec);

Anterior Mitral Valve E-F slope

RVD(cm); Right Ventricular Dimension

LAD(cm); Left Atrial Dimension

AD(cm); Aortic Dimension

SAV(cm); Separation of Aortic Valve

VSTh(cm); Ventricular Septum Thickness

LVPWTh(cm);

Left Ventricular Posterior wall Thickness

과대학 백병원 심장병 센터에서 심 Echo를 실시하여 비후성 심근증이라고 확진된 환자 13예와 대조군으로 선정된 정상인 105예에서 측정한 심 Echo소견과 좌심실기능을 비교관찰하였다. 심근증 환자들에서 고혈압, 심판막질환과 울혈성심근증의 병력은 없었다. 머리쪽이 30°경사진 침대위에 환자를 눕히고 좌측 제 3 혹은 제 4 늑간에 gel을 문인 후 transducer을놓고서 좌심방에서 좌심실쪽으로 심장축을 따라 Echobeam을 조절하면서 정상인의 M-mode stripchart를 기록하였고 수축기시 승모판전엽이 전방으로 움직이는 SAM이 나타난 13예에서 대동맥판막의 근위폐쇄를 기록하였다. 정상인과 비후성심근증 환자에서 다음과 같은 공식을 이용하여 좌심실기능을 분석하였으며 약어는 다음과 같고 정상인의 심 Echo는 제1,2도, 그리고 비후성심근증환자의 심 Echo는 제3도와 같다.

관찰 성적

1) 성별 및 연령별 발병빈도

비후성심근증 환자 13예중 남자는 10예 여자는 3예로써 3:1로 남자에서 우세하였고, 21~30세층에서 3예, 31~40세층 3예, 41~50세층에서 4예, 51~60세층에서 1예, 61세이상에서 1예였었다.

2) 좌심실기능

LVDeD는 정상인 105예에서 4.91 ± 0.68 cm, HC 13

Table 3. Echocardiographic Findings in Hypertrophic Cardiomyopathy(HC) and Normal Person

	Normal(105)	HC(13)	P value
LVDeD(cm)	4.91 ± 0.68	4.29 ± 0.60	$P < 0.05$
LVSeD(Cm)	3.69 ± 0.57	2.85 ± 0.66	$P < 0.05$
LVDeV(ml)	128.77 ± 28.13	82.06 ± 24.66	$P < 0.05$
LVSeV(ml)	51.21 ± 10.93	26.91 ± 9.21	$P < 0.05$
E.F.(%)	58.95 ± 9.18	68.63 ± 10.46	$P < 0.05$
F.S.(%)	28.28 ± 7.03	34.32 ± 6.43	$P < 0.00$
VSTh(cm)	1.05 ± 0.28	1.66 ± 0.37	$P < 0.05$
LVPWTh(cm)	0.87 ± 0.19	1.04 ± 0.29	$P < 0.05$
RVD(cm)	1.53 ± 0.51	2.74 ± 0.74	$P < 0.05$
AMVEF (mm/sec)	101.6 ± 28.25	18.43 ± 35.70	$P < 0.05$
LAD(cm)	2.81 ± 0.55	3.09 ± 0.79	P NS
AD(cm)	3.13 ± 0.45	3.30 ± 0.46	P NS

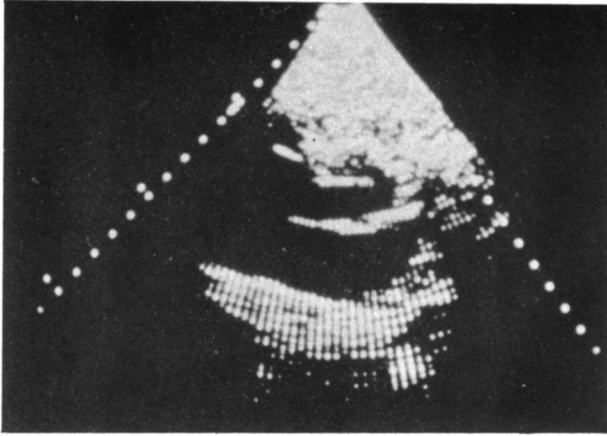


Fig. 1-A. The standard long axis view of the L.V. in the normal person.

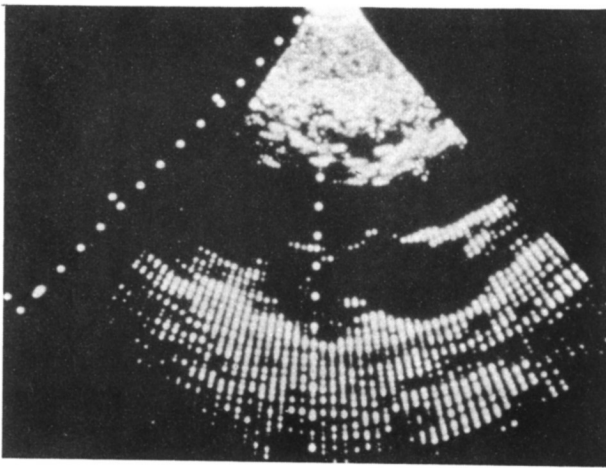


Fig. 1-B. The short axis view at the level of the aortic root.

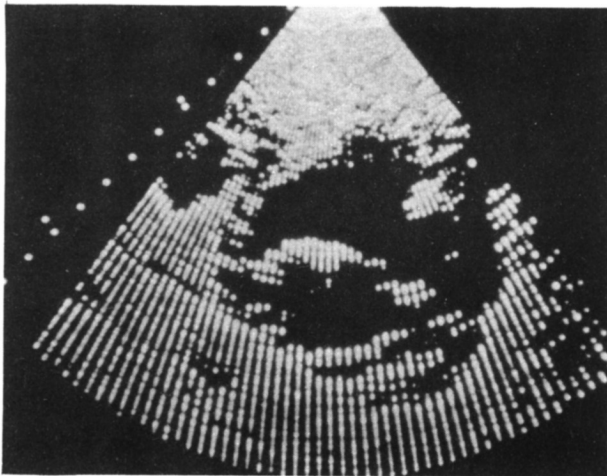


Fig. 1-C. The short axis view o at the level of the mitral valve.

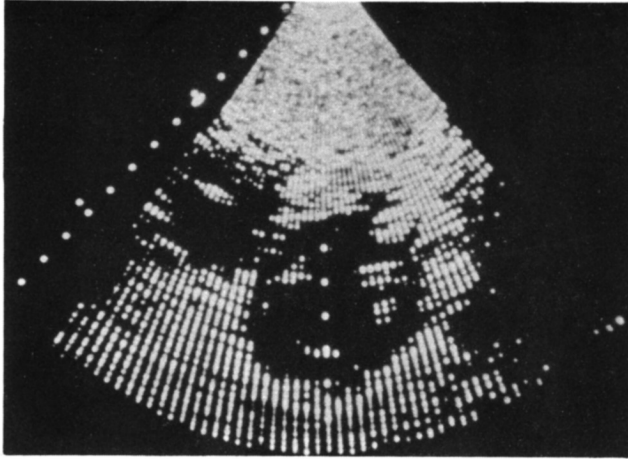


Fig. 1-D. The short axis view at the level of the papillary muscle.

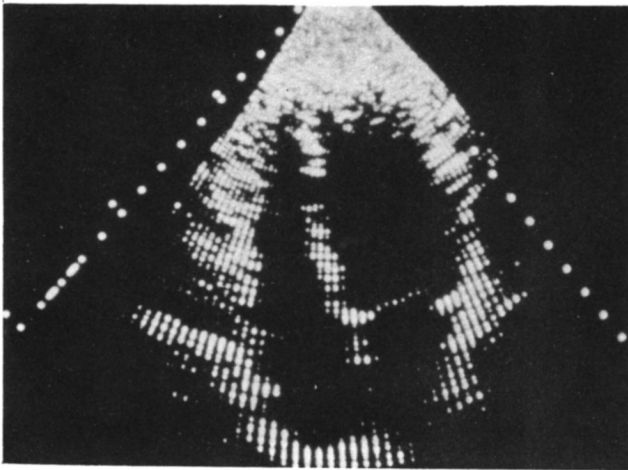


Fig. 1-E. The apical 4 chamber view.

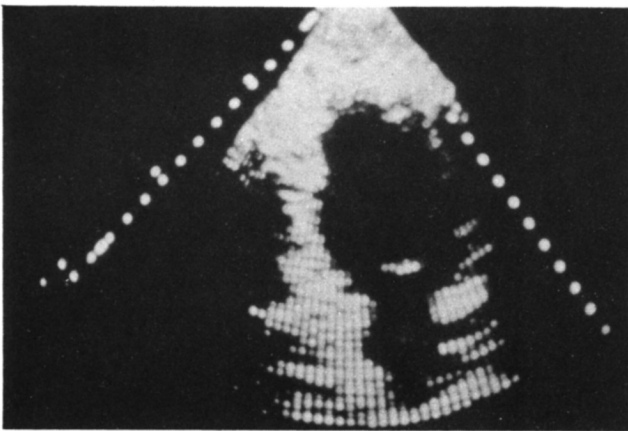


Fig. 1-F. The apical 2 chamber view.

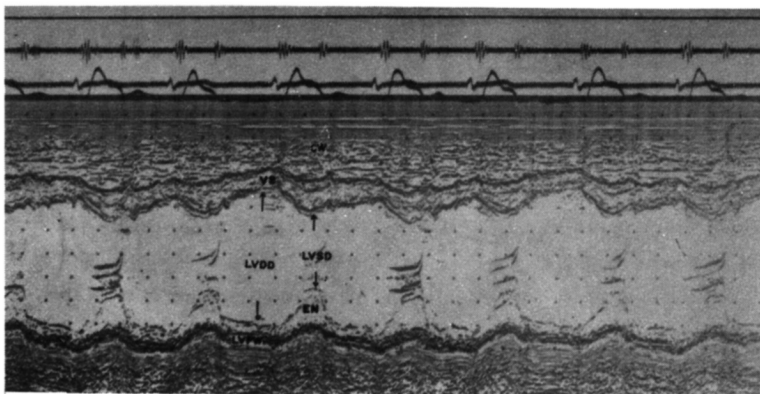


Fig. 2-A. The L.V. Echogram in the normal.

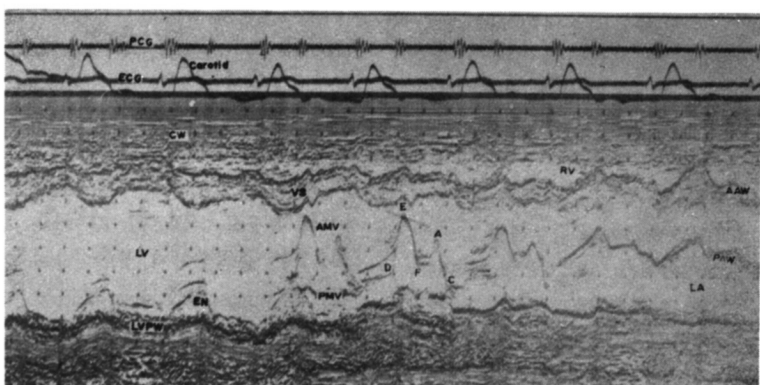


Fig. 2-B. The M-mode strip chart in the normal.

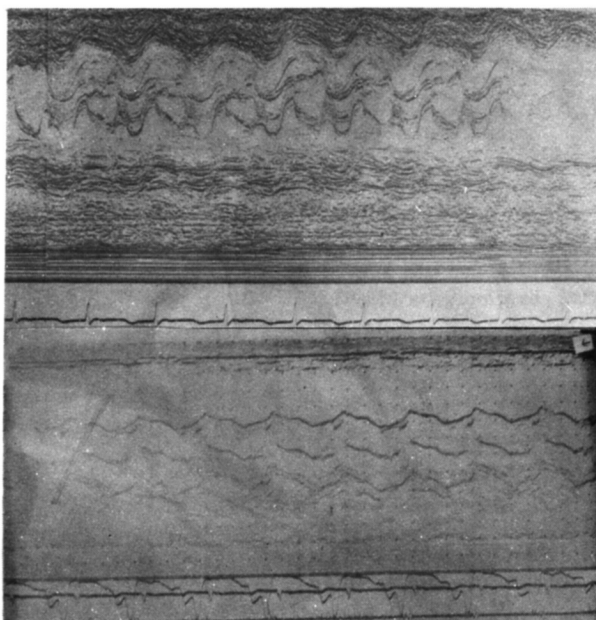


Fig. 3. The echocardiogram in the hypertrophic cardiomyopathy.

에에서 4.29 ± 0.60 cm 였으며, LVSeD는 정상인 3.69 ± 0.57 cm, HC 13예에서 2.85 ± 0.66 cm 로써 정상인과 HC 군에서 LVDeD와 LVSeD의 차이는 각각 유의하였다.

LVDeV은 정상인 128.77 ± 28.13 ml, HC에서 82.06 ± 24.66 ml, LVSeV은 정상인 51.21 ± 10.93 ml, HC에서 26.91 ± 9.21 ml 였으며, 정상인과 HC 군에서 LVDeV와 LVSeV의 차이는 각각 유의하였다.

좌심실기능의 EF는 정상인에서 $58.95 \pm 9.18\%$, HC 군에서 $68.63 \pm 10.46\%$ 그리고 FS는 정상인에서 $28.28 \pm 7.03\%$, HC 군에서 $34.32 \pm 6.43\%$ 였으며, 정상인과 HC 군에서 EF와 FS의 차이는 각각 유의하지 않았다.

3) 심 Echo 소견

VSTh는 정상인에서 1.05 ± 0.28 cm, HC 군에서 1.66 ± 0.57 cm 였으며 양군에서의 차이는 통계학적으로 유의하였고, LVPWTh는 정상인에서 0.87 ± 0.19 cm, HC 군에서 1.04 ± 0.29 cm 로써 역시 HC 군에서 유의한 증가를 볼수 있었다.

LAD은 정상인에 2.81 ± 0.55 cm, HC 군에서 3.09 ± 0.79 cm, AMVEF는 정상인에서 101.6 ± 28.25 mm/sec, HC 군에서 81.43 ± 35.70 mm/sec, AD는 정상인에서 3.13 ± 0.45 cm, HC 군에서 3.30 ± 0.46 cm 였으나, 정상인과 HC 군에서 LAD, AMVEF와 AD의 차이는 유의하지 않았다.

RVD는 정상인에서 1.53 ± 0.51 cm, HC 군에서 2.74 ± 0.74 cm 이며 양군에서의 RVD 차이는 유의하였다.

고 안

이런 조건에 관한 명칭이 많지만 북미에서는 Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, 그리고 유럽에서는 Hypertrophic obstructive cardiomyopathies라고 크게 두가지^{2,3)}로 사용되어 왔으나 이 명칭은 obstructive phase를 너무 강조하고 있다. 최근에 심근 자체의 증가가 우세함을 강조하는 데는 Hypertrophic cardiomyopathy가 가장 적합하다고 하겠다.

본질환은 유전적으로 전이되고 특이한 백혈구형원 phenotypes과 수반되어 나타나며^{18,19)} 증상이 없는 가족들에서 심 Echo 이상이 종종 나타난다고 한다. HLA에 연결되는 면역유전요소가 obstructive hypertrophic cardiomyopathy에 중요한 역할을 한다는 보고가 있다¹⁰⁾.

원인에 대하여 결정적인 학설은 없으나 가족적으로 발병하므로 자궁내 심근발전과정의 장애일²⁰⁾ 것이라고 추정하는 학자도 있다. 비정상적으로 발생한 힘²¹⁾에 의하여 태생기심장에서 근원섬유가 평행으로 배열되는 것이 변경될 수 있다고 하며 본질환에서의 근원섬유 배열은 충분히 발전된 심근의 세포보다 충분히 구분되지 못한 세포 type이라고 추측된다. 본질환에서 근원섬유의 비정상적인 배열^{22,23)}은 유전적으로 태생기심장내 catecholamine기능의 변이때문이라고 할 수 있다. 실험적으로 개에게 norepinephrine을 고혈압이 되지 않을 정도로 주사하였던 바 본질환과 유사한 혈동학적 및 혈관조영 X선소견을 나타내는 심실중격비후증²⁴⁾이 나타났다라는 보고가 있었다.

시체해부시에 비후성 심근증의 심장은 다음과 같은 특징적인 소견을 가지고 있는데^{2,3)}, 1) 좌심실벽보다 심실중격이 심하게 두꺼워지고(95%) 2) 좌우심실 내강이 작아지며(95%) 3) 주로 성인에서 좌심실벽출구가 좁아지고 벽심내막질판이 있으며(75%) 4) 주로 성인에서 승모판막이 두꺼워지고(75%) 5) 성인에서 심방이 확장하고(100%) 6) 벽내 관상동맥의 비정상(50%) 7) 심실중격내 심근섬유의 병변(95%) 등이다.

HC는 autosomal dominant로 유전되는 유전형과 비유전형의 2종으로 나눌수 있는데 유전형에서는 출생에서 75세까지 남녀의 비가 동등하게 발생한다. 그러나 전체 HC 환자의 약 70%를 차지하는 비유전형에서는 남자에서 여자에 비해 약 4배의 높은 빈도를 보인다고 한다^{2,3)}. 발생연령은 전 연령층에서 다 발생가능하지만 30~40대가 대부분을 차지하고 있다. HC는 현저한 좌심실, 특히 심실중격의 비대와 좌심실 유출로의 협착을 특징으로 하며 심실구조의 왜곡(distortion)으로 승모판 전엽의 변위에 의한 승모판 역류(MI)와 수축기시 승모판 전엽과 심실중격의 밀착으로 좌심실 혈액 유출에 폐쇄를 초래할 수 있다. HC의 특이한 임상증상은 없지만 대부분의 환자에서 운동시 호흡곤란과 협심증이 가장 빈번히 발생하여 그외, 현기증, 졸도, 발작성 야간 호흡곤란, 심계항진 등이 올 수 있으며 가끔 울혈성 심부전도 동반된다^{25,26)}. 저자들의 경우 현기증, 심계항진, 운동성 호흡곤란과 심한 운동시 흉부 불쾌감을 볼 수 있었지만 졸도나 발작성 야간 호흡곤란은 없었다.

HC 환자의 대부분에서 심전도상 좌심실비대, ST segment와 T파의 변화를 보이며 그외 소견으로서는 두 종류로 구분이 가능하다.

① HC 환자의 약 1/4에서 WPW 소견을 나타낸다고

하며

② 비정상적인 Q파의 출현을 볼 수 있는데 특히 Ⅱ, Ⅲ, aVF, aVL, precordial lead에서 잘 관찰되며 이들 Q파는 심근경색증에 의해 생긴 것이라기보다는 심실 중격의 비대에 기인된다고 한다. 저자들의 경우 좌심실 비대와 Ⅱ, Ⅲ, aVF, $V_4 \sim V_6$ 에서 ST segment의 depression과 전 limb lead와 $V_4 \sim V_6$ 에서 T파의 역전을 볼 수 있었지만 비정상적인 Q파의 출현은 aVL과 V_1 에서만 볼 수 있었다.

심음도 소견상 ejection type의 수축기 잡음을 거의 모든 예에서 관찰할 수 있고 이는 특히 심첨부위와 좌측흉골연에서 뚜렷하며 좌심실의 비대로 인한 심실의 distensibility 감소로 심실충만시 심한 좌심방의 수축이 오기에 대부분의 예에서 제 4 심음을 뚜렷이 관찰할 수 있으며 가끔 제 3 심음도 들을 수 있다. 저자들의 예에서도 ejection Type의 수축기 잡음이나 제 4 심음이 뚜렷했으며 가끔 제 3 심음이 심음도 상에서 기록이 가능했다.

경정맥과 상에서는 우심실의 distensibility의 감소로 인한 α 파의 증가를 볼 수 있고 총경동맥과 상에서는 bisferiens pulse를 볼 수 있었고 심첨박동도상에서 α 파의 증가와 승모판 폐쇄부전시 볼 수 있는 항진된 심실 급속 충만기의 모양을 볼 수 있었다.

흉부 X선상에서 좌심실의 비대가 특징적이며 흔히 좌심방의 비대도 관찰할 수 있다고 한다.

HC의 경우 대동맥의 확장파와 대동맥판막의 석회화는 드물다고 하며 확장시 HC보다는 Valvular aortic stenosis나 discrete subvalvular aortic stenosis의 가능성이 높다고 한다.

저자들의 경우에서는 좌심실의 비대소견은 볼 수 있었지만 그외의 특이소견은 볼 수 없었다.

HC의 확진은 심도자법과 provocative test 등을 요하기에 어렵다고 하겠으나 최근에는 심 Echo의 도입으로 HC의 진단에 매우 특이하며 아주 예민한 비관혈적 방법으로 각광을 받고 있다.

HC의 진단에 초음파의 이용은 Moreyra²⁷⁾가 처음으로 이용했으며 그후 Shah 등에 의하여 특징적인 SAM이 증명된 후 여러학자들에 의해 이용되었다.

HC의 중요 심 Echo 소견^{28~30)}으로는 좌심실 유출로의 협착, 심실중격의 이상비대와 dynamic outflow obstruction을 들 수 있다. 좌심실 유출로는 심실중격의 상부와 승모판 전엽으로 구성되기에 심실중격의 이상비대와 승모판전엽의 이상운동으로 유출로의 협착이 초래된다. 그러나 이 소견은 좌심실의 확장이 용적

(LVDeV)이 감소된 경우인 승모판 협착증, 심실중격 결손과 chronic pressure overload로 인한 concentric hypertrophy의 경우에도 볼 수 있기에 HC의 특이한 소견으로는 볼 수 없지만 승모판의 폐쇄점 C에서 측정된 좌심실 유출로의 정상치는 20~25 mm이며 HC 환자의 90%이상에서 20 mm 이하라는 Feigenbaum의 성적과 저자들의 예에서 보는 24 mm와는 유사한 성적이었다.

HC에서는 심실중격의 현저한 비대와 수축기시 운동잡소를 볼 수 있는데 정상에서는 이완기 말기의 심실중격의 두께가 12 mm를 초과하지 않지만 이 경우에서는 18 mm 이상이 되며 심실중격/좌심실후벽의 비율이 1.3이상이라고 하며 Abassi 등³¹⁾은 1.5 이상이 되어야 진단적 가치가 있다고 주장하고 있다. 심실중격의 운동감소는 심근의 간질성 섬유화, 심근세포의 불규칙한 배열, 심근세포의 비후등으로 인한 coordinated contraction의 감소에 기인한다고 하며 반면 심실후벽의 운동은 일반적으로 증가되거나 정상범위라 한다.

LVDeD에 대하여 정상인에서 4.5~5.0 cm 이고 대동맥판막협착증에서는 증가된다고 보고되었으나 저자들이 경험한 HC 환자에서는 4.29 ± 0.60 cm 로써 정상인에 비하여 감소되었다.

LVSeD는 정상인에서 2.7 cm~3.8 cm 이고 판막심질환에서는 유의한 차이가 없었다고 하였으나 저자들의 HC 환자에서는 2.85 ± 0.66 cm 로써 역시 정상인에 비하여 감소되어 있었다.

정상인에서 LVDeV은 92.6~142.0 ml 이고, LVSeV은 125~128 ml이며 월형성심부전증과 대동맥판막폐쇄부전증에서는 증가한다고 보고되었으나 저자들의 HC에서는 LVDeV와 LVSeV는 각각 82.06 ± 24.66 ml 그리고 26.91 ± 9.21 ml 로써 정상인에 비하여 유의하게 감소되어 있었음을 관찰할 수 있었다.

좌심실기능을 측정하는데 필요한 F.S.은 정상인에서 23.7%이상 그리고 E.F.는 58%이상이고 월형성심부전증과 승모판협착증과 대동맥판막협착증에서는 유의하게 감소되었다고 보고되었으나 저자들이 경험한 HC에서는 유의한 변화가 없음을 관찰할 수 있었다.

정상인에서 심실중격두께는 0.72 ± 0.07 cm~ 1.05 ± 0.28 cm 이고 심판막질환에서는 유의한 차이가 없었으나 HC에서 최고 3.0 cm 된 경우가 보고된 바 있으며 저자들의 경험례에서는 평균 1.66 ± 0.37 cm 였고 최고 2.3 cm 된 예를 관찰할 수 있었다.

좌심실 후벽두께(LVPWTh)는 정상인에서 0.62 ± 0.2 cm~ 0.91 ± 0.13 cm 이고 대동맥판막협착증시 유의

하계 증가하였고 1.8 cm로 증가된 HC의 경우가 보고된 바 있으며 저자들의 HC 군에서는 정상인에 비하여 좌심실후벽두께가 유의한 증가를 관찰할 수 있었다.

HC에서 수축기시 승모판전엽의 비정상적인 전방운동(SAM)은 좌심실 유출로의 폐쇄부위를 잘 나타내주며 이의 발생은 좌심실의 inflow와 outflow 사이의 압력차이에 기인하며 이로써 승모판폐쇄부전증을 유발시킨다고 한다. 승모판전엽의 수축기전방운동은 대동맥 판막폐쇄부전증, hyperkinetic circulatory state, mitral valve prolapse with proximal infolding of redundant valve와 ostium primum defect 등에서도 볼 수 있기에 이 단독만으로는 HC의 특징적인 소견으로 보기는 어렵다고 하겠다. 그러나 HC에서의 SAM은 제1심음 후에 좌심실 구혈과 같이 시작하여 제2심음 시작전에 종결되므로 이점이 다른 유사소견과의 구별에 도움이 된다.

Henry³²⁾와 Shah 등에 의해 SAM의 정도와 resting pressure gradient 사이에 밀접한 관계가 있음이 증명되었는데 Shah¹²⁾ 등에 의하면 승모판의 지속적인 비정상 운동시의 pressure gradient는 평균 78 mmHg이며 inconstant abnormality 시에는 24 mmHg, resting abnormality가 없는 경우는 resting gradient가 없다는 보고등으로 보아서 SAM의 정도와 폐쇄정도는 valsalva maneuver나 amyl nitrate 흡입, Isuprel 주입등의 약물에 의해서 증가된다. HC 환자의 약 1/3에서 수축기중반기에 대동맥 판막의 조기폐쇄가 특징적으로 관찰되는데³³⁾, 이는 동맥파의 midsystolic dip과 일치하며 승모판전엽의 전방운동이 첨단에 달한 후에 일어나며 빠른 구혈속도로 인하여 대동맥판막의 coarse flutter를 수축시기에 볼 수 있다고 한다. 저자들의 예에서도 역시 수축기 중반의 대동맥·판막조기폐쇄와 coarse flutter를 뚜렷하게 볼 수 있었다.

대부분의 HC 환자에서 승모판 전엽의 diastolic E-F slope가 감소된다고 한다. 저자들의 예에서도 E-F slope가 18 mm/sec로서 저자들이 측정한 정상인의 E-F slope 101.2 mm/sec보다 현저하게 감소되어 있었으며 Ronald¹⁵⁾의 43.4 mm/sec와 비슷한 성적을 보였다.

HC의 치료로써 β -교감신경차단제의 사용과 비후된 심실중격을 제거하는 수술요법으로 구분할 수 있다. HC 환자에서 β -교감신경 자극으로 좌심실 유출로 폐쇄의 증가가 나타나며^{18, 19, 34)}, β -교감신경차단제인 propranolol의 경구투여로써 2/3의 환자에서 초기증상의 호전을 볼 수 있다고 한다^{20~24)}. 그러나 수주간의

propranolol 사용후에 소수의 labile outflow obstruction에서는 승모판전엽의 수축기 전방운동의 소실을 볼 수 있지만¹¹⁾ 대부분의 환자에서는 안정시 심 Echo상의 변화나 안정시 pressure gradient에는 아무런 변화가 없었다고 하며³⁵⁾, propranolol 사용시 운동후의 압력차의 증가를 감소시킴으로서 증상의 호전을 보인다고 한다³⁶⁾. HC에서 좌심실 유출로 폐쇄는 수술로서 완화될 수 있으며^{37~41)} 수술후 임상적 및 hemodynamic improvement가 Echo소견과 일치함이 알려져 있다. 윗과적 수술은 ① 안정시의 압력차가 50 mmHg 이상이며, 심조영술상 심실중격의 비후로 좌심실 유출로의 폐쇄가 뚜렷하거나, ② 경하지만 propranolol의 사용으로도 반응없이 병이 진행하거나 승모판 폐쇄 부전증이 심하게 나타날시에 주로 실시하게 한다. β -교감신경 차단제의 사용시에는 승모판 전엽의 수축기 전방운동이 교정되지 않지만 수술(ventriculomyotomy)로써 이상운동의 교정이 됨을 보아 좌심실 유출로의 폐쇄에 심실중격의 비후가 중요함을 알 수 있다. 저자들의 예에서는 propranolol을 40 mg씩 하루 4번 3주간의 투여로써 심계항진, 운동시 호흡곤란 및 흉부 불쾌감은 현저히 호전됨을 볼 수 있었지만 치료전후의 심 Echo상에서는 아무런 변화를 관찰할 수 없었다.

HC의 예후는 Goodwin¹²⁾등의 보고에 의하면 증상 출현에서 사망까지 평균 9년이며 가족력이 있는 군에서 더 많은 사망율을 보인다고 하며 병의 예후는 좌심실 유출로의 압력차이 보다는 좌심실이완기 말기의 압력, 심부전 및 색전증 등의 합병증이 더 문제시 되고 있다.

결 론

저자들은 1980년 11월부터 1982년 2월말까지 인제의 과대학 백병원 심장병센터에서 심 Echo를 실시하여 비후성심근증이라고 확진된 환자 13예와 정상인 105예에 심 Echo를 실시하여 얻은 좌심실기능과 심 Echo소견을 비교관찰하였다.

1. 비후성 심근증 13예중 남자는 10예, 여자는 3예였으며 모두 20세이후에서 관찰되었다.
2. 비후성 심근증 12예에서 LVDeD은 4.29 ± 0.90 cm, LVSeD은 2.85 ± 0.66 cm, LVDeV은 82.06 ± 24.66 ml, LVSeV은 26.91 ± 9.21 ml로써 정상인에 비하여 유의한 차이를 나타냈다.

3. 비후성 심근증에서 E.F는 $68.63 \pm 10.4\%$ F.S.는 $34.32 \pm 6.43\%$ 로써 정상인에 비하여 유의한 증가를 나타냈다.

4. 비후성 심근증에서 LVPWTh는 1.04 ± 0.29 cm, VSh는 1.66 ± 0.37 cm 그리고 RVD은 2.74 ± 0.74 cm로써 정상인에 비하여 유의한 증가를 나타냈다.

REFERENCES

- 1) Teare, R.D.: *Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults*. Br. Heart J. 20:1, 1958.
- 2) Hurst, J.W. *The heart*. 5th Ed. McGraw-Hill Book Co. New York, 1982.
- 3) Braunwald, E.: *Heart Disease*. 1st. Ed. W.W. B. Saunders. Philadelphia, 1980.
- 4) Friedberg, C.K.: *Diseases of the heart*. 3rd Ed. W.B. Saunders. Philadelphia, 1966.
- 5) Shah, P.M., and Sylvestre, L.J.: *Echocardiography in the diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy*. Am. J. Med., 62:830, 1977.
- 6) Schapira, J.N., Stemple, D.R., Martin, R.P., Rakowski, H., Stinson, E. B., and Popp, L.: *Single and two-dimensional echocardiographic visualization of the effects of septal myectomy in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. Circulation, 58:850, 1988.
- 7) Braunwald, E., Lambrew, C.T., Rockoff, C.D., Ross, J.Jr., Morrow, A.G.: *Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: I. Description of the disease based upon analysis of 64 patients*. Circulation, 30 (suppl IV): IV-3, 1964.
- 8) Henry, W.L., Clark, C.E. and Epstein, S.E.: *Asymmetrical septal hypertrophy. Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS*. Circulation, 47: 225, 1973.
- 9) Abbasi, A., MacAlpin, R., Eber, L. and Pearce, M.L.: *Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy without outflow obstruction*. Circulation, 46:897, 1972.
- 10) Epslein, S.E., Henry, W.L., Clark, C.E., Roberts, W.C., Maron, B.J. and Ferrans V.J.: *Asymmetrical septal hypertrophy*. Am.Int. Med., 81:650, 1974.
- 11) Hurst, J.W., Logue, R.B., Schlant, R.C. and WenSer, N.K.: *The heart*. McGraw-Hill. New York, 1974.
- 12) Shah P.M., Gramiak, R. Adelman, A.G. and Wigle, E.D.: *Role of echocardiography in diagnostic and hemodynamic assessment of hypertrophic subaortic stenosis*. Circulation, 44:891, 1971.
- 13) Waltson, A., Behar, V.S., Wagner, G.S. and Greenfield, J.C.: *Electrocardiographic and hemodynamic correlation in patients with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. Am. Heart J., 91:11, 1976.
- 14) Shah, P.M. Gramiak, R., Adelman, A.G. and Wigle, E.D.: *Echocardiographic assessment of the effects of surgery and propranolol in the dynamics of outflow obstruction in hypertrophic subaortic stenosis*. Circulation, 45:516, 1972.
- 15) Ronald, M., Rossen, Danied, J., Goodman, Robert, E., Ingham and Richard L. Popp: *Echocardiographic criteria in the diagnosis of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. Circulations, 50:747, 1974.
- 16) 이상인, 김성준, 노원식, 차홍도: 특발성 비후성 대동맥판막하 협착증의 임상적 고찰. 대한내과학회잡지, 8:681, 1977.
- 17) 김종성, 최광웅, 김덕근, 김용기: 특발성 비후성 대동맥판막하 협착증의 심 Echo. 대한내과학회잡지, 22:479, 1979.
- 18) Darsee, J.R., Heymsfield, S.B. and Nutter, D.O.: *Hypertrophic Cardiomyopathy and Human Leukocyte Antigen Linkage. Differentiation of Two Forms of Hypertrophic Cardiomyopathy*, N. Engl. J. Med., 300:877, 1979. (38 references)
- 19) Matsumori, A., Kawai, C., Wakabayashi, A., Terasaki, P.I., Park, M.S., Sakurami, T., and Veno, Y.: *HLA-DRW 4 Antigen Linkage in Patients with Hypertrophic Obstructive Cardio-*

- myopathy, *Am. Heart J.* 101:14, 1981.
- 20) Ferrans, V.J., Morrow, A.G., and Roberts, W.C.: *Myocardial Ultrastructure in Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis. A Study of Operatively Excised Left Ventricular Outflow Tract Muscle in 14 Patients*, *Circulation*, 45: 769, 1972. (53 references)
 - 21) Manasek, F.: *Histogenesis of the Embryonic Myocardium*, *Am. J. Cardiol.*, 25:149, 1970. (27 references)
 - 22) Goodwin, J.F.: *Cardiomyopathy: An Interface between Fundamental and Clinical Cardiology in S. Hayase and S. Murao (eds.), "Cardiology" (Proceedings VIII World Congress of Cardiology, Tokyo, 1978), Excerpta Medica, Amsterdam, 1979, p. 103. (86 references)*
 - 23) Goodwin, J.F.: *Congestive and hypertrophic cardiomyopathies*. *Lancet*, 1:731, 1970.
 - 24) Blaufuss, A.H., Laks, M.M., Carner, D., Ishimoto, B.M., and Criley, J.M.: *Production of Ventricular Hypertrophy Simulating "Idiopathic Hypertrophic Subaorticstenosis" (IHSS) by Subhypertensive Infusion of Norepinephrine (NE) in the Conscious Dog*, *Clin. Res.*, 23:77A, 1975.
 - 25) Frank, S. and Braunwald, E.: *Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: Clinical analysis of 126 patients on the natural history*. *Circulation*, 37:759, 1968.
 - 26) Cohen, L.S. and Braunwald, E.: *Amelioration of angina pectoris in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis with beta adrenergic blockade*. *Circulation*, 35:847, 1967.
 - 27) Moreyra, E., Klein, J.J., Shimada, H. and Segal, B.L.: *Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis diagnosed by reflected ultrasound*. *Am. J. Cardiol.*, 23:32, 1969.
 - 28) Shah, R.M., Gramiak, R. and Kramer D.H.: *Ultrasound location of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy* *Circulation*, 40:3, 1969.
 - 29) Popp, R.L. and Harrison, D.C.: *Ultrasound in the diagnosis and evaluation of therapy of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. *Circulation*, 40:905, 1969.
 - 30) Feigenbaum, H.: *Echocardiography. 3rd Ed. Lea and Febiger. Philadelphia, 1981.*
 - 31) Abbasi, A., MacAlpin, R.N. and Eber, L.M.: *Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography*. *N. Eng. J. Med.*, 289:118, 1973.
 - 32) Henry, W.L., Clark, C.E., Glancy, D.L. and Edstein S.E.: *Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. *N. Engl. J. Med.*, 288:989, 1973.
 - 33) Gramiak, R., and Shah, P.M.: *Cardiac ultrasonography*. *Radial. clin. North. Am.*, 9:496, 1971.
 - 34) Braunwald, E. and Ebert, P.A.: *Hemodynamic alterations in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis induced by sympathomimetic drugs*. *Amer. J. Cardiol.*, 10:489, 1962.
 - 35) Flamm, M.D., Harrison, D.C. and Hancock, E.W.: *Muscular subaortic stenosis: Prevention of outflow obstruction with propranolol*. *Circulation*. 38:846, 1968.
 - 36) Harrison, D.C., Braunwald, E., Glick G., Mason, D.T., Chidsey, C.A. and Ross, J. Jr.: *Effects of beta-adrenergic blockade on circulation with particular reference to observations in patients with hypertrophic subaortic stenosis*. *Circulations*, 29:84, 1964.
 - 37) Morrow, A.G., Fogarty, T.J., Hannh, H.: III and Braunwald E.: *Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis: Techniques and the results of preoperative and postoperative clinical and hemodynamic assessments*. *Circulation*, 37:589, 1968.
 - 38) Bentall, H.H., Cleland, W.P., Pakley, C.M., Rhah, P.M., Steiner, R.E. and Goodwin, J.F.: *Surgical treatment and post-operative hemodynamic studies in hypertrophic obstructive cardiomyopathy*. *Brit. Heart J.*, 27:585, 1965.
 - 39) Wigle, E.D., Chrysohon, A. and Bigelow, W. G.: *Results of ventriculomyotomy in muscular subaortic stenosis*. *Amer. J. Cardiol.*, 11:572, 1963.
 - 40) Binet, J.P., Langlois, J., Leive-Semper, A. and

- David P.: *Ventriculomyotomy in hypertrophies of the left ventricle. J. Thorac. Cardiovasc Surg.*, 56:499, 1968.
- 41) Lillehei, C.W., Bonnageau, R.C. Jr. and Sellers, R.D.: *Subaortic stenosis: Diagnosis criteria, surgical approach, and late follow-up in 25 patients. J. Thorac. Cardiovasc Surg.*, 55:94, 1698.
- 42) Goodwin, J.F.: *IHSS? HOCM? ASH. a plea for unity Am. Heart J.*, 89:269, 1975.
-