

조영 심초음파를 통하여 진단된 심첨성 비후성 심근병증에 발생한 혈전을 동반한 심실류 1예

박규환 · 홍그루 · 남종호 · 강민규 · 김수미 · 정성윤 · 나지훈
영남대학교 의과대학 내과학교실

Apical Hypertrophic Cardiomyopathy with Apical Aneurysm and
Thrombus Diagnosed by Contrast Echocardiography

Kyu Hwan Park, Geu Ru Hong, Jong Ho Nam, Min Kyu Kang,
Su Mi Kim, Seong Yoon Jung, Ji Hoon Na

Department of Internal Medicine, College of Medicine,
Yeungnam University, Daegu, Korea

—Abstract—

Apical hypertrophic cardiomyopathy is rare disease and a variant of hypertrophic cardiomyopathy with prevalence of 1 in 500 in the general population. Apical hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm and intramural thrombus is extremely rare. We report a case of apical hypertrophic cardiomyopathy progressing to left ventricular apical aneurysm with intramural thrombus diagnosed by contrast echocardiography.

Key Words: Apical hypertrophic cardiomyopathy, Contrast echocardiography, Aneurysm, Thrombus

서 론

비후성 심근병증은 심근의 비후를 특징으로 하는 유전성 심장질환으로 약 0.2%의 유병률을 보인다.¹⁾ 이 중 비후성 심근병증의 아형인

심첨성 비후성 심근병증은 심첨부가 집중적으로 비후된 것으로 심전도에서 흥부 유도인 큰 T파 역위 및 영상학적인 검사에서 삼 모양의 심실 공간이 특징적으로 관찰된다. 서양보다는 일본을 비롯한 동양에서 보다 빈번하게 보고되

고 있다.²⁾ 본 저자들은 심첨성 비후성 심근병증으로 외래 경과 관찰 중이던 환자에게서 조영 심초음파를 이용하여 혈전을 동반한 심첨부의 심실류를 진단하였는데, 심첨성 비후성 심근병증에서 혈전을 동반한 심실류를 조영 심초음파를 이용하여 진단한 경우는 아직까지 국내에 보고된 바가 없어 이에 증례를 보고하는 바이다.

증례 보고

62세 남자 환자는 6년 전 간 전이를 동반한 직장암의 위장관 기질종양(gastrointestinal stromal tumor)으로 진단받고 Imatinib Mesilate를 통한 약물치료 및 전이암에 대한 구역절제술(segmentectomy)을 시행 받았으나 최근 외래에서 시행한 영상의학적 검사에서 발된 것으로 확인되어 재수술을 위하여 외과에 입원하였다.

6년 전 당시 시행한 경흉부 심초음파상 전형적인 심첨성 비후성 심근병증으로 진단되어 외래에서 경과 관찰 중이었던 환자로 평소 비교적 건강하게 지냈으며 상기 증양 및 심근병증 이외에는 다른 질환의 병력은 없었다. 환자는 흡연력은 없으며 급성심장사(sudden cardiac death) 등의 가족력 또한 없었다. 내원 당시 활력 징후는 혈압 130/75 mmHg, 맥박 75회/분, 체온 36.5°C, 호흡수 18회/분이었다. 평소 호흡곤란 및 흉통과 같은 증상은 호소하지 않았으며 입원 직후 시행한 청진 등의 이학적 검사에서도 특이소견이 관찰되지 않았다. 혈액학적 검사에서도 의미 있는 이상 소견은 보이지 않았다. 흉부 X-선 촬영에서는 경한 심장 비대 소견이 보였으며 심전도(Fig. 1)에서는 V1-6, I, aVL에 걸친 광범위한 T파의 역위가 관찰되었고 좌측 흉부유도에서는 ST 분절의 상승 또한 관찰되었다. 수술 전 시행한 경흉부

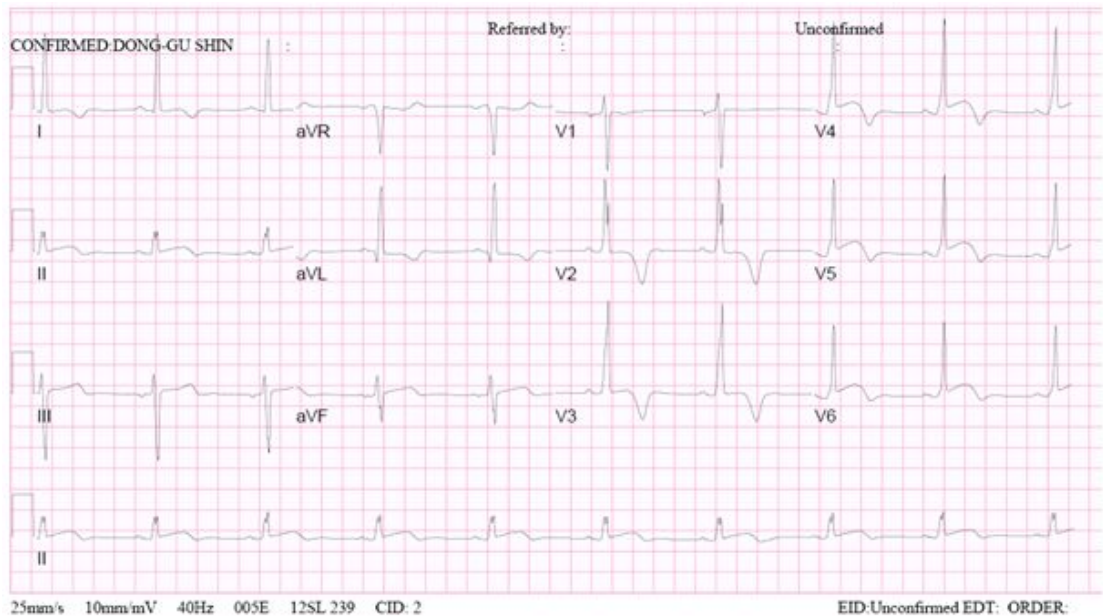


Fig. 1. The electrocardiogram shows T wave inversion at anterior and lateral leads and mild ST segment elevation at left precordial leads.

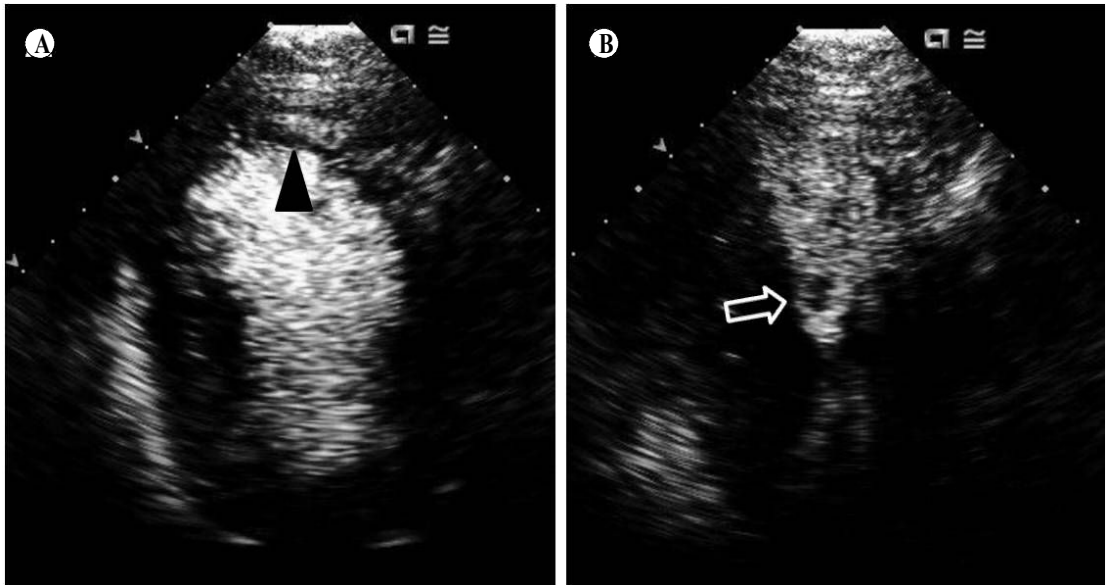


Fig. 2. Apical long axis view of the transthoracic echocardiography using contrast, Definity® shows thin wall and perfusion defect of the left ventricular apex (A, black arrow head) and bean-sized thrombus in the left ventricular cavity near the apex (B, white arrow).

심초음파 상 대칭적인 심첨부 비대가 관찰되었고 좌심실 박출계수는 48%였다. 하지만 6년 전 시행한 심초음파에서는 관찰되지 않았던 중등도 이상의 운동감소 (hypokinesia)를 보이는 국소벽운동장애 (regional wall motion abnormality)가 심첨부에서 확인되었으며 직경이 1cm 전후인, 비교적 움직임이 자유로운 구형의 고에코병변 (hyperechoic lesion)이 같은 부위에서 관찰되었다. 국소벽운동장애 및 고에코병변에 대한 정확한 평가를 위해 4일 뒤 Definity® (Lantheus Medical Imaging, Inc. North Billerica, MA)를 지속적으로 정주하여 조영 심초음파를 시행하였다. 얇아진 심첨부와 무수축 (akinesia) 국소벽운동장애 소견을 바탕으로 심실류로 진단되었으며 고에코병변은 11 mm x 7.5 mm 크기의 혈전으로 확인되었다. 다음날 관상동맥 조영술을 시행하였고 좌전하방동맥 (left anterior descending artery)의 중

간 부위에 경도의 심근교 (myocardial bridging) 외에 혈관의 의미 있는 폐쇄 또는 협착 부위는 관찰되지 않았다. 5일 뒤 환자는 간 구역절제술 시행하였으며 합병증은 발생하지 않았다. 환자는 항응고제를 처방 받아 퇴원하였으며 현재 외래 경과 관찰 중이다.

고 찰

심첨성 비후성 심근병증은 좌심실 첨부에 국한된 심근비대를 보이는 비후성 심근병증의 한 아형으로 Sakamoto 등¹⁾과 Yamaguchi 등²⁾에 의해 처음 학계에 보고된 질환이다. 일본인 중에서 비후성 심근병증으로 진단받은 환자의 25%를 차지하며 비일본인 중에서는 1 내지 2%를 차지하고 있다.⁵⁾ 대부분 양성 경과를 취하며 15년 생존율이 95%에 달한다.⁶⁾

비후성 심근병증의 환자에게서 관찰되는 좌

심실 침부의 동맥류는 관상동맥질환이 없는 경우 매우 드문 것으로 되어 있다.⁷⁾ 이러한 좌심실 재형성의 원인은 명확하지 않으며 심첨부 벽에 과도한 압력이 가해지게 되면 심근의 기능이상 및 심첨부의 확장이 일어나게 되는 것으로 생각되고 있다.⁸⁾ 이 밖에도 미세혈관 질환, 관상동맥의 연축, 심근에 대한 산소의 수요 및 공급의 불균형, 심근 내 관상동맥의 이상, 심근교, septal perforator branch의 압박, 관상동맥 관류압 (coronary perfusion pressure)의 저하, 색전증, 모세혈관 대 심근섬유 비의 감소 등이 가능한 원인으로 설명되고 있으며⁹⁻¹³⁾ 유전적인 결함 또한 원인으로 제시되고 있다.⁸⁾ 본 증례에서는 관상동맥 조영술 검사에서 심근교가 발견되었으나 허혈을 유발할 만큼의 심한 협착은 유발되지 않았으며 환자는 평소 흉통 및 호흡곤란 등의 증상 또한 호소하지 않았다. 비대한 심첨부의 근육량에 비해 모세혈관의 분포가 떨어지며 이로 인한 심근세포에 대한 산소 공급의 상대적 부족하게 되었고 관상동맥 관류압의 저하 및 미세혈관 질환 등이 복합적으로 작용하여 발생한 것으로 본 저자들은 생각하고 있다.

경흉부 심초음파가 비후성 심근병증을 진단하는데 유용한 도구로 인정받고 있으며 자기공명영상장치 또한 정확한 진단기법으로 소개되고 있다.^{14, 15)} 하지만 고식적인 심초음파는 적절한 심초음파 창 획득의 어려움 (poor echo window) 및 허상 (artifact)의 존재, 심내막의 경계를 명확하게 관찰할 수 없는 것 등이 한계로 심첨성 비후성 심근병증의 진단에 있어서 제한점으로 작용하고 있다. 자기공명영상장치 역시 높은 검사 비용, 심장 내의 혈액동학에 대한 평가 불가 등으로 인해 진단을 목적으로

임상에서 널리 사용하는 데에 제한이 있다. 조영 심초음파는 이들 검사 방법이 가지고 있는 제한점을 극복하는 데에 도움을 준다. 본 증례에서는 조영 심초음파를 진단에 이용하여 심내막의 경계를 명확하게 확인하여 심첨부의 두께와 혈전의 존재 및 크기를 확인할 수 있었다. 또한 심근의 관류 정도에 대한 정보를 부가적으로 습득하게 되어 본 저자들은 심첨부에서 새로이 발생한 국소벽운동장애에 의해 혈전이 발생한 것으로 이해하게 되었다. 심첨부 동맥류는 생명을 위협하는 심실 빈맥을 초래할 수 있어 급성심장사의 위험인자가 되기도 한다.⁸⁾ 이 경우 항부정맥제를 사용할 수 있으며 약제에 반응하지 않는 경우에는 삽입형 제세동기가 적응증이 된다.¹⁶⁾ 심실류가 파열될 가능성이 있는 고위험군 환자는 수술적 절제를 시행할 수 있다.¹⁷⁾ 드문 경우에 혈전이 심실류에 발생할 수 있고 이로 인한 전신적 색전증이 발생하는 경우도 있어 혈전이 발생한 경우이거나 혈전이 발생할 위험이 높은 경우 항응고제 치료를 하게 된다.¹⁸⁾

본 보고는 심첨성 비후성 심근병증에서 드물게 동반되는 심실류와 심내막의 혈전증에 대한 증례로 아직까지 국내 학회에 이상의 소견을 조영 심초음파로 진단하여 소개된 바가 없어 조영 심초음파를 통한 정확한 진단적 접근에 대한 유용성을 알리고자 하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y. Giant negative T-wave inversion as a manifestation of asymmetric apical

- hypertrophy (AAH) of the left ventricle: echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study. *Jpn Heart J* 1976 Sep;17(5): 611-29.
2. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: an important global disease. *Am J Med* 2004 Jan;116(1):63 - 5.
 3. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, et al. Hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy with giant negative T-waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients *Am J Cardiol* 1979 Sep;44(3): 404-12.
 4. Kitaoka H, Doi Y, Casey SA, Hitomi N, Furuno T, Maron BJ. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States. *Am J Cardiol* 2003 Nov;92(10):1183-6.
 5. Reddy V, Korcarz C, Weinert L, Al-Sadir J, Spencer KT, Lang RM. Apical hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1998 Nov;98(21): 2354.
 6. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, Rakowski P, Parker TG, Wigle ED, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002 Feb;39(4):638-45.
 7. Zenovich AG, Lesser JR, Hanna CA, Maron BJ. Identical twins with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm. *Am J Cardiol* 2006 Apr;97(7):1109.
 8. Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD. Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987 Feb;9(2): 288-94.
 9. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol* 1993 Nov;18(11):639-704.
 10. Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* 1979 Jun;43(6):1086-102.
 11. Cannon RO 3rd, Rosing DR, Maron BJ, Leon MB, Bonow RO, Watson RM, et al. Myocardial ischemia in patients with hypertrophic cardiomyopathy: contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures. *Circulation* 1985 Feb;71(2): 234-43.
 12. Tomochika Y, Tanaka N, Wasaki Y, Shimizu H, Hiro J, Takahashi T, et al. Shi. Assessment of flow profile of left anterior descending coronary artery in hypertrophic cardiomyopathy by transesophageal pulsed Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1993 Dec;72(18):1425-30.
 13. Louie EK, Edwards LC 3rd. Hypertrophic cardiomyopathy. *Prog Cardiovasc Dis* 1994 Jan-Feb;36(4):275-308.
 14. Florenciano R, Castillo JA, Molina E, Garcia Urruticoechea P, Egea S, Ortega J. Diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy using contrast echocardiography. *Rev Esp Cardiol* 2001 Nov;54(11):1336-8.
 15. Fattori R, Biagini E, Lorenzini M, Buttazzi K, Lovato L, Rapezzi C. Significance of magnetic resonance imaging in apical hypertrophic cardiomyopathy. 2010 Jun;105(11):1592-6.
 16. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA* 2002 Mar;287(10): 1308-20.
 17. Kappert K, La Rosee K, Karasch T, Kuhn-Regnier F, Schmidt M, Rosenkranz S. Thin-walled apical ventricular aneurysm associated with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Dtsch Med Wochenschr* 2003 Jun;128(24): 1342-6.

18. Guel O, Ozturk O, Elmali M, Yazici M. Rare clinical presentation of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy: apical aneurysm with thrombus Int J Cardiol 2007 Jan;114(1): e31-3.