

## 비후성 심근증 1예

부산의료원 내과

이성주 · 조성제 · 김종인

인제의료대학 부산백병원 내과

김 은 균 · 김 종 성

= Abstract =

### A Case Report of the Hypertrophic Cardiomyopathy

Seong Joo Lee, M.D., Seong Je Cho, M.D., Jong In Kim, M.D.,  
Eun Kyun Kim, M.D., and Jong Seong Kim, M.D., F.A.C.C.

Depart. of Internal Medicine, Busan Medical Center and Paik Hospital, In-Je Medical  
College, Busan, Korea

The 26 year old male with the hypertrophic cardiomyopathy confirmed by M mode and 2-D echocardiography is reported with the review of the literatures.

### 서 론

1958년 Teare<sup>1)</sup>가 “심장의 비대칭성 비후증”, 그리고 1959년 Morrow 와 Braunwald<sup>2)</sup>가 “functional aortic stenosis”를 보고한 이후 특발성 비후성 대동맥판하 협착증의 병태생리학적 면을 Martin<sup>3)</sup>등, 해부학적 그리고 임상적 소견을 Maron<sup>4)</sup>등, Doi<sup>5)</sup>등 그리고 Ross<sup>6)</sup>등이 연구발표하였다.

이후에 혼돈할 수 있는 병명이 많이 보고되었는데 즉, 비대칭성 중격비후증, 가족성 비후성 대동맥판하 협착증, 비후성 심근증, 비후성 폐쇄성 심근증 그리고 대동맥판하 근육성 협착증등이 있으며 진단의 필수요건은 원인불명의 심근비후이고 I·H·S·S가 많은 문헌에 기술되었다하더라도 비후성 심근증(hypertrophic cardiomyopathy, HC 라고 약함)이라 하는 것이 더욱 타당하다고 한다<sup>7~9)</sup>.

M mode 심 echo 도의 특징적인 소견<sup>10,11)</sup>으로서 ① 좌심실 유출로의 협착, ② 심실중격의 비후, ③ 심실 수축시 승모판 전엽의 전방운동(SAM)을 들 수 있다.

비후성 심근증에서 좌심실은 비후되고 좌심실 직경과 용적이 작아지며, 심실비후는 좌심실에 혈동학적

부담을 주는 심맥관 혹은 전신적 질환에 이차적으로 발생하는 것이 아니다.

대부분 autosomal dominant 로 유전되고 간혹 sporadic 하게 나타날 수 있으며 증상이 없는 제 1 대 가족들에게 발견될 수 있다.

심 echo 도로써 비후성 심근증을 보고한 연구가 많지만<sup>12~20)</sup> 국내 보고에서는 소수<sup>21~25)</sup>이므로 저자들은 심 echo 도로써 확진된 비후성 심근증 1례를 관찰하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증 례

환 자 : 김○○, 26세, 남자

주 소 : 운동시 호흡곤란, 흉부 불쾌감, 심계항진

현병력 : 약 3년전부터 운동시 호흡곤란, 흉부 불쾌감이 나타나 모 의원에서 심질환으로 치료를 받았으며 부산시 의료원 내과에 입원하기 2주전부터 심계항진이 심하고 현기증이 나타나며 가슴이 답답하다고 하였다. 과거력은 어린시절에 편두선염과 감기를 자주 앓았었고, 가족력은 특이한 질환을 가진 가족은 없었다고 하였다. 인제의료대학 부산백병원 심장병센터에 심 echo 도를 의뢰 검사하였던바 소견이 비후성 심근증으로 확

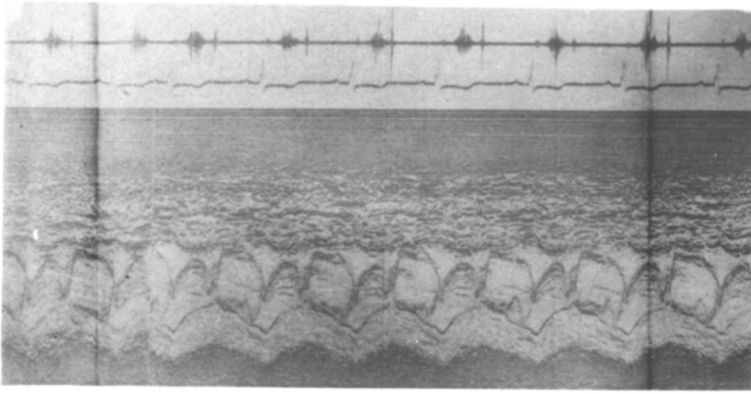


Fig. 1. a) Volume curve obtained by contrast left ventriculography.  
b) Volume measurement of each frame of contrast left ventriculogram.

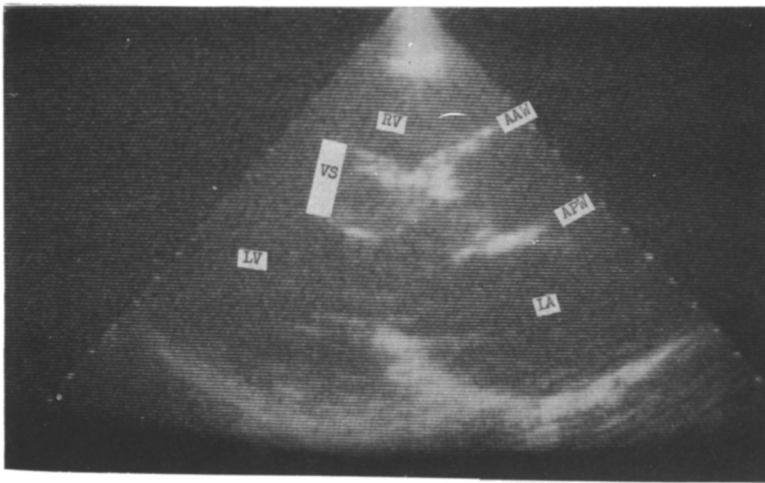


Fig. 2. Volume curve obtained by M-mode echocardiography.

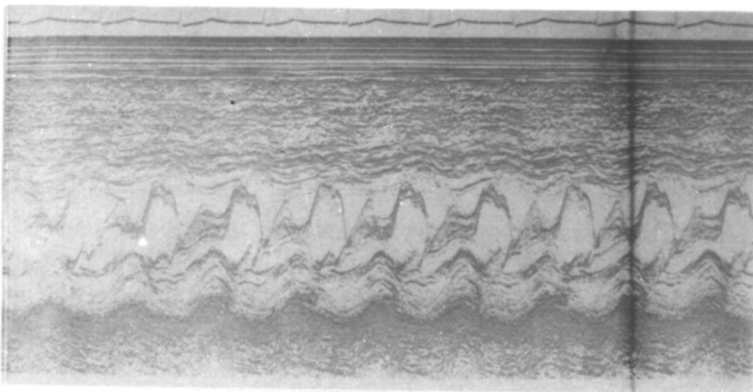


Fig. 3. The time activity curve from the gated radionuclide angiography.

Table 1. The echocardiographic findings in the hypertrophic cardiomyopathy

LVDeD(cm)	4.3
LVSeD(cm)	2.9
LVDeV(ml)	79.5
LVSeV(ml)	24.4
E.F.(%)	69.3
F.S.(%)	32.6
VSTh(cm)	1.8
LVPWTh(cm)	1.0
AMVEF slope(mm/sec.)	23
LAD(cm)	3.1
RVD(cm)	2.7
AD(cm)	3.3

진되었다.

**이학적 소견** : 내원시에 의식은 맑았고, 혈압은 135/85 mmHg, 맥박은 1분간 120회, 체온은 섭씨 36°8', 호흡수는 1분간 32회였으며 약간 불안하고 초조함을 관찰할 수 있었다. 결막과 경부는 정상이었다. 흉부청진상 양측폐 호흡음은 이상이 없었고 촉진과 타진에서도 특이한 이상소견을 알 수 없었다. 심첨부위 촉진시에 수축기 전진음을 느낄 수 있었고 심첨부위와 좌하부 흉골연에서 3~4도 수축기 심잡음과 심빈맥을 청진할 수 있었다. 복부소견과 사지에서 특이한 이상소견을 관찰할 수 없었다.

**검사소견** : 혈액검사에서는 11 Gm%의 혈액소 소견 이외의 모두 정상범위내에였고, 뇨검사 역시 이상소견이 없었으며 혈청화학반응검사에서 transaminase, CPK, LDH, creatinine과 triglyceride 수치도 정상범위였다.

**심전도 소견** :  $V_4 \sim V_6$ 에서 ST 절하강과 T파역전 그리고 좌심실 Strain 소견이 있었다.

**흉부 X선 소견** : 경도의 심비대소견만 있었다.

**심음도 소견** : 심첨부위와 좌측하부 흉골연에서 ejection 수축기 심잡음과 제 3음을 관찰할 수 있었다.

**심 Echo 도 소견** : 인제의과대학 부산백병원 심장병 센터에 의뢰한 심 Echo 도소견은 다음과 같다(제 1, 2 도)(제 1 표).

- 1) 심실중격 두께가 2.0 cm.
- 2) 좌심실 유출로 협착.
- 3) 승모판전엽의 수축시 전방운동.
- 4) 승모판전엽 EF Slope 치 감소.
- 5) 좌심실중격두께/좌심실후벽두께 > 1.3

**치 료** : 대증요법을 환자에게 실시하다가 비후성 심근증의 심 echo 도 소견이후  $\beta_1$  분쇄제 atenolol 50 mg 1일 1회씩 3일간 투여후 혈압의 변동이 심하지 않았으므로 100 mg 1일 1회씩 그리고 diltiazem 10 mg 1일 3회 수주간 투여하였던바 환자의 증상이 호전되었으나 심 echo 도 소견은 동일하였다(제 3 도).

## 고 안

비후성 심근질환의 하나인 본 증후군에 대해 여러학자들의 명칭이 달랐으며 미국계에서는 idiopathic hypertrophic subaortic stenosis(IHSS) 그리고 유럽학계에서는 hypertrophic obstructive cardiomyopathy(HOCM)이라고 하였으나 모두 좌심실유출로협착을 강조한 것이었으므로 현재 좌심실 심근자극의 비후에 대하여 관심을 돌리고 있으므로 hypertrophic cardiomyopathy(HC)라고 하는 것이 보편화되고 있다<sup>7,8)</sup>.

부검시 비후성 심근증의 심장의 특징적인 소견<sup>7,8)</sup>으로서

- ① 심실중격이 좌심실후벽보다 더 심하게 두꺼워졌고(95%)
- ② 좌·우심실 내강과 용적이 좁아지며(95%)
- ③ 성인에서 좌심실유출도가 좁아지고 심내막질환이 있으며(75%)
- ④ 승모판막의 두께가 증가되어 있고(75%)
- ⑤ 성인에서 심방이 확장되어 있고(100%)
- ⑥ 죽상동맥의 이상소견이 나타나고(50%)
- ⑦ 심실중격내 심근섬유의 병변(95%)이 있는 것이다.

원인에 대하여 정설은 없지만 가족성으로 나타나므로 자궁내 심근발전 과정에서의 장애일 것이라<sup>26)</sup>고 가정할 수도 있지만 근원섬유의 배열장애<sup>27,28)</sup>는 유전적으로 태생기 심장내 catecholamine 기능의 변이 때문이라고 한다.

개에게 고혈압이 생기지않을 정도의 양으로 norepinephrine을 주사하였던바 본증후군과 유사한 혈동학적 및 혈관조영 X선소견을 나타내는 심실중격비후소견이 발생하였다는 실험보고<sup>29)</sup>가 있다.

본증후군의 임상증상은 특이한 것은 없으나 운동시 호흡곤란과 심계항진등이 올수 있으며 간혹 울혈성 심부전 소견도 나타난다. 저자들의 예에서는 운동시 호흡곤란, 흉부불쾌감과 심계항진이 현저하게 나타났다.

심전도 소견에서는 본증후군의 1/4에서 ① WPW 소견 그리고 비정상적인 Q파를 열거할 수 있으며 Q파

는 심실중격의 비후때문에 생긴 것이라고 할 수 있다.

좌심실비대 T파역전과 ST 절하강과 같은 심전도 소견은 본증후군에서 흔히 볼 수 있으며 저자들의 예에서도 관찰되었다. 심음도 소견상 ejection 수축기 심잡음이 대부분의 환자에서 나타나며 제 4 심음과 제 3 심음도 들을 수 있다고하며 저자들의 경우에는 ejection 수축기 심잡음과 제 3 심음을 청진할 수 있었다.

흉부 X선 소견에서는 좌심실비대가 특징적으로 나타나며 간혹 좌심방확장도 관찰할 수 있다고 한다. 대동맥확장과 대동맥판 석회화는 드물게 나타난다.

본증후군의 확진법으로서 심도자법과 provocative 검사가 우수하다고 하지만 시술방법이 어려우므로 널리 이용되지 못하며 현재 심 echo 도의 발달로서 본증후군 진단이 더욱 쉽게 되었다.

본증후군의 주요한 심 Echo 도 소견<sup>30~32)</sup>으로는 좌심실 유출로협착, 심실중격의 이상비대와 dynamic outflow obstruction 이며 좌심실 유출로협착은 좌심실 확장기 용적이 감소된 승모판협착증, 심실중격결손, 장기간 압력증가로 인한 concentric 비후에서도 관찰될 수 있으며 승모판폐쇄 C에서 측정한 좌심실유출로의 정상치는 20~25 mm 이며 Feigenbaum<sup>32)</sup>은 비후성 심근증의 90% 이상에서 20 mm 이하로 좁아져 있었다고 보고하였는데 저자들의 예에서도 동일한 소견이 관찰되었다.

심실중격의 두께가 증가하고 수축시 운동이 감소되며 심실중격의 두께가 대부분 18 mm 이상이고 심실중격두께/좌심실 후벽두께의 비율이 1.3 : 1 이상이라고 하는데 Abassi<sup>33)</sup>는 1.5 이상이라고 하였다. 심실중격의 운동감소는 심근의 간질성 섬유화, 심근세포의 불규칙한 배열, 심근세포의 비후등으로 인한 coordinated concentration의 감소때문이라고 하며 반면 심실후벽의 운동은 항진되거나 정상이다.

수축기시 승모판 전엽의 전방운동(SAM)은 좌심실 유입로와 유출로사이의 압력차이 때문에 생기며 비후성 심근증외에 대동맥판 폐쇄부전증, hyperkinetic circulatory State, mitral valve prolapse, ostium primum에서도 볼 수 있는데 비후성 심근증에서의 SAM은 제 1 심음후 좌심실 구혈과 같이 시작하여 제 2 심음 시작전에 끝나므로 이것이 다른 질환과의 차이점이다. 본증후군의 1/3에서 대동맥관이 좌심실 수축기 도중에 정상보다 빨리 닫히는 소견이 있는데 아마 이것은 동맥파의 midsystolic dip 과 일치하므로 빠른 구혈속도로서 대동맥판의 flutter 가 수축시에 나타날 수 있다고 한다.

비후성 심근증의 치료에 관하여 많은 주장이 있으나  $\beta$ -교감신경 차단제<sup>39~41)</sup>의 사용과 비후성 심실중격을 제거해 내주는 외과적 치료<sup>34~38)</sup>를 발할수 있으나 현재는  $Ca^{++}$ 유입차단제의 사용도 시도되고 있다. Propranolol이나 atenolol이 임상적으로 사용되어 증상이 호전되지만 근본적인 치료는 되지 못하며 호전후에 증상이 다시 악화되는 경우도 있다.  $Ca^{++}$ 유입차단제<sup>42~47)</sup>의 사용이 근래에 시도되고 있으나 이것역시 증상이 호전되지만 근본적인 치료라고는 할 수 없다.

외과적 수술은 ① 안정시 압력차가 50 mmHg 이상이며 좌심실 유출로의 폐쇄가 심조영 X선에서 확인되어야 하고 ②  $\beta$ -차단제의 사용에도 불구하고 증상이 호전되지 않는 경우에 사용한다.

본증후군의 증상이 나타나 사망까지의 평균기간은 약 9년이고 가족력이 있는 경우도 사망율이 높으며, 예후는 좌심실 유출로의 압력차이보다는 좌심실 이완기 말기의 압력, 심부전 및 색전증등의 합병증이 더 관계가 있다고 한다.

## 결 론

저자들은 부산시 의료원 내과외래에 내원하여 임상 증상이 비후성 심근증으로 의심된 26세 남자의 심 Echo 도를 인제의과대학 부산백병원 심장병센터에 의뢰하여 촬영한 결과 비후성 심근증으로 확진된 1례를 임상적으로 관찰하여 문헌고찰과 함께 이에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Teare, R.D.: *Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults*. Br. Heart J., 20:1, 1958.
- 2) Horrow, A.G., and Braunwald, E.: *Functional aortic stenosis: A malformation characterized by resistance to left ventricular outflow without anatomic obstruction*. Circulation, 20:181, 1959.
- 3) Martin, R.P., Rakowski, H., French, J., and Popp, R. L.: *Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis viewed by wide-angle, phased-array echocardiography*. Circulation, 59:1206, 1979.
- 4) Maron, B.J., and Epstein, S.E.: *Hypertrophic cardiomyopathy: Recent observations regarding the specificity of three hallmarks of the disease*.

- ase: *asymmetric septal hypertrophy, septal disorganization and systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet*. *Am. J. Cardiol.*, 45:141, 1980.
- 5) Doi, Y.L., McKenna, W.J., Gehrke, J., Oakley, C.M., and Goodwin, J. F.: *M-mode echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnostic criteria and prediction of obstruction*. *Am. J. Cardiol.*, 45:6, 1980.
- 6) Ross, J., Jr., Shabetai, R., Curtis, G., Engler, R.L., Costello, D.L., Lewinter, M.M., Johuson, A.D., Gregoratos, G., and Utley, J. R.: *Nonobstructive and obstructive hypertrophic cardiomyopathies*-University of California, San Diego, School of Medicine, and the San Diego Veterans Administration Medical Center(Specialty Conference). *West J. Med.*, 130: 325, 1979.
- 7) Hurst, J.W.: *The heart*. 5th Ed. McGraw-Hill Book Co. New York, 1982.
- 8) Braunwald, E.: *Heart Disease*. 1st. Ed. W.W. B. Saunders. Philadelphia, 1980.
- 9) Friedberg, C.K.: *Diseases of the heart*. 3rd Ed. W.B. Saunders. Philadelphia, 1966.
- 10) Shah, P.M., and Sylvestre, L.J.: *Echocardiography in the diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy*. *Am. J. Med.*, 62:830, 1977.
- 11) Schapira, J.N., Stemple, D.R., Martin, R.P., Rakowaski, 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, 1978.
- 12) 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.
- 13) Abbasi, A., MacAlpin, R., Eber, L. and Pearce, M.L.: *Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy with outflow obstruction*. *Circulation*, 46: 897, 1972.
- 14) 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.
- 15) Hurst, J.W., Logue, R.B., Schlant, R.C. and WenSer, N.K.: *The heart*. McGraw-Hill. New York, 1974.
- 16) 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.
- 17) 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.
- 18) 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.
- 19) 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.
- 20) 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.
- 21) 이상인, 김성순, 노원식, 차홍도 : 특발성 비후성 대동맥판막하 협착증의 임상적 고찰. 대한내과학회잡지, 8:681, 1977.
- 22) 김중성, 최광웅, 김덕근, 김용기 : 특발성 비후성 대동맥판막하 협착증의 심 Echo. 대한내과학회잡지, 22:479, 1979.
- 23) 주운수, 김중성 : 비후성 심근증환자에서의 심 Echo. 순환기 12:117, 1982.
- 24) 김교성, 김권배, 김영주 : 비대칭성 심실중격비후증의 일가족예. 순환기, 13:233, 1983.
- 25) 박병익, 서정돈, 이영우 : 가족성 비대칭성 심실중격비후증 2례. 순환기, 9:47, 1979.

- 26) Ferrans, V.J., Morrow, A.G., and Roberts, W. C.: *Myocardial Ultrastructure in Idiopathic Hypertrophic Stenosis. A Study of Operatively Excised Left Ventricular Outflow Tract Muscle in 14 Patients*, *Circulation*, 45:769, 1972.
- 27) 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.*
- 28) Goodwin, J.F.: *Congestive and hypertrophic cardiomyopathies*. *Lancet*, 1:731, 1970.
- 29) Blaufuss, A.H., Laks, M.M., Carner, D., Ishimoto, B.M., and Criley, J.M.: *Production of Ventricular Hypertrophy Simulating "Idiopathic Hypertrophic Subaortic stenosis" (IHSS) by Subhypertensive Infusion of Norepinephrine(NE) in the Conscious Dog*, *Clin. Res.*, 23:77A, 1975.
- 30) Popp, R.L. and Harrison, D.C.: *Ultrasound in the diagnosis and evaluation of therapy of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis*. *Circulation*, 40:905, 1969.
- 31) Shah, R.M., Gramiak, R. and Kramer D.H.: *Ultrasound location of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy*. *Circulation*, 40:3, 1969.
- 32) Feigenbaum, H.: *Echocardiography*. 3rd Ed. Lea and Febiger. Philadelphia, 1981.
- 33) Abbasi, A., MacAlpin, R.N. and Eber, L.M.: *Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography*. *N. Eng. J. Med.*, 289:118, 1973.
- 34) Morrow, A.G., Fogarty, T.J., Hannh, H.: 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.
- 35) 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.
- 36) Wigle, F.D., Chrysohon, A. and Bigelow, W. G.: *Results of ventriculomyotomy in muscular subaortic stenosis*. *Amer. J. Cardiol.*, 11:572, 1963.
- 37) 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.
- 38) Lillehei, C.W., Bonnabeau, 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, 1968.
- 39) Harrison, D.C., Braunwald, E., Glick, 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*. *Circulation*, 29:84, 1964.
- 40) Flamm, M.D., Harrison, D.C. and Hancock, E.W.: *Muscular subaortic stenosis: Prevention of outflow obstruction with propranolol*. *Circulation*. 38:846, 1968.
- 41) Braunwald, E. and Ebert, P.A.: *Hemodynamic alterations in idiopathic hyperophic subaortic stenosis induced by sympathomimetic drugs*. *Amer. J. Cardiol.*, 10:489, 1962.
- 42) Kaltenbach M, Hopf R, Kober G, Bussmann WD, Keller M, Petersen Y: *Treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with verapamil*. *Br Haert J* 42:35, 1978.
- 43) Rosing DR, Kent KM, Berer JS, Seides SF, Maron BJ, Epstein SE: *Verapamil therapy: A new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy. I. Hemodynamic effects*. *Circulation* 60:1201, 1979.
- 44) Rosing DR, Kent KM, Maron BJ, Epstein SE: *Verapamil therapy. A new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy II. Effects on exercise capacity and symptomatic status*. *Circulation* 60: 1208, 1979.
- 45) Rosing, DR, Condit, JR, Maron BJ, et al.: *Verapamil therapy: A new approach to the phar-*

- macological treatment of hypertrophic cardiomyopathy. III. Effects of long-term administration. Am J Cardiol 48:545, 1981.*
- 46) Bonow, RO, Rosing DS, and Bacharach SL: *Effects of verapamil on left ventricular systolic function and diastolic filling in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 64: 787, 1981.*
- 47) Toshima, H. and Koga, Y.: *Hypertrophic Cardiomyopathy. Korean Circulation J. 13:61, 1983.*
-