

특발성 확장성 심근병증과 정상인의 혈역학적 소견 및 좌심실 영화조영술소견의 비교관찰*

순천향대학교 의과대학 내과학교실

권영주 · 김성구 · 최두홍

= Abstract =

Hemodynamics and Left Ventricular Cineangiographic Findings in Idiopathic Dilated Cardiomyopathy

Young Joo Kwon, M.D., Sung Gu Kim, M.D., Doo Hong Choi, M.D.

Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University, College of Medicine

The authors analyzed data from 15 patients with idiopathic dilated cardiomyopathy to evaluate the hemodynamic changes and left ventricular cineangiogram as compared with normal control.

Mean right atrial pressure, right ventricular systolic pressure, mean pulmonary artery pressure and mean pulmonary wedge pressure were significantly elevated in idiopathic dilated cardiomyopathy as compared with normal control.

Left ventricular enddiastolic pressure was significantly elevated in patients with dilated cardiomyopathy. Left ventricular enddiastolic volume was increased in idiopathic dilated cardiomyopathy (136.9 ± 58.73 ml/m²).

Cardiac index, left ventricular ejection fraction and circumferential fiber shortening were significantly reduced in patients with dilated cardiomyopathy as compared with normal control ($p < 0.001$).

Hypokinetic, diffuse wall motion abnormalities of left ventricle were common in idiopathic dilated cardiomyopathy. A few cases of akinetic or dyskinetic segmental wall motion abnormalities were present.

Left ventricular configurations in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy were globe shape (53.4%) as compared with pear core shape (90%) of normal control.

Associated mitral regurgitations in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy confirmed by left ventricular cineangiogram were 53.3 percent. Mild to moderate mitral regurgitations were often present (46.6%).

KEY WORDS : Dilated cardiomyopathy · Left ventricular cineangiography · Hemodynamics.

*본 연구는 1989년도 문교부학술연구 조성비 지원에 의한 논문임.

서 론

확장성 심근병증은 심장확장 특히 좌심실이 확장되고 그 수축기 기능부전으로 울혈성 심부전이 발생하는 질환이며 특발성인 경우 뚜렷한 원인을 찾을 수 없다. 확장성 심근병증의 특징적인 혈액학적 소견은 좌심실 구혈률(left ventricular ejection fraction; LVEF)이 0.40 이하로 감소하고 좌심실 확장기 용적(left ventricular diastolic volume)이 증가하는 것이다¹⁾.

좌우심실내압이 심하게 증가되며 심박출계수가 2.6 l/min/m²로 감소되고 연령이 55세이상인 경우 좌심실의 전도지연이 있는 경우등은 그 예후가 좋지 못하여 사망률이 높은 편이다^{2,3,4)}.

저자들은 특발성 확장성 심근병증 15예에서 심도자술 및 좌심실조영술을 시행하고 정상대조군에서 시행한 20예와 비교하여 그 혈액학적 변화와 좌심실조영상의 차이점을 비교 검토하였다.

재료 및 방법

심초음파도상 확장성 심근병증으로 진단되고 뚜렷한 원인을 찾을 수 없었던 특발성 확장성 심근병증 15예를 대상으로 심도자술 및 좌심실 영화조영술(left ventricular cineangiography)을 시행하고 정상대조군 20예를 대조군으로 하여 혈액학적 변화 및 좌심실영화조영상을 비교검토 하였다.

심도자술은 Seldinger 법으로 우심도자술은 Swan-ganz도자, 좌심도자술은 pigtail도자를 이용하여 우심방압, 우심실압, 폐동맥압, 폐동맥쇄기압, 대동맥압 및 좌심실압을 측정하였다. 심박출량은 Fick Oxygen법을 이용하여 산출하였다. 좌심실영화조영술은 pigtail도자를 좌심실에 두고 우전사위(right anterior oblique, RAO) 30°C에서 영화조영술을 시행하였다. 조영제는 diatrizoate제제인 MD-76®을 사용하였고 조영용량은 평균 45ml를, 초당 12내지 14ml의 속도로 주사하였다.

좌심실조영상에서 확장말기용적과 수축말기용적의 산출방법은 Dodge⁵⁾, Dodge등⁶⁾ 일반적으로 흔히 사용되며 비교적 정확한 방법인 좌심실을 타원

형이라고 가정한 ellipsoid, area-length method을 이용하였다. 즉 $V = \pi(D^2 L/6)$ 이고 $D = 4A/\pi L$, 여기서 D =calculated diameter, minor axis이고 L =longest measured length, long axis이며 V =left Ventricular volume을 뜻한다 A (area)는 planimetry로서 구한 확장말기 또는 수축말기의 좌심실 면적이다.

좌심실 구혈률은 좌심실확장말기용적에서 수축기말기용적을 감한 좌심실박출량(stroke volume)을 확장말기용적으로 나눈 값을 백분율로 표시하였다.

Circumferential fiber shortening(CFS)은 3부위에서 측정한 단축(D_1 , D_2 , D_3)에 대한분획 단축을 이며 확장말기 및 수축말기의 단축의 차이를 확장말기의 단축으로 나눈 값을 백분율로 표시하였다, 여기에서 D_2 단축이란 장축의 정중상부에서 취한 단축이고 D_1 은 D_2 부위에서 심기저부까지의 중상부에서 취한 단축이며 D_3 는 D_2 부위에서 심첨부까지의 중상부위에서 취한 단축을 나타낸다.

국소별 좌심실벽운동의 변화는 우전사위 30°에서 anterobasal, anterolateral, apical, diaphragmatic & inferobasal segment의 5부위로 나누어서 관찰하였다.

좌심실조영술에서 정확히 관찰할 수 있는 승모판 폐쇄부전의 유무와 그 정도를 수축기 좌심방으로 역류되는 조영제의 정도로서 경증에서 중증까지 나누어서 관찰하였다.

성 적

확장성 심근병증 15예의 평균연령은 51 ± 14.2 세였으며 남여의 비는 14:1 이었다. 증상이 발현한 시기는 입원전 1내지 8개월 사이였고 15예 모두에서 확장성 심근병증의 뚜렷한 원인을 찾을 수 없었다. 울혈성 심부전의 정도는 그 정도가 심한 경우가 66.6%였다 그중 치료에 반응하지 않았던 예가 2예로서 13.3%였다. 전색증이있었던 예가 1예였다(Table 1).

특발성 확장성 심근병증 및 정상대조군의 혈액학적 소견은 Table 2와 같다. 평균우심방압, 우심실, 수축기압, 평균폐동맥압 및 평균폐동맥쇄기압

Table 1. Material and clinical characteristics in patient with idiopathic dilated cardiomyopathy(n=15)

Age(mean±SD)	51±14.2
Sex(Male/Female)	14/1
Duration of Symptoms(Mo)	1-8
CHF(NYHA functional class III or IV)	10(66.6%)
Intractable heart failure	2(13.3%)
Systemic embolization	1(6.6%)

NYHA : New York Heart Association

은 특발성 확장성 심근병증에서 정상대조군에 비해 유의하게 상승되어 있었다. 대동맥압은 양군사이에 뚜렷한 차이는 없었고 좌심실 확장말기압은 특발성 확장성 심근병증에서 유의하게 상승되었으며 그 평균치는 18.9 ± 7.95 mmHg였다. 심박출계수도 확장성 심근병증에서 유의하게 감소되어 있었고 그 평균치는 2.6 ± 0.79 l/min/m²였다.

좌심실조영술에 의한 좌심실용적 및 구혈률은 Table 3과 같다. 확장말기용적은 정상대조군에서 80.5 ± 8.62 ml/m²였고 확장성 심근병증에서 136.9 ± 58.73 ml/m²로 확장성 심근병증에서 유의하게 증가되어 있었다($p < 0.001$). 좌심실구혈률도 정상대조군에서는 $51.0 \pm 0.08\%$, 확장성 심근병증에서

Table 3. Left ventricular volume and ejection fraction in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy by left ventriculogram

	Normal control (n=20)	Dilated cardiomyopathy (n=15)	P value
LVEDV (ml/m ²)	80.5 ± 8.62	136.9 ± 58.73	<0.001
LVESV (ml/m ²)	38.6 ± 7.79	108.5 ± 47.36	<0.001
EF(%)	51.0 ± 8.08	20.8 ± 8.12	<0.001

Values are mean±SD

LVEDV : left ventricular end diastolic volume, LVESV : left ventricular end systolic volume, EF : ejection fraction

$20.8 \pm 8.12\%$ 로 확장성 심근병증에서 유의하게 감소되어 있었다($p < 0.001$).

CFS는 정상 대조군에서 평균 $41.3 \pm 8.96\%$ 였으나 확장성 심근병증에서는 $17.8 \pm 11.34\%$ 로 유의하게 감소되었다($p < 0.001$). 또한 단축의 3부위(D₁, D₂, D₃)에서의 각각의 CFS은 모두 비슷한 정도로 감소되었으며 심근수축력이 좌심실 전체에 걸쳐 감소되어 있음을 알 수 있었다(Table 4).

좌심실조영술에 의한 국소별 좌심실벽운동 저운

Table 2. Hemodynamic findings in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy

	Normal control (n=20)	Dilated cardiomyopathy (n=15)	P value
Pressure			
RA	1.1 ± 1.72	4.1 ± 5.33	<0.025
RV(systolic)	24.8 ± 9.30	40.0 ± 14.24	<0.001
PA	12.0 ± 4.62	23.0 ± 9.36	<0.001
PCW	5.5 ± 3.07	12.3 ± 11.45	<0.015
LVED	7.1 ± 4.19	18.9 ± 7.95	<0.001
Aorta			
systolic	130.1 ± 21.49	127.0 ± 32.3	NS
diastolic	75.3 ± 10.53	72.3 ± 14.50	NS
mean	95.0 ± 11.53	90.3 ± 19.61	NS
Cardiac Index(l/min/m ²)	3.2 ± 0.87	2.6 ± 0.79	<0.05

Values are mean±SD

RA : right atrium, RV : right ventricle, PA : pulmonary artery, PCW : pulmonary capillary wedge, LVED : left ventricular end diastolic

Table 4. Circumferential fiber shortening in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy

	Normal control (%) (n=20)	Dilated cardiomyopathy (%) (n=15)	P value
D1	42.6±7.91	21.3±17.95	<0.001
D2	39.4±9.15	15.2±7.12	<0.001
D3	41.8±9.83	17.2±8.96	<0.001
D1+D2+D3	41.3±8.96	17.9±11.34	<0.001

Values are mean±SD

D1, D2 & D3: minor axis, D1+D2+D3: mean minor axis

동증(hypokinesis)을 보인 국소부위(segment)가 가장 많아서 75부위중 53부위(70.7%)이었다. 또한 우전사위 30°에서 볼 수 있는 5부위 모두에서 균일하게 저운동증이 있었다. 정상 좌심실벽운동을 보인 국소 부위도 총 75부위중 15부위가 있었으며(20.0%) inferobasal segment가 그 빈도수가 높은 편이나 각각 부위에 균일한 분포를 보였다. 무운동증(akinesis)도 5부위에서 있었고 대부분 Apical segment 였다. 운동실조증(dyskinesis)도 anterolateral segment 및 inferobasal segment에 각각 1예씩 있었다(Table 5).

좌심실 전체모양은 좌심실조영상 수축기시 정상 대조군에서는 pear core 모양이 90%였고 확장성 심근병증에서는 둥근모양이 53.4%였으며 pear core 모양도 23.4%였다(Table 6).

좌심실조영술상 동반된 승모판 폐쇄부전증의 빈도는 53.3%였으며 경증이 20% 중등증이 26.6% 중증이 6.7%였다(Table 7).

Table 6. Left ventricular configuration in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy

	Pear core	Ice cream core	Pointed core	Globular foot
Normal control (n=20)	18(90%)	1(5%)	1(5%)	
Dilated cardiomyopathy (n=15)	5(23.4%)	1(6.6%)	1(6.6%)	8(53.4%)

Table 7. Associated mitral regurgitation in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy by left ventriculogram(n=15)

Mild	3(20%)
Moderate	4(26.6%)
Severe	1(6.7%)
Total	8(53.3%)

고 안

확장성 심근병증은 심실내강이 확장되고 그 수축기 기능부전으로 울혈성 심부전이 잘 생긴다⁷⁾. 발병원인으로써 각종 독성 대사성 내지 감염성으로 인한 심근손상이 점차 확장성 심근질환으로 이행한다고 하나¹⁾ 그 원인을 뚜렷이 찾을 수 없는 특발성인 경우가 많다. Goodwin⁸⁾은 특발성 확장성 심근병증의 발생기전을 Virus성 심근염후 자가면역 반응의 진행으로 그 가능성을 제시하였다. 주증상으로 좌심실 기능부전으로 인한 호흡곤란 전신쇄약감이 흔하며 울혈성 심부전이 심한 경우도 흔히 볼 수 있다. 울혈성 심부전의 정도가

Table 5. Segmental wall motion abnormalities of left ventricle in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy(n=15)

	Anterobasal	Anterolateral	Apical	Diaphragmatic	Inferobasal	Total(%)
Normal	3	1	3	3	5	15(20.0)
Hypokinesia	12	13	8	11	9	53(70.7)
Akinesia	·	·	4	1	·	5(6.7)
Dyskinesia	·	1	·	·	1	2(2.6)

NYHA분류상 Class III 내지 class IV인 경우가 61%⁹⁾ 내지 70%¹⁰⁾등으로 보고 되고 있으며 저자들의 예에서는 66.6%나 되었다. 또한 울혈성 심부전이 치료에 잘 반응하지 않는 예가 있으며 저자들의 예에서는 2예(13.3%)가 있었다. 확장성 심근병증에서는 좌심실내의 혈전형성과 전색증이 비교적 잘생기며 급기사항이 없는한 항응고요법을 권하는 것이 좋다고 한다^{11,12)} 저자들의 예에서 15예중 1예(6.6%)가 전색증이 발생하였다.

확장성 심근병증에서 심도자상 혈액학적인 변화는 좌심실확장말기압의 증가 폐동맥폐기압의 증가 폐동맥압이 증가되고 진행된 경우에는 우심실 확장 및 우심실부전이 오고 우심실확장말기압의 증가 우심방압이 증가되고 중심정맥압이 증가 된다^{3,13)} 저자들의 예에서도 평균 우심방압 우심실압 폐동압이 정상대조군에 비해 증가되어 있었고 폐동맥폐기압 및 좌심실확장말기압도 모두 증가되어 있어서 좌우심부전증(bi-sided heart failure)의 소견을 보였다.

좌심실확장말기압의 상승정도는 Schwartz등¹⁴⁾은 68예의 NYHA class II 내지 class III 환자에서 그 압은 15.5 ± 10.1 mmHg였다고 하며 생존률도 좌심실확장 말기압의 상승과 반비례한다고 하였다. 저자들의 예에서는 평균 좌심실확장말기압은 18.9 ± 7.95 mmHg였으며 정상대조군의 7.1 ± 4.19 에 비해 현저히 증가 되어 있었다.

확장성심근병증은 확장기말 좌심실용적이 증가하고 좌심실 구혈률이 0.40이하로 현저하게 감소되는 것이 특징이다¹⁾ 저자들의 예에서 평균 좌심실확장말기용적은 136.9 ± 58.73 ml/m²으로 정상대조군에서의 80.5 ± 8.62 ml/m²에비해 현저하게 증가되어 있었으며 좌심실 구혈률은 정상대조군에서 $51.0 \pm 8.08\%$ 확장성 심근병증에서 $20.8 \pm 8.12\%$ 로 현저하게 감소되었으며 이것은 좌심실의 심근 수축력이 확장성 심근병증에서 뚜렷하게 감소되어 있음을 알 수 있다. 또한 좌심실의 확장소견과 좌심실구혈률의 현저한 감소는 확장성 심근병증에서 심박출량이 감소하거나 좌심방압이 상승하는 소견에 비해 항상 일정한 중요한 소견이라 할 수 있다¹⁾.

심박출계수는 확장성심근병증에서 그정도에 따

라 정상내지 감소되어 있으나 Wallis등¹⁰⁾은 50예에서의 평균 심박출계수는 2.4 ± 0.7 l/min/m², Neri등⁹⁾은 65예서 평균 3.18 ± 0.87 l/min/m²으로 보고하고 있으나 저자들의 예에서는 정상대조군에 비해 유의하게 감소된 2.6 ± 0.79 l/min/m²였다.

CFS는 좌심실 단축의 분획단축율이며 이것도 간편하게 심근 수축력의 한 지표로 이용할 수 있다⁵⁾. Gault등¹⁵⁾은 그 정상치를 37.6%라 하였으나 저자들의 정상대조군에서는 기저부 (D₁)에서는 $42.6 \pm 7.91\%$ 중양부(D₂)에서는 $39.4 \pm 9.15\%$, 심첨부(D₃)에서는 41.8 ± 9.83 으로 세부위 모두 비슷하였고 총평균치는 41.3 ± 8.9 으로 Gault등¹⁵⁾의 보고에 비해 다소 높은 편이었다. 김등¹⁶⁾은 심근질환에서 $16.3 \pm 3.56\%$ 로 감소하였다고 보고 하였고 저자들의 예에서는 정상대조군에비해 현저히 감소된 $17.9 \pm 11.4\%$ 였으며 세부위 모두에서 비슷하게 감소되어 확장성 심근병증에서는 minor axis의 분획단축율은 전반적으로 일률적으로 감소되어 전체의 심근수축력이 감소되는 것을 알 수 있었다.

좌심실조영술에의한 좌심실의 모양은 정상에서는 pear core 모양을 수축말기에서 보이는 것이 많으나 확장성 심근병증에서는 전체적으로 확장된 globle shape가 많다⁷⁾. 심실전체가 미만성으로 확장되기 때문이며 저자들의 예에서는 정상대조군에서 90%에서 pear core 모양을 보인 반면 확장성심근병증에서는 pear core 모양을 보인예가 23.4%였으나 53.4%에서는 둥근 모양을 보였다. Kreulen등¹⁷⁾도 대부분 환자에서 좌심실조영술상 좌심실모양이 둥글게 되고 eccentricity가 감소한다고 보고하였다

국소별 심실벽운동의 양상은 대체로 좌심실 모든부위에서 저운동상이 일반적인 소견이나 국소별로 관동맥질환에서와 같이 무운동 혹은 운동실조(dyskinesis)를 보이는 예들도 있다^{1,10)} 저자들의 예에서도 운동감소가 가장 많았고 국소별 심실벽운동이 정상인 부위도 15부위가 있었으며(20%) 무운동 및 운동실조를 보인 부위도 각각 5부위(6.7%), 그 부위(2.6%)가 있었다. 또한 좌심실벽 운동이상미미만성인 예와 국소적인예의 차이는 미만성인 예에서는 보다 그 혈액학적인 이상정도와 예후가 불량하다고 하며 국소부위적인 예에서는

좌심실 기능이 좀더 좋은 편이고 조직학적으로 그 정도가 경미하고 예후도 좋다고 한다¹⁰⁾

확장성 심근병증에서 승모판 폐쇄부전증이 흔히 동반되고 이것은 좌심실 확장으로 인한 이차적인 폐쇄부전증이며¹⁸⁾ 그 정도는 경증이 경우가 많고 심한 경우에는 일차적인 승모판 폐쇄부전증으로 인한 좌심실확장과 구별이 모호한수도 있다^{13,19)}. 저자들의 예에서는 좌심실조영술에 의한 승모판 폐쇄부전의 빈도는 53.3%에서 보였고 경증 및 중등증이 각각 20%, 26.6%였으며 중증도 1예(6.7%)가 있었다.

References

- 1) Johnson RA and Palacios L : *Dilated cardiomyopathies of the adult*. *N Engl J Med* 307 : 1051 and 1119, 1982
- 2) Unverferth DV, Magorien RD, Moeschberger ML, Baker PB, Fetter JK, and Leier CV : *Factors influencing the one-year mortality of dilated cardiomyopathy*. *Am J Cardiol* 54 : 147, 1984
- 3) Fuster V, Gersh BJ, Giuliani ER, Tajik AJ, Brandenburg RO and Grye RL : *The natural history of idiopathic dilated cardiomyopathy*. *Am J Cardiol* 47 : 525, 1981
- 4) Franchiosa JA, Wilen M, Ziesone S and Cohn JN : *Survival in men with severe chronic left ventricular failure due to either coronary heart disease or idiopathic dilated cardiomyopathy*. *Am J Cardiol* 51 : 831, 1983
- 5) Dodge HT : *Angiographic evaluation of ventricular function*. *N Engl J Med* 296 : 551, 1977
- 6) Dodge HT, Sandler H, Ballew DW and Lord JD Jr : *The use of biplane angiocardiology for the measurement of left ventricular volume in man*. *Am Heart J* 60 : 762, 1960
- 7) Wenger NK, Abelmann WH and Roberts WC : *Cardiomyopathy and specific heart muscle disease*. *The Heart*, Hurst JW, 7th Ed., McGraw-Hill company, New York, 1278p, 1990
- 8) Goodwin JF : *Mechanisms in cardiomyopathies*. *J Mol Cell Cardiol* 17 : 5, 1985
- 9) Neri R, Mestroni L, Salvi A and Camerini A : *Arrhythmia in dilated cardiomyopathy*. *Postgraduate Medical Journal* 593 : 62, 1986
- 10) Wallis DE, Connell JB, Henkin RE, Nordin MR, Sanlon PJ : *J American College of Cardiology* 674 : 4, 1984
- 11) Kyle PA, Korminger C, Grossinger H, Glogar D, Lechner K, Niessner H and Pabinger I : *Prevention of arterial and pulmonary embolism by oral anticoagulants in patients with dilated cardiomyopathy*. *Thromb Haemost* 54 : 521, 1985
- 12) Gottdiener JS, Gay JA, Vanvoorhees L, DiBianco R, and Fletcher RD : *Frequency and embolic potential of left ventricular thrombus in dilated cardiomyopathy : Assessment by twodimensional echocardiography*. *Am J Cardiology* 52 : 1281, 1983
- 13) Wynne J and Braunwald E : *The cardiomyopathies and myocarditis*, *Heart disease*, Braunwald E. 3th Ed. p1410 Philadelphia WB Saunders co 1988
- 14) Schwartz F, Mall G, Schmitzer E, Manthey J, Scheur H and Kubler W : *Determinants of survival in patients with congestive cardiomyopathy : Quantitative morphologic findings and left ventricular hemodynamics*
- 15) Gault JH, Ross J Jr, Braunwald E : *Contractile state of the left ventricle in man*. *Circulation Res* 22 : 251, 1968
- 16) 김현승 · 차홍도 : 좌심실 조영술에 의한 좌심실 기능 검사에 관한 연구. *대한내과학회잡지* 30 : 8, 1986
- 17) Kreulen TH, Gorlin R, Herman MV : *Ventriculographic patterns and hemodynamic in primary myocardial disease*. *Circulation* 47 : 299, 1973
- 18) Perloff JK, Roberts WC : *The mitral apparatus : Functional anatomy of mitral regurgitation*. *Circulation* 46 : 227, 1972