

## 심첨부 비후형 심근증의 임상적 고찰\*

서울대학교 의과대학 내과학교실

김덕경 · 김영대 · 오동진 · 김치정 · 이명묵

박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우

=Abstract=

### Clinical Features of Apical Hypertrophic Cardiomyopathy

Duk-Kyung Kim, M.D., Young Dae Kim, M.D., Dong Jin Oh, M.D.,  
Chee Jeong kim, M.D., Myoung Mook Lee, M.D., Young-Bae Park, M.D.,  
Yun Shik Choi, M.D., Jung Don Seo, M.D., Young Woo Lee, M.D.

*Department of Internal Medicine, College of Medicine, Seoul National University*

Seventeen cases of apical hypertrophic cardiomyopathy were reviewed to clarify whether there is any racial difference in phenotypic expression of apical hypertrophic cardiomyopathy and to study whether there is any clinical and morphological difference between apical hypertrophic cardiomyopathy of Japanese type (J-APH) and apical hypertrophic cardiomyopathy of non-Japanese type (NJ-APH). The diagnosis was made by cardiac catheterization, left ventriculography and echocardiography. Seventeen patients were divided into 9 (53%) patients with J-APH and 8 (47%) patients with NJ-APH. Mean ages of patients with J-APH and NJ-APH were 55 years and 57 years, respectively. The most common clinical symptoms were chest pain(100%), dyspnea(59%) and palpitation(35%). Mean values of S1+R5 and T wave depth were  $58 \pm 16$ mm and  $16 \pm 6$ mm in J-APH and  $42 \pm 11$ mm and  $7 \pm 3$ mm in NJ-APH ( $p < 0.05$ , respectively). Seven patients experienced transient or permanent atrial fibrillation without significant symptoms. Seven patients showed progression or regression of T wave depth greater than 5mm during the period of follow-ups. On echocardiography IVS/LVPW thickness(mm) at the base were  $11 \pm 2/10 \pm 2$  in J-APH and  $17 \pm 7/11 \pm 2$  in NJ-APH, and IVS/LVPW thickness(mm) at the apex were  $25 \pm 7/24 \pm 5$  in J-APH and  $26 \pm 3/26 \pm 2$  in NJ-APH. Three patients with NJ-APH showed asymmetrical septal hypertrophy. Cardiac catheterization disclosed elevated left ventricular end diastolic pressure in 11 out of 19 patients. Dye entrapment at the apex during systole was noted 5 out of 18 patients. In conclusion, our study showed high prevalence rate expression of J-APH in contrast to the Western countries, there may be racial difference in phenotypic of apical hypertrophic cardiomyopathy. Considering progression or regression of T-wave depth, NJ-APH may be a forme fruste or regressed form of J-APH.

KEY WORDS : Apical hypertrophic cardiomyopathy.

\*본 논문은 1990년도 서울대학교병원 특진연구비의 일부보조로 이루어진 것임

## 서 론

비후형 심근증(Hypertrophic cardiomyopathy, HCMP)은 다양한 임상적, 형태학적인 특징을 갖는 원인불명의 심근비대를 갖고 오는 질병이다<sup>1)</sup>. 주로는 좌심실의 비후를 일으키나 비후되는 심근의 부위는 다양하여 심실 중격, 심실 측벽 또는 심실의 다른 일부 부위의 심근이 비대칭적으로 비대되게 된다. 1976년 일본의 Yamaguchi 등<sup>2)</sup>과 Sakanoto 등<sup>3)</sup>이 주로 심첨부의 심근이 비후되며 특징적으로 심전도상 거대 역위 T파(giant negative T wave)와 좌심실 조영술상 spade모양의 좌심실을 보이는 소위 “심첨부 비후형 심근증”(Apical hypertrophic cardiomyopathy : APH)을 보고하였다<sup>4)</sup>. 그후 서구에서 수편의 심첨부 비후형 심근증의 보고가 있었으나 그 임상적인 특징이 일본에서 보고된 바와는 상이하여 상기 특성을 갖는 일본형 심첨부 비후형 심근증(APH of Japanese type, J-APH)과 상기 특성을 갖지 않는 비일본형 심첨부 비후형 심근증(APH of non-Japanese type, NJ-APH)으로 구분하기도 한다. 한편 국내에는 3예의 증례 보고가 있을 뿐이다<sup>5)</sup>. 이에 저자들은 좌심실 조영술상 심첨부 비후형 심근증으로 진단된 예들을 분석하여 심첨부 비후형 심근증의 형태학적인 발현에 인종적인 차이가 있는지를 알아보고 이를 J-APH와 NJ-APH로 구분하여 이들 사이에 임상적 또는 형태적인 차이가 있는지 알아보고자 하였다.

## 대상 환자 및 방법

1985년 5월부터 9월까지 서울대병원 내과에 입원하여 좌심실 조영술상 심첨부 비후형 심근증으로 확진된 17예를 대상으로 하였다.

좌심실 조영술은 전예에서 우전사위 30도에서 초당 60 frame의 속도로 촬영하였으며 5예에서 좌전사위 60도에서 동시에 촬영하였다. 15예에서 심초음파도(Aloka사제, Model 870) 검사를 실시하였으며 환자를 약 30도 좌측위로 누인 후 검사하였다. 기저부의 심실중격과 심실후벽의 두께는 승모

관 직하부에서 M-mode로 기록 후 측정하였으며 심첨부의 심실중격과 심실후벽의 두께는 심첨부의 좌심실 내강이 소멸되기 직전 M-mode로 기록 후 측정하였다. 승모판 수축기 전방이동(Systolic anterior motion of anterior mitral leaflet : SAM)의 정도는 Wigle 등<sup>6)</sup>의 분류법에 따랐다.

APH의 진단기준은 심실비대의 원인이 되는 다른 전신적 질환 또는 심장질환이 없이 좌심실 조영술상 심근의 비후가 주로 심첨부에 국한되어 있는 경우로 하였으며 J-APH는 심전도의 중심 흉부 유도상 10mm이상의 거대역위 T파(Fig. 1)와 좌심실 조영술상 확장기시 좌심실이 spade모양(Fig. 2)을 보이는 APH로 하였고, NJ-APH는 상기 J-APH의 특성을 둘다 갖지 않는 APH(Fig. 3, 4)로 하였다.

## 관찰성적

임상소견(Table 1)으로는 전체 17예의 환자중 J-APH가 9예, NJ-APH가 8예 이었다. 남여의 비는 J-APH가 7:2, NJ-APH가 5:3으로써 전체 환자 중 70%가 남자이었다. 평균 연령은 J-APH 55세, NJ-APH 57세로써 유의한 차이가 없었으며 과거력상 J-APH의 2예, NJ-APH의 5예에서 경도의 고혈압(확장기 혈압: 105mmHg 이하)이 있었으며 NJ-APH의 1예에서 당뇨병이 있었다. 증상으로는 전예에서 흉통이 있었으며 그 중 전형적인 흉통이 4

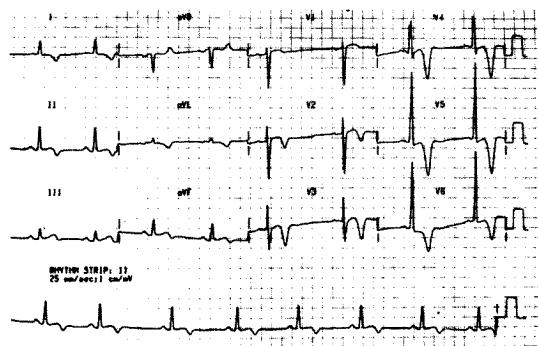


Fig. 1. Twelve-lead electrocardiogram in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy of Japanese type showed left ventricular hypertrophy and giant negative T waves(15mm) in the precordial leads.



Fig. 2. Left ventriculography demonstrated "spade of ace" deformity of the left ventricle of the end-diastolic phase(lower panel) in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy of Japanese type.

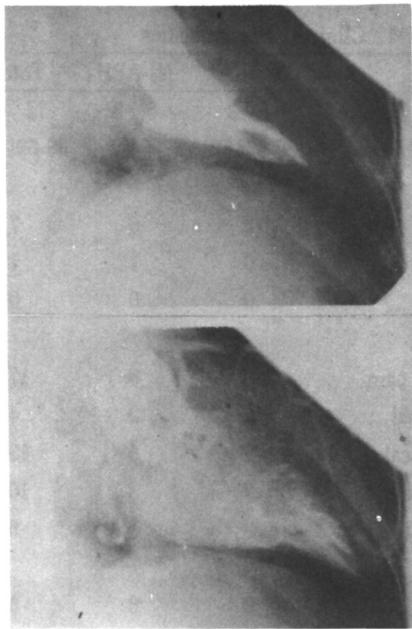


Fig. 4. Left ventriculography demonstrated hypertrophy confined to the apical portion but not a shape of spade during the end-diastole (lower panel) in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy of non-Japanese type.

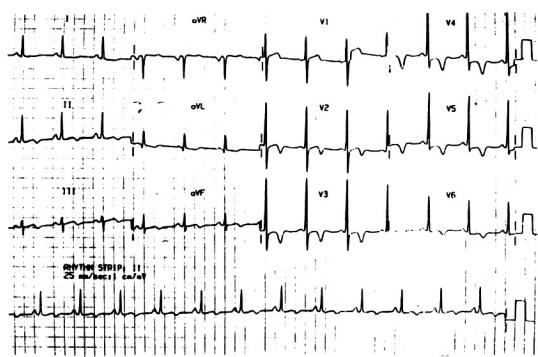


Fig. 3. Twelve-lead electrocardiogram in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy of non-Japanese type showed left ventricular hypertrophy and negative T waves less than 10mm in the precordial leads.

예에서 있었다. 운동시 호흡곤란이 J-APH의 7예, NJ-APH의 3예에서 있었으며 심계항진이 각각 3예 있었다. 비록 가족의 비후형 심근증의 유발여부를 관찰적 또는 비관찰적인 방법으로 조사하지 않았으나 문진상 가족이 이환된 경우는 없었다.

심전도 소견(Table 2)으로는 심방세동이 전체 17예 중 7예에서 있었으며 이중 J-APH가 3예, NJ-APH가 4예이었다. J-APH의 1예에서 notched P파의 소견을 보였으며 QRS파의 축은 NJ-APH의 3예에서 -30도와 0도 사이이었으며 그외 예는 0도와 90도 사이 이었다. S1파와 R5파를 더한 QRS파의 크기는 J-APH의 전예에서 35mm이상이었으며 그 중 5예에서는 60mm이상이었고 평균  $58 \pm 16$ mm이었다. NJ-APH중 2예에서는 35mm이하이었으며 6예에서는 35mm 이상이었고 평균  $42 \pm 11$ mm로써 J-APH와는 통계적으로 유의한 차이가 있었다( $p < 0.05$ ). 현저한 septal Q파는 J-APH의 1예, NJ-APH의 3예에서 관찰되었으며 13예에서 1mm이상의 ST절 하강이 있었다. 최대역위 T파의 크기는 J-APH에서 평균  $16 \pm 6$ mm, NJ-APH에서 평균  $7 \pm 3$ mm로서 NJ-APH의 경우 1예에서만이 10mm이상의 거대 역위 T파의 소견을 보였다(Fig. 5). J-APH와 NJ-APH의 감별 기준의 하나인 역위 T파

**Table 1. Clinical characteristics**

	J-APH	NJ-APH	Total
Sex(M : F)	7 : 2	5 : 3	12 : 5
Age(Mean)	36-69(55)	39-64(57)	36-69(56)
PMH			
HT	2	5	7
DM	0	1	1
MI	0	0	0
Sx			
Chest pain	9	8	17
Typical	2	2	4
Atypical	7	6	13
Dyspnea	7	3	10
Palpitation	3	3	6
Family History			
HCM	0	0	0
Sudden death	0	0	0

J-APH : apical hypertrophic cardiomyopathy of Japanese type, NJ-APH : apical hypertrophic cardiomyopathy of non-Japanese type, PMH : past medical history, HT : hypertension, DM : diabetes mellitus, MI : myocardial infarction, Sx : symptom, HCM : hypertrophic cardiomyopathy

의 크기가 관찰 기간중 5mm이상 변화하였던 경우가 전체 7예 있었으며 이들에게서 S1+R5의 크기의 변화보다는 역위 T파 크기의 변화가 훤저하였다(Fig. 6). NJ-APH의 1예에서 진단 당시에는 T파의 크기가 7mm이었으나 진단받기 2년전에는 13mm로써 거대 역위 T파의 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 7). 교정된 QT간격(corrected QT interval : QTc)은 5예에서 0.42초 이상으로 확장되어 있었으며 8예에서는 0.47초 이상 이었다.

심초음파도 소견(Table 3)으로는 좌심실과 좌심방의 크기는 두군간에 유의한 차이가 없었으며 기저부의 심증격의 두께는 J-APH의 경우 평균 $11 \pm 2$  mm, NJ-APH의 경우  $17 \pm 7$  mm로써 두군간에 유의한 차이가 있었으나 심실후벽의 두께는 유의한 차이가 없었다. 심첨부의 심증격 및 심실후벽의 두께는 전체 8예에서만이 정확한 측정이 가능하였으며 두군간에 유의한 차이는 없었다. 비대칭적 증격비후(Asymmetrical septal hypertrophy, ASH)는

**Table 2. Electrocardiographic findings**

	J-APH	NJ-APH	Total
Af	3	4	7
Notched P wave	1	0	1
QRS complex axis			
$-30^\circ - 0^\circ$	0	3	3
$0^\circ - 90^\circ$	9	5	14
Vdtag : S1+R5(mm)			
$<35$	0	2	2
$\geq 35$	4	6	10
$\geq 60$	5	0	5
Septal Q wave	1	3	5
Max ST dep(mm)			
$<1$	1	3	4
1-2	3	3	6
3-4	5	2	7
Max T depth(mm)			
$\leq 10$	0	7	7
11-15	4	1	5
$>15$	5	0	5
$\Delta T$ depth $>5$ mm	5	2	7
QTc(sec)			
$<0.42$	2	2	4
0.42-0.46	2	3	5
$>0.47$	5	3	8

Af : atrial fibrillation, Max ST dep : maximal ST segment depression, Max T depth : maximal T wave depth,  $\Delta T$  depth : change of T wave depth, QTc : corrected QT interval

NJ-APH의 3예에서 관찰되었으며 승모판 전엽의 수축기 전방이동(Systolic anterior motion : SAM)은 J-APH의 2예에서 경도의 SAM, NJ-APH의 1예에서 경도의 SAM, 다른 1예에서 심한 정도의 SAM이 관찰되었다.

심도자술 및 심조영술 소견(Table 4)으로는 전체 10예에서 좌심실확장기말압이 12mmHg 이상 상승되어 있었으며 심초음파도상 심한 SAM이 있었던 NJ-APH 1예에서 안정기 좌심실 유출로의 폐쇄 및 승모판 폐쇄부전의 소견을 보였다. 좌심실 구혈율은 J-APH에서 평균 82%, NJ-APH에서 평균

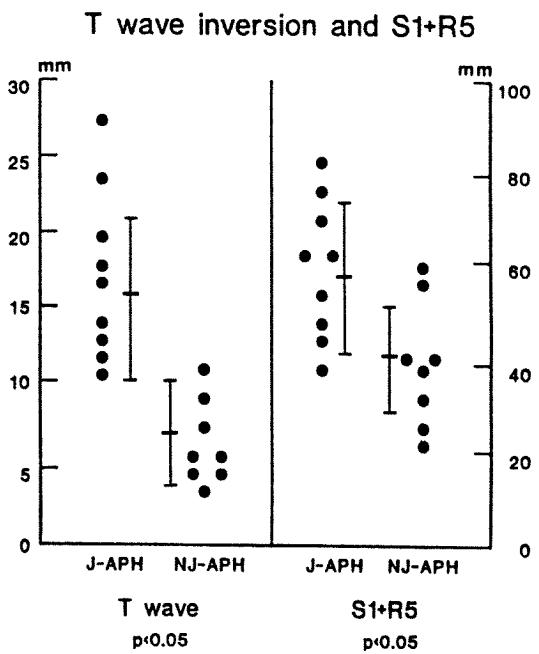


Fig. 5. Comparison of T wave inversion and S1+R5 in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy of Japanese type(J-APH) and non-Japanese type(NJ-APH)

86%로 상승되어 있었으며 두군간에 유의한 차이가 있었다( $p<0.05$ ). 관동맥 조영술상 J-APH의 1예에서 myocardial bridge, NJ-APH의 2예에서 가는 분지의 협착을 보인 외에는 정상 소견을 보였다. 수축기시 심첨부에 조영제가 빠져가지 못하고 남아있는 dye entrapment의 소견이 J-APH의 4예에서 NJ-APH의 1예에서 관찰되었다.

## 고 안

심첨부 비후형 심근증은 비후형 심근증의 한 형태로 좌심실의 심근비대가 주로 심첨부에 국한되어 있으며 때로는 좌심실의 다른 부위의 비후를 동반할 수 있다<sup>1,7)</sup>. 이 질환은 1976년 일본의 Yamaguchi 등<sup>2)</sup>과 Sakamoto 등<sup>3)</sup>에 의하여 처음 보고되었는데 Yamaguchi 등<sup>4)</sup>에 의하면 심도자술을 시행한 전체 1002명의 환자 중 고혈압이나 관동맥 질환이 없이 심전도상 10mm 이상의 거대 역위 T

파와 높은 QRS파 크기( $R_5 > 26\text{mm}$  또는  $S_1 + R_5 > 35\text{mm}$ )를 갖는 환자가 30명 (3%)으로써 이를 모두에게서 좌심실 조영술상 확장시기 spade 모양을 보이는 심첨부 비대가 있어 이를 APH라 하였다. 그후 서양에서 몇편의 보고<sup>8,9,10)</sup>가 있어 있으나 발현빈도 및 임상상이 일본에서 Yamaguchi 등이 보고한 APH와 상이하여 심근비후가 주로 심첨부에 국한되어 있으며 상기 특성 즉, 첫째, 심전도상 10mm 이상의 거대 역위 T파가 있으며, 둘째, 좌심실 조영술상 spade 모양을 갖는 APH를 Japanese type으로, 서양에서 주로 보고된 상기 특성을 갖지 않는 APH를 Non-Japanese type으로 나누기도 한다<sup>10)</sup>. 그러나 Yamaguchi 등<sup>4)</sup>의 보고에서는 10mm 이상의 거대 역위 T파가 진단 기준으로 사용되었기 때문에 그의 보고에서 T파의 크기가 10mm이하인 APH의 빈도는 알 수 없으며 일본의 Koga<sup>11)</sup> 등의 보고에 의하면 전체 136명의 HCMP 중 APH는 41예(30%)이었으며, 이들 중 29예(60%)만이 Yamaguchi 등<sup>4)</sup>이 보고한 APH와 같은 형태이었다. 따라서 J-APH이라는 어휘에 모순이 있으나 본 연구에서는 일본에서 처음 보고된 전형적인 APH라는 의미에서 J-APH라는 용어를 그대로 사용하였다. Louie 등<sup>10)</sup>의 보고에 의하면 전체 965명의 HCMP의 환자 중 APH가 23명으로 2%이었으며 Wigle 등은<sup>12)</sup> 3%로 보고하였고 미국에서 첫 증례 보고는 55세는 한국여자이었다<sup>13)</sup>. 국내에서는 1982년 김 등<sup>5)</sup>이 3예의 증례 보고를 하였고 본 병원에서는 전체 HCMP 환자 중 33%가 APH이었다<sup>14)</sup>. Keren 등<sup>9)</sup>이 보고한 23예의 APH 환자 중 5예(22%)에서 거대 역위 T파, 1예(4%)에서 spade 모양을 보였으며, Louie 등<sup>10)</sup>의 보고 예에서는 23예의 APH의 환자 중 거대 역위 T파와 spade 모양의 소견은 각각 4예 (17%), 3예(13%)에서 관찰되었다. 본 연구에서는 J-APH가 9예로서 전체 APH 환자 중 53%이었으며 이는 일본이외에서 보고된 가장 많은 수의 J-APH이며 Koga 등<sup>11)</sup>의 연구 결과와 비슷한 소견이라 하겠다.

J-APH는 NJ-APH에 비하여 주로 나이 많은 남자에게 호발하며, 고혈압과 잘 동반되며, 가족력이 낮은, 비교적 예후가 양호한 질병으로 알려져 있다<sup>10)</sup>. 일본의 Yamaguchi 등<sup>4)</sup>과 Sakamoto 등<sup>3)</sup>의 보

# M/40 J-APH

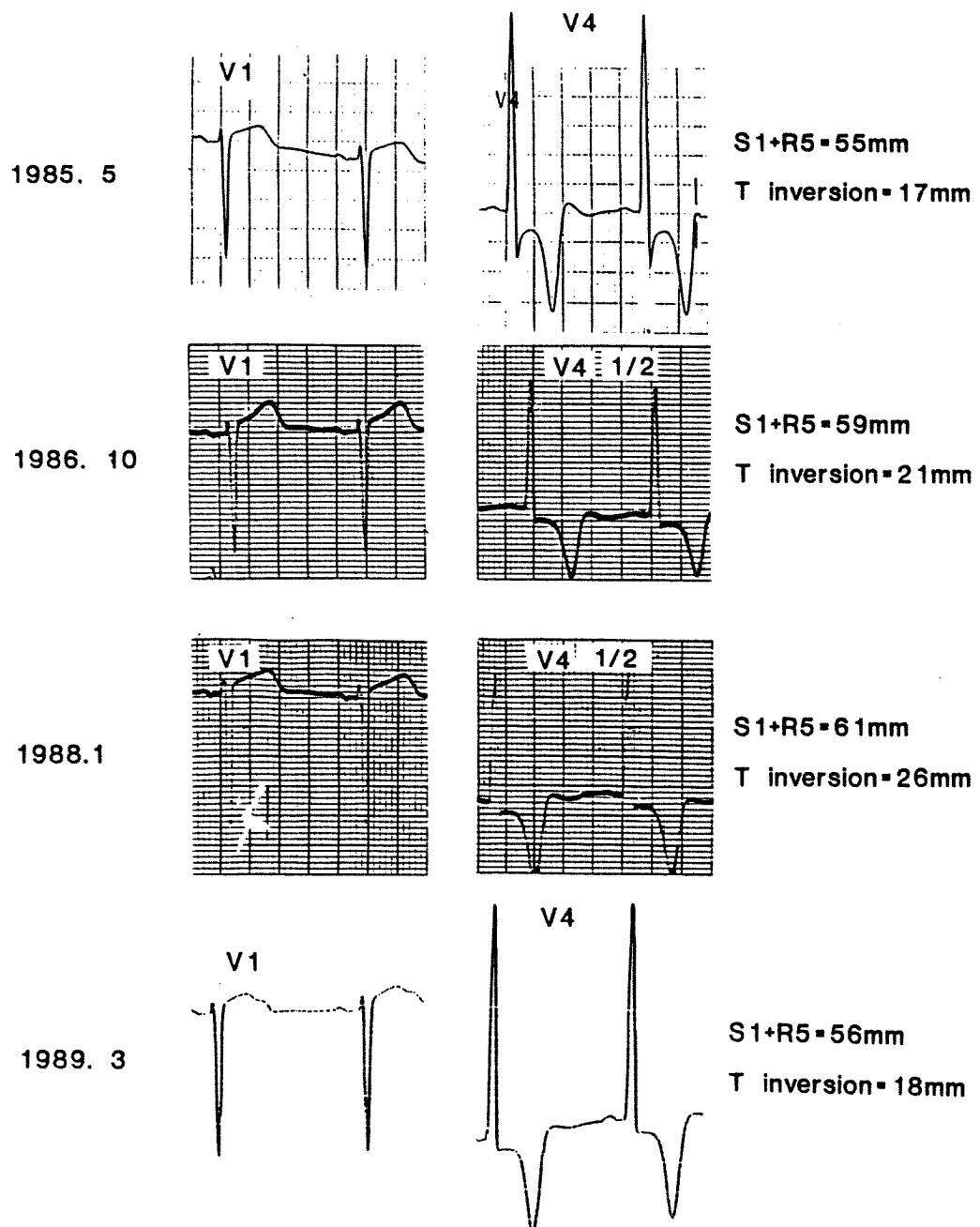


Fig. 6. Serial electrocardiograms in the follow-up study of a 40-year old male patient with apical hypertrophic cardiomyopathy of non-Japanese type. The negativity of T wave progressively increased and then decreased. Progressive change in the T wave was much more marked than that of S<sub>1</sub>+R<sub>5</sub>.

# M/42 NJ-APH

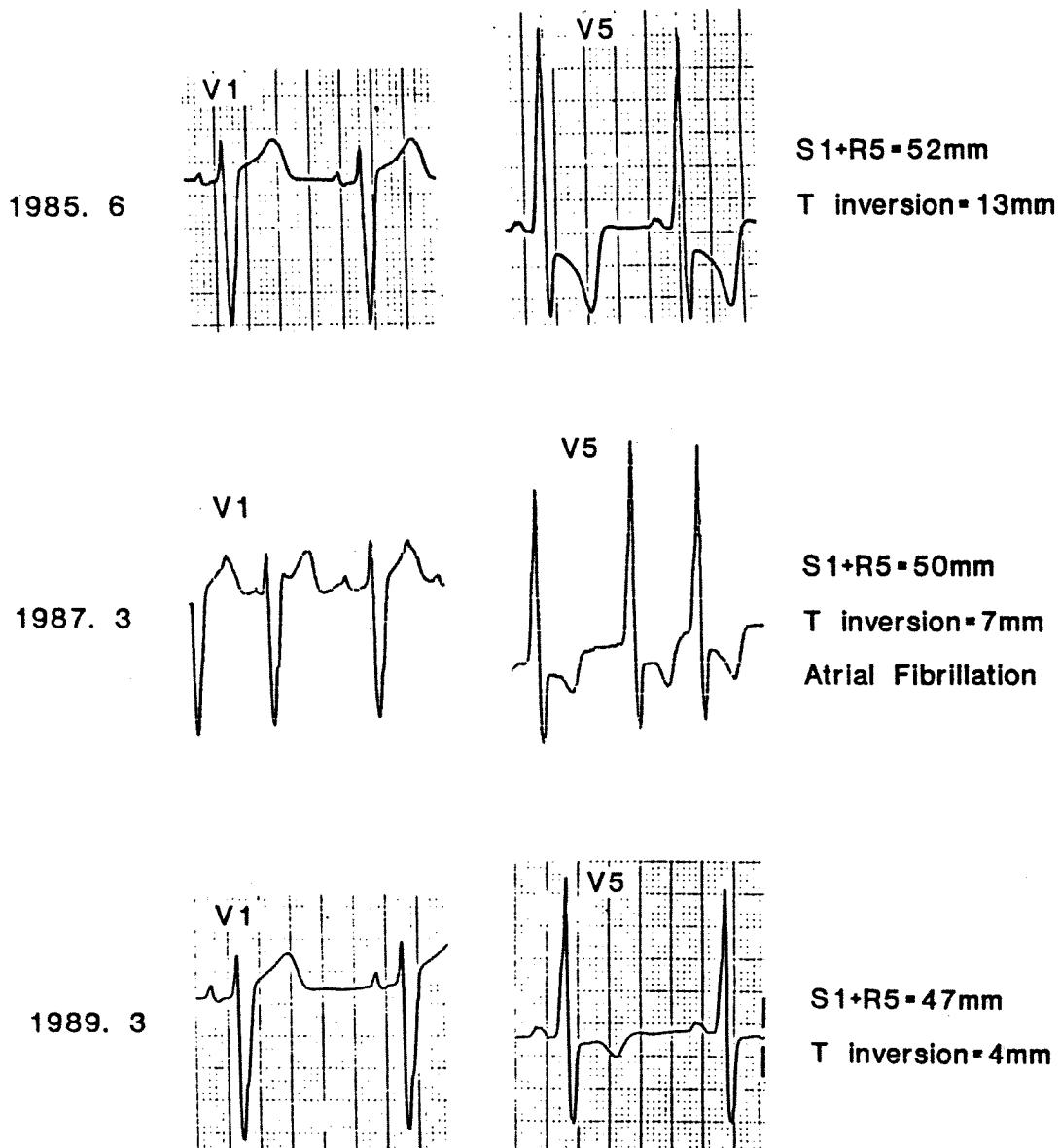


Fig. 7. Serial electrocardiograms in the follow-up study of a 42-year old male patient with apical hypertrophic cardiomyopathy of non-Japanese type. The negativity of T wave was more than 10mm initially and then progressively decreased down to 4mm. There was an episode of transient atrial fibrillation.

**Table 3.** Echocardiographic findings

	J-APH (n=8)	NJ-APH (n=7)	Total (n=15)
LVID(mm)			
ED	49±5	48±7	49±6
ES	31±8	30±8	31±8
LA dimension (mm)	41±7	43±7	42±7
IVS(mm)			
(base)	11±2	17±7*	14±6
(apex) <sup>#</sup>	25±7	26±3	26±4
LVPW(mm)			
(base)	10±1	11±2	11±2
(apex) <sup>#</sup>	24±5	26±2	26±4
ASH	0	3	3
SAM			
Mild	2	1	3
Moderate	0	0	0
Severe	0	1	1

\*p&lt;0.05

#J-APH (n=3), NJ-APH(n=5)

LVID : left ventricular internal dimension, ED : end-diastole, ES : end-systole, LA : left atrium, IVS : interventricular septum, LVPW : left ventricular posterior wall, ASH : asymmetrical septal hypertrophy, SAM : systolic anterior motion of anterior mitral leaflet

고에서 평균 연령은 각각 49세, 43세이었으며 Louie 등<sup>10)</sup>의 보고에서는 37세, Keren 등<sup>9)</sup>의 보고에서는 62세이었다. 본 연구에서는 J-APH와 NJ-APH간에 의미있는 연령 차이는 없었다. 일본에서 보고된 J-APH 환자의 경우 남자의 빈도가 90% 이상이었으며<sup>2,3,4)</sup>, 본 연구에서는 J-APH에서 남자의 빈도가 더 높았으나 통계적으로 유의한 차이는 없었다. 과거력상 J-APH에서 고혈압의 빈도가 더 높은 추세를 보였으나 통계적인 차이는 없었다. 증상으로는 전예에서 흉통을 호소하여 흉통의 감별 진단에 고려되어야 하며 대개의 경우 역위 T파와 흉통으로 인하여 허혈성 심근질환으로 생각되어 입원하였다. Koga 등<sup>15)</sup>에 의하면 APH환자의 형제중 13%가 HCMP에 이환되었음을 보고하였고 Louie 등<sup>10)</sup>의 보고에서 HCMP의 가족력은 39%이었다.

**Table 4.** Catheterization and Angiographic Findings

	J-APH	NJ-APH	Total
LVEDP(mmHg)			
≤12	5	2	7
>12	4	6	10
LV outflow tract obstruction	0	1	1
EF(%)	82±4	86±2*	82±6
MR grade	0	1	1
CAG			
Normal	8	6	14
Abnormal	1 <sup>#</sup>	2 <sup>#</sup>	3
Dye entrapment at apex during systole	4	1	5

\*P&lt;0.05

<sup>#</sup>myocardial bridge, <sup>#</sup># stenosis of minor branch

LVEDP : left ventricular end diastolic pressure.

EF : ejection fraction, MR : mitral regurgitation

CAG : coronary angiography

본 연구에서는 아마도 문진만으로 가족력을 조사하였기 때문에 증상이 심하지 않은 경우 발견되지 않았을 것으로 사료된다. 심전도 소견으로 7예에서 발작적 또는 지속적인 심방세동이 있었으나 그 증상은 심하지 않았고 이로 인하여 심부전이 발생하였던 예는 없었다. 따라서 APH의 경우 좌심실 유출로의 폐쇄가 있는 HCMP와는 달리 적극적으로 심방세동을 동율동으로 전환시킬 필요는 없을 것으로 사료된다.

대표적인 심전도 소견은 좌심실 비대와 역위 T파 이었다. S1+R5의 크기는 J-APH에서 더 커졌으며 최대 81mm인 경우도 있었다. APH시 T파가 역위되는 기전은 확실하지 않으나 심첨부위 심한 국소 비대, 또는 이로 인한 심근 혀혈 때문인 것으로 생각되며 역위 T파의 최대 크기가 심첨부 심벽의 두께와 비례한다는 보고도 있다<sup>15,16)</sup>. 본 연구에서 흥미로운 사실은 추적관찰 기간중 T파의 크기가 5 mm이상 변화하였던 경우가 7예있었다. T파의 크기가 심첨부의 두께를 반영한다면 이는 심첨부의 비대 정도가 시간이 지남에 따라 변화하는 것으로

생각할 수도 있다. 이러한 T파의 크기변화는 S1+R5의 크기 변화보다 현저하였다. 그러나 Fugii 등<sup>17)</sup>은 ST절의 하강 및 T파의 크기가 한 환자에서도 시간, 날짜에 따라 변화함을 관찰하였으며 보다 더 장기간에 걸친 변화는 심근 비후 정도의 변화 때문일 것으로 보고하였다.

심초음파검사상 비대칭적 중격비후가 NJ-APH의 3예에서 관찰되었으며 이로인하여 NJ-APH의 심기저부위 심실중격이 J-APH보다 두꺼웠던 외에는 두군간에 차이는 없었다. NJ-APH에서만 비대칭적 중격비후가 관찰됨은 NJ-APH가 비대칭적 중격비후형 심근증의 한형태이거나 같이 병발할 수 있음을 나타내고 있다. 많은 APH에 대한 연구가 심초음파 검사만으로 심첨부의 비대를 확인하였으나 본 연구에서 보듯이 심첨부의 심근의 두께를 정확하게 측정하기 힘든 경우 많았으며 심초음파 검사로는 좌심실의 spade모양 유무를 확인할 수 없었다. 따라서 정확한 심근 비후의 분포를 파악하기 위해서는 좌심실 조영술, 또는 심핵자기공명술의 시행이 요망된다.

심도자술 및 심혈관 조영술 소견상 두군간에 특이한 차이는 없었으며 두군에서 다 좌심실 구혈율이 증가되어 수축력의 과운동성을 관찰할 수 있었으며 관동맥 조영술 소견으로는 myocardial bridge 가 J-APH의 한 예에서 심첨부에 관찰되었으나 비대칭적 중격비후형 심근증에서 관찰되는 수축기시의 혈관 수축으로 인한 saw-tooth 모양은 관찰할 수 없었다. NJ-APH의 2예에서 가는 분지의 협착 외에는 정상 관동맥의 소견을 보여 APH시 흉통의 발생 기전으로는 심실 이완기능 장애로 인한 심내막하층의 관동맥의 압박, 비후 부위의 심근 내부 관동맥 및 관상 세동맥의 협착, 또는 비후된 심근의 상대적 산소 결핍 등으로 생각된다<sup>6)</sup>. 수축기시 심첨부에 조영제가 빠져나가지 못하고 남아있는 dye entrapment현상은 종래의 다른 보고에 기술된 바 없는 현상으로 이는 심첨부의 비후된 심근으로 인하여 국소적으로 수축시간이 길어져 다른 부위와 시간 차가 생겨 좌심실의 dyssynergy에 의한 것으로 생각된다.

## 결 론

좌심실 조영술상 심첨부 비후형 심근증으로 진단된 17예를 분석하여 다음의 결론을 얻었다. 본원에서의 APH의 발현형태는 서구와는 달리 일본에서 첫 보고된 거대 역위 T파와 spade모양의 좌심실 내강을 갖는 소위 J-APH의 빈도가 높아 HCMP의 형태학적인 발현에 인종적인 차이가 있을 것으로 사료되며, NJ-APH에서만 비대칭적 심실중격비후가 동반되어 NJ-APH는 비대칭적 심실중격비후형 심근증의 한 형태일 수도 있겠으나 J-APH와 NJ-APH를 나누는 진단 기준인 T파의 크기가 시간이 지남에 따라 변하고 두군간에 임상상이 비슷하며, T파의 크기가 심첨부 심근의 두께를 반영한다면 심첨부의 비대 정도에 따라 좌심실 내강의 모양도 변할 수 있으므로 J-APH는 NJ-APH의 경한 형태, 부전성 형태(abortive form), 또는 퇴행된 형태(regressed form)일 수도 있을 것으로 생각된다.

## References

- 1) Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO III, Leon MB, Ebstein SE : *Hypertrophic cardiomyopathy : interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy.* New Engl J Med 316 : 780, 844, 1987
- 2) Yamaguchi H, Nakanishi S, Nishio T, Nagasaki F, Matsumoto S, Ishimura T : *Hypertrophic cardiomyopathy with giant negative T wave.* Jpn Circ J 40(suppl) : 110, 1976
- 3) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y, Hayashi T, Amano K : *Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasono-cardiographic study.* Jpn Heart J 17 : 611, 1976
- 4) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Takatsu, Nishijo T, Umeda T, Machii K

- : *Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy) : ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients.* Am J Cardiol 44 : 401, 1979
- 5) Kim JY, Bahk SJ, Kim JM, Cho SY, Lee WK : *Three cases of apical hypertrophy(Korean).* Korean J Intern Med 25 : 851, 1982
- 6) Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, Williams WS : *Hypertrophic cardiomyopathy : the importance of the site and the extent of hypertrophy : a review.* Prog Cardiovasc Dis 28 : 1, 1985
- 7) Goodwin JF : *The frontiers of cardiomyopathy,* Br Heart J 48 : 1, 1982
- 8) Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TNR, Roberts WC, Ebstein SE : *Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized at the apical region of the left ventricle (apical hypertrophic cardiomyopathy).* Am J Cardiol 49 : 18 38, 1982
- 9) Keren G, Belhassen B, Sherez J, Miller H, Megidish R, Berentfeld D, Laniado S : *Apical hypertrophic cardiomyopathy : evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients.* Circulation 71 : 45, 1985
- 10) Louie EK, Maron BJ : *Apical hypertrophic cardiomyopathy : Clinical and two-dimensional echocardiographic assessment.* Ann Intern Med 1061 633, 1987
- 11) Koga Y, Itaya M, Toshima H : *Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy.* Am Heart J 108 : 351, 1984
- 12) Bloomberg G, Henderson MA, Rakowski E, Wigle D : *Apical hypertrophic cardiomyopathy.* Circulation 70(II) : 335, 1984
- 13) Kereiaes DJ, Anderson DJ, Crouse L, Chatterjee K : *Apical hypertrophic cardiomyopathy.* Am Heart J 106 : 856, 1983
- 14) Park YB, Les WS, Kim DK, Choi YS, Seo JD, Lee YW : *Clinical and morphological features of hypertrophic cardiomyopathy in Korean patients.* Korean J Med Science(in press)
- 15) Yamaguchi H, Nishiyama S, Ishimura T : *A concept of apical hypertrophic cardiomyopathy.* Clinical Science(Jap) 18 : 1220, 1982
- 16) Nishiyama S, Shiratori K, Nishimura S : *Electrocardiographic feature and distribution of hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy : especially asymmetric septal hypertrophy.* J Cardiogr 13 : 71, 1983
- 17) Fujii J, Saihara S, Sawada H, Aizawa T, Kato K : *Distribution of left ventricular hypertrophy and electrocardiographic findings in patients with so-called apical hypertrophic cardiomyopathy.* J Cardiogr 15(Suppl 6) : 23, 1985