

성인기 가와사키병에 합병된 관상동맥 질환에서의 관상동맥 우회술

송 현* · 김 상 필* · 류 상 원*

=Abstract=

CABG for an Adult with Coronary Disease due to Kawasaki Disease

Hyun Song, M.D.*, Sang-Pil Kim, M.D.*, Sang-Wan Ryu, M.D.*

The Kawasaki disease has been reported worldwide since the first description in 1967 in Japan. Approximately 20% of the children with untreated Kawasaki disease are believed to develop coronary artery aneurysm of which 2-3% progress to coronary artery stenosis. The Kawasaki disease rarely affects adults and accordingly, there have been only a few cases reported in literatures. The present case describes a successful surgical treatment of a 43-year-old female patient with coronary artery aneurysm and stenosis, which resulted from an episode of the Kawasaki disease that occurred 20 years earlier. The patient was well at 5 months followup.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:831-4)

Key word : 1. Kawasaki disease
2. Coronary artery aneurysm
3. Coronary artery bypass surgery

증 례

43세 여자 환자가 5-6년 전부터 시작되어 5개월 전부터 악화된 NYHA II 정도의 운동시 호흡곤란을 주소로 외부병원을 거쳐 본원으로 전원 되었다. 과거력상 22세경 5일 이상 지속된 열과 피부반점, 설사 등을 주소로 개인 병원을 방문하여 장티푸스라는 진단을 받은 적이 있는 것 외에는 특이 병력은 없었다. 환자는 동맥경화증의 위험인자인 당뇨나 고혈압, 고지혈증 등의 병력은 없었고, 비 흡연자였으며, 가족력상에서도 심혈관질환의 병력은 없었다. 키 151cm, 몸무게 54kg으로 비만도 125%를 보이고 있었다. 내원 당시 활력징후상 이상소견은 없었으며, 이학적 검사 상에서도 특이소견

은 없었다. 술전 시행한 혈액검사 상에서도 이상소견은 보이지 않았다. 흉부 단순 촬영 상에서 경도의 심비대를 보이는 것 외에는 특이 소견 없었으며, 심전도 상에서도 정상동조율에 비정상적인 ST 및 QRS의 변화는 보이고 있지 않았다. 술전 시행한 경흉부 심초음파에서 심박출계수는 60%이었고, 판막의 이상 소견이나 국소적 심근운동의 이상소견은 없었다. 경식도심초음파상에서는 좌측회전 분지의 근위부에 관상동맥류가 발견되었다(Fig. 1). 수술전의 관상동맥조영술에서 첫 번째와 두 번째 둔 모서리(obtuse marginal)가지의 근위부에 심하게 늘어나 있는 동맥류가 보였으며 염주알모양으로 군데군데 좁아져 있는 소견을 보였고, 좌전 하행분지의 근위부와 우측관상동맥의 원위부가 완전히 막혀 각각 역행적으

*서울 중앙병원 흉부외과, 울산대학교

Department Cardiovascular and Thoracic Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University

논문접수일 : 99년 4월 19일 심사통과일 : 99년 6월 17일

책임저자 : 송 현, (138-736) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1, 서울 중앙 병원 흉부외과. (Tel) 02-2224-3580, (Fax) 02-2224-6966

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

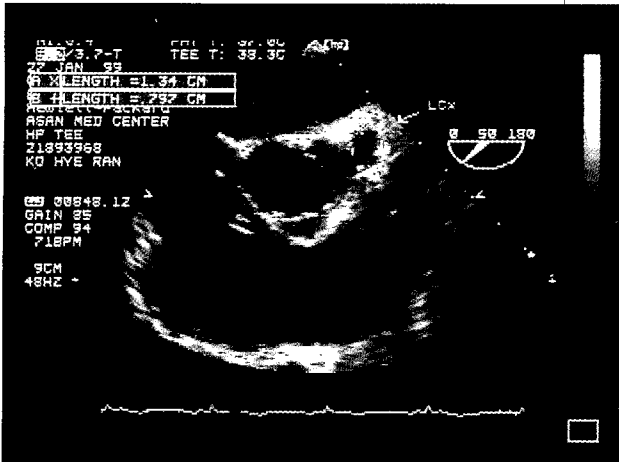


Fig. 1. Preoperative transesophageal echocardiogram showing coronary aneurysm at the proximal portion of obtuse marginal branches.



Fig. 2. Preoperative coronary angiogram showing coronary aneurysm at the proximal portion of the first and the second obtuse marginal branches and retrograde filling of left anterior descending and right coronary arteries.

로 혈류가 유지되고 있는 것을 볼 수 있었다(Fig. 2). 수술은 정중 흉골 절개 후에 상행 대동맥에 동맥도관을 설치하고 단일 정맥도관을 우심방에 설치한 다음 통상적인 체외순환을 시행하였다. 심정지액은 간헐적 온 혈액(intermittent warm blood) 심정지액을 사용하였고, 총 심폐기 가동시간은 129분이었고, 대동맥 차단 시간은 85분이었다.

수술 시야상 첫 번째와 두 번째 둔모서리가지의 근위부에 딱딱하고 하얀 염증성 소견을 보였다(Fig. 3). 좌전 하행지에 좌측 내유동맥을 문합하였고, 우 위대망동맥을 우측 관상동맥의 원위부에 문합하였다. 대복제 정맥을 사용하여 첫 번째와 두 번째 둔모서리가지에 각각 문합하였다. 수술과정과 심



Fig. 3. Operative field showing aneurysmal and whitish inflammatory change at the proximal portion of obtuse marginal branches.

폐기 이탈은 순조로웠으며, 수술 30분 후에 중환자실에서 기 관삽관을 제거하였다. 술후 2일째 일반병동으로 옮겼으며, 술후 6일째 관상동맥 조영술을 시행하였다. 관상동맥조영술 상 각각의 문합부위는 잘 개통되고 있었다(Fig. 4). 술후 7일째 시행한 경흉부심초음파상 심박출계수는 65%로 이상소견은 보이지 않았으며, 술후 8일째 퇴원하였다. 환자는 현재까지 별다른 협심증의 증상 없이 5개월째 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

가와사키 병은 1967년 일본에서 Kawasaki 등에 의해 처음 보고된 이후로 전세계적으로 그 발생이 알려지고 있는 질환이다¹⁾. 환자의 80% 정도는 6세이하에서 발생하며, 재발하는 경우는 2% 미만인 것으로 알려져 있다²⁾.

가와사키병의 진단에는 아직까지 확립된 특이검사가 없으며, 일본의 가와사키병위원회에서 제시한 진단 기준에 따라 임상적으로 진단하고 있다. 본 증례의 경우 22세경 장티푸스라고 보였던 여러 가지 증상들(5일 이상의 열, 피부 반점, 설사)과 전형적인 관상동맥류가 제시된 진단기준과 공통점을 보이고 있었다.

가와사키병의 원인에 대해서는 아직까지 명확하게 밝혀진 것은 없으나 최근에는 감염이나 면역체계의 이상 등이 제시되고 있다^{3,4)}. 가와사키병에 의한 급성 사망은 1%미만에서 일어나며, 관상동맥의 이상이나 심근염, 심낭염 등의 발생으로 질환 발현후 3~4주째에 대부분 일어난다. 관상동맥류는 1세미만의 남아환자, 부정맥을 포함한 pancarditis의 증후를 보이는 경우, 열이 10일 이상 지속하다가 적어도 24시간이상 afebrile period를 거친 후에 다시 열이 발생하는 경우 등에서

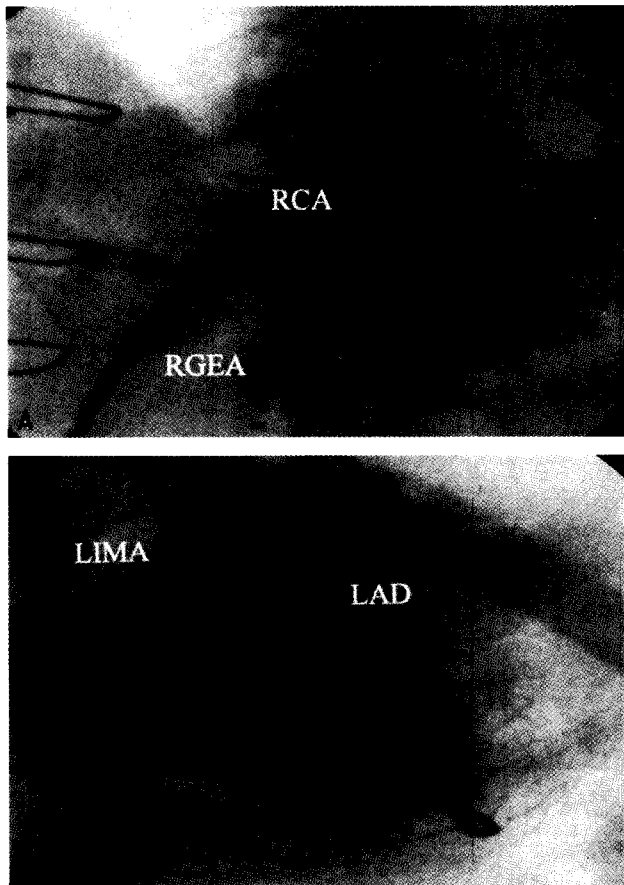


Fig. 4. Postoperative coronary angiogram
A) Right gastroepiploic artery anastomosis to distal right coronary artery.
B) Left internal mammary artery anastomosis to left anterior descending artery.

많이 발생하는 것으로 알려져 있다²⁾. 치료받지 않은 환자의 약 20%에서 관상동맥류가 발생하며, 그 중 2~3%에서 관상동맥의 협착에 의해 허혈성 심질환을 나타낸다. 관상동맥류는 약 70%에서 우측관상동맥에 발생하며, 그 다음으로 좌전 하행분지, 주관상동맥, 좌측회선 분지 순으로 발생한다. 관상동맥류에 의한 협착은 주로 입구나 출구 쪽에서 발생하며 그에 따라 관상동맥의 협착은 약 90%에서 좌전 하행지에 발생하고, 다음으로 우측 관상동맥, 좌회선지, 주관상동맥순으로 일어난다⁹⁾.

가와사키병에 의한 관상동맥류는 50~75%에서 1-2년 사이에 완전히 없어지는 것으로 알려져 있으며, 그 크기가 작거나 1세미만에서 발생한 경우, 그리고 saccular 형태를 보이며 원위부에 발생한 경우에는 잘 없어진다⁶⁾. 그러나 지름이 8mm 이상의 거대 관상동맥류는 거의 없어지지 않으며, 협착으로 인해 심근경색이 발생할 가능성이 많다. 가와사키병에

의한 관상동맥류 그 자체로는 수술의 적응증이 되지 않으며 또한 수술시기에 대해서도 아직까지는 논란이 있다. 그러나 대부분의 경우에 협착이 진행된다고 생각되거나 흉통이나 호흡곤란 등의 증상이 있는 경우에는 수술을 고려한다. 또한 관상동맥 촬영 상에서 주관상동맥에 치명적인(critical) 협착이 있거나 2개 이상의 혈관에 치명적인 협착이 있는 경우 그리고 우측관상동맥과 좌전 하행지에 치명적인 협착이 있는 경우, 막혀 있는 관상동맥이 부행혈관을 통해 혈류를 공급받고 있는 경우에는 비록 증상이 없다 하더라도 수술의 적응증이 된다⁷⁾. 본 증례는 좌전 하행지와 우측관상동맥에 협착이 심하여 역행적으로 혈류가 일어나고, 둔 모서리까지의 심한 협착을 동반했을 뿐만 아니라 호흡곤란이 있어 확실한 수술의 적응증이 되었다.

가와사키병에 의해 허혈성 심질환이 발생한 경우에는 적극적인 수술적 치료가 필요한데, 특히 소아의 경우 대복재정맥편만을 사용하여 관상동맥우회술을 시행했을 경우에는 1개 이상의 동맥편을 사용했던 경우보다 낮은 개통성과 높은 단기 심인성 사망률을 보이기 때문에 현재는 가능한 동맥편을 사용한 관상동맥 우회술을 원칙으로 하고 있다⁵⁾.

성인에서 발생하는 관상동맥류의 약 50%는 동맥경화증에 의한 것이며, 20~30%는 선천성, 그리고 10~20%는 가와사키병 등에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다⁸⁾. 앞서 언급한 바대로 가와사키병에 의해 발생한 관상동맥류의 대부분은 자연적으로 없어지는데 이러한 과정에서 관상동맥내막의 증식에 의해 협착 등이 발생한다. 이러한 이유로 가와사키병의 병력이 있는 성인의 경우에 동맥경화증에 의해 관상동맥의 협착이 발생한 경우 과연 가와사키병에 노출된 관상동맥이 이러한 협착의 발생에 있어 얼마나 영향을 미치는 지에 대해서는 아직까지 논란이 있다. 성인기에 발생하는 가와사키병에 대해서는 아직까지 그 보고 자체가 많지는 않으며, 관상동맥류를 보이는 성인에 있어서 환자가 가와사키병의 증상을 보인 병력이 있고, 명확한 동맥경화증에 대한 위험인자가 없으며, 관상동맥 조영 상에서 특징적인 형태의 관상동맥류를 보이는 경우에 가와사키병에 의한 관상동맥류라고 진단한다. 본 경우에 있어서도 환자가 내원 20여년전 장티푸스라고 보였던 5일 이상의 열, 피부반점, 설사 등의 임상소견들이 가와사키병의 증상들과 유사하고, 환자에게 명확한 동맥경화증에 대한 위험인자가 없으며, 관상동맥 조영 상에서 중요 관상동맥의 근위부에 특징적인 동맥류소견을 보여서 가와사키병에 의한 관상동맥류라 진단하였다. 현재까지 환자는 별다른 협심증의 소견 없이 지내고 있으나, 지속적인 외래 추적 관찰을 통하여 장기결과에 대한 고찰이 필요하리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Kawasaki T, Kosaki I, Okawa S, Shigematsu I, Yamagawa H. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome(MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974;54:271-6.
2. Braunwald E. *Heart disease*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1997.
3. Lin CY, Lin CC, Hwang B, Chiang B. Serial changes of serum interleukin-6, interleukin-8, and tumor necrosis factor alpha among patients with Kawasaki disease. *J Pediatr* 1992;121:924-6.
4. Takehita S, Kawase H, Yamamoto M, et al. Increased expression of human 63-KD heat shock protein gene in Kawasaki disease determined by quantitative reverse transcription-polymerase chain reaction. *Pediatrics Res* 1994;35:179-83.
5. Kitamura S, Kameda Y, Seki T, Kawachi K, et al. Long-term outcome of myocardial revascularization in patients with Kawasaki coronary artery disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:663-74.
6. Kato H, Ichinose E, Oshioka F, et al. Fate of coronary artery aneurysm in Kawasaki syndrome: Serial coronary angiography and long-term follow-up study. *Am J Cardiology* 1982;49:1758-66.
7. Susuki A, Kamiya T, Ono Y, et al. Indication of aortocoronary bypass for coronary arterial obstruction due to Kawasaki disease. *Heart Vessels* 1995;1:94-100.
8. Befeler B, Aranda JM, Embi A, et al. Coronary artery aneurysm: Study of the etiology, clinical course and effort on left ventricular function and prognosis. *Am J Med* 1977;62:597-607.

=국문초록=

가와사키병은 1967년 일본에서 처음 발표된 이후 전세계적으로 그 발생이 알려져 왔다. 소아 환자에서 치료받지 않는 경우 약 20%에서 관상동맥류가 발생하며, 그 중 2-3%에서 관상동맥협착이 발생한다고 알려져 있다. 아직까지 성인에서는 가와사키병의 발생에 대한 보고가 많지 않은 상태이다. 본 증례는 43세 여자환자로 20여년 전 앓았던 것으로 생각되는 가와사키병에 의해 관상동맥류 및 협착증이 발생하여 좌측 내유동맥, 우 위대망동맥, 대복재정맥을 이용하여 관상동맥 우회술을 시행하였으며, 수술후 5개월간 추적중 양호한 상태이다.

- 중심단어 : 1. 가와사키 병
2. 관상동맥류
3. 관상동맥 우회술