

중간좌심실 폐쇄성 비후형 심근증 4예

연세대학교 의과대학 심혈관센터 심장내과학교실
임세중 · 정남식 · 권 준 · 하종원 · 이문형
장양수 · 심원흠 · 조승연 · 김성순

= Abstract =

4 Cases of Midventricular Obstructive Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy

Se Joong Rim, M.D., Nam-Sik Chung, M.D., June Kwan, M.D.,
Jong-Won Ha, M.D., Moon Hyoung Lee, M.D., Yang Soo Jang, M.D.,
Won Heum Shim, M.D., Seung Yun Cho, M.D. and Sung Soon Kim, M.D.

*Cardiology Division, Yonsei Cardiovascular Center, College of Medicine, Yonsei University,
Seoul, Korea*

In hypertrophic cardiomyopathy, the distribution and extent of left ventricular hypertrophy is known to be variable. Among the subtypes of hypertrophic cardiomyopathy, midventricular obstruction is a rare variant of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. This variant is at higher risk of apical wall motion abnormality and/or infarction. We report 4 patients with midventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy who presented with chest pain. Significant systolic pressure gradients between basal and apical chamber of left ventricle were documented by cardiac catheterization and Doppler echocardiography in all patients, and left ventricular apical infarction was noted in one of them. During mean follow-up period of 32 months(21 months to 5 years), one patient with apical infarction died of malignant ventricular arrhythmia.

KEY WORDS : Midventricular obstruction · Hypertrophic cardiomyopathy.

서 론

심초음파검사의 발전에 따라 비후형 심근증에서 심근비후의 범위나 정도를 알아낼 수 있고 도플러 심초음파검사를 이용하여 혈역학적 특징까지도 관찰이 가능하게 되었다^{1,2)}.

Maron등은²⁾ 비후형 심근증을 비후의 부위에 따라 비후가 심실 전중격(anteroseptum)에 국한된 경우(type 1), 심실중격 전체를 침범한 경우(type 2), 심실중격과

좌심실전측벽(anterolateral free wall)을 침범한 경우(type 3), 심기저부의 전중격이 아닌 다른 부위에 비후가 존재하는 경우(type 4)등의 4가지 형태로 분류한 바 있다. 그러나, 실제로 비후의 분포위치 및 정도는 매우 다양하며 특히 심근의 비후가 주로 좌심실의 중간 부위(mid-cavity)에 일어나 수축기시에 역학적인 폐쇄(dynamic obstruction)를 유발하는 비후형 심근증(이하 중간좌심실 폐쇄성 비후형 심근증이라 칭함)은 매우 드문 형태로서 임상적으로 중간좌심실 폐쇄가 좌심실의 국소적 또는 반적인 운동의 감소(hypokinesia) 및 심첨부의 경색이 있

심실류 형성과 관련이 높은 것으로 알려져 있다^{5,6}.

저자 등은 흉통등을 주소로 내원하여, 2면성(2 Dimensional) 및 도플러 심초음파검사와 심도자술등으로 중간좌심실 폐쇄성 비후형 심근증으로 진단된 4 예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1 :

환자 : 김○근, 남자 42세.

주 소 : 내원 1 시간 전부터의 하흉부 통증 및 현기증.

과거력 : 특이 사항 없음.

가족력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 10년전부터 간헐적이고 돌발적인 흉통과 현기증이 있었고 10년전과 5년전에는 실신도 동반된 적이 있었다. 3개월 전부터 상기 증상의 출현 빈도가 많아졌고 1시간 전부터 흉통 및 현기증이 지속되어 내원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 80/60mmHg, 맥박수 188회/분이었고 급성 병색을 보였으나 의식은 비교적 명료하였고 심박동은 규칙적이었으며 Grade II/VI의 수축기 구혈성 잡음이 심첨부에서 들렸다.

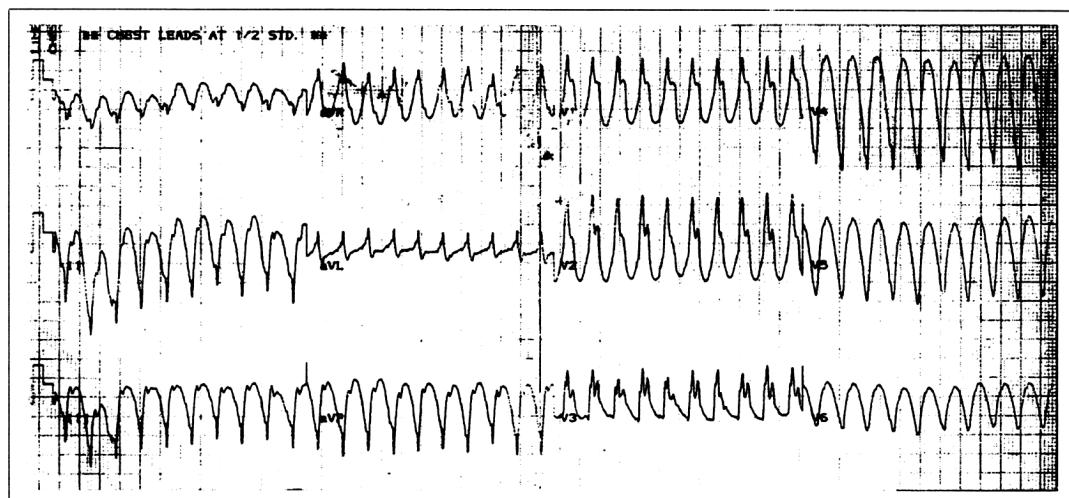


Fig. 1A. Electrocardiography at admission to emergency room.

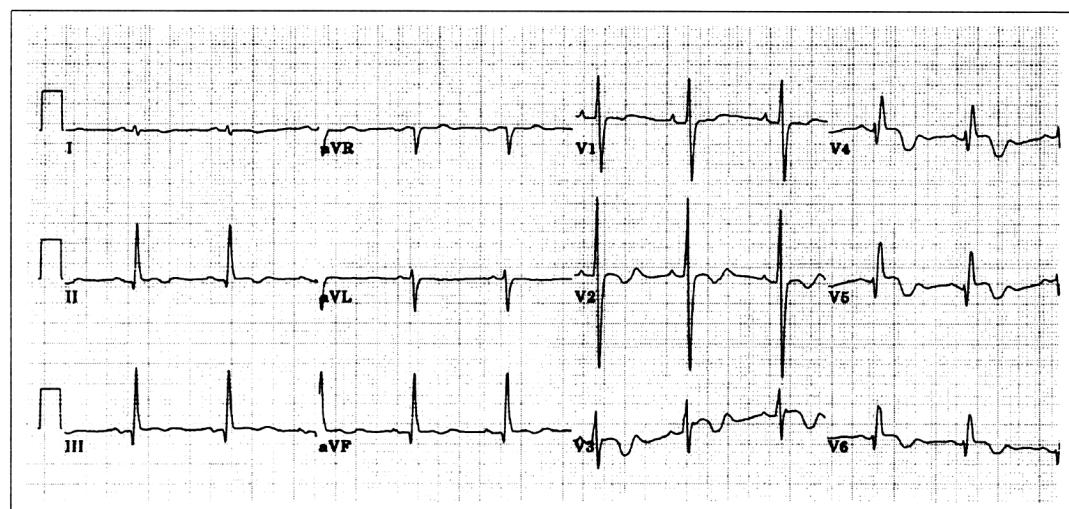


Fig. 1B. Electrocardiography after conversion to normal sinus rhythm : small q waves in II, III & aVF, and T wave inversion in II, III, aVF, V₃₋₆.

심전도 : 내원당시 완전 우각차단 및 우측편위를 보이는 심실성 빈맥이었으며 lidocaine 정주하여 정상 동율동으로 전환된 후 안정시 심전도에서 II, III, aVF에서

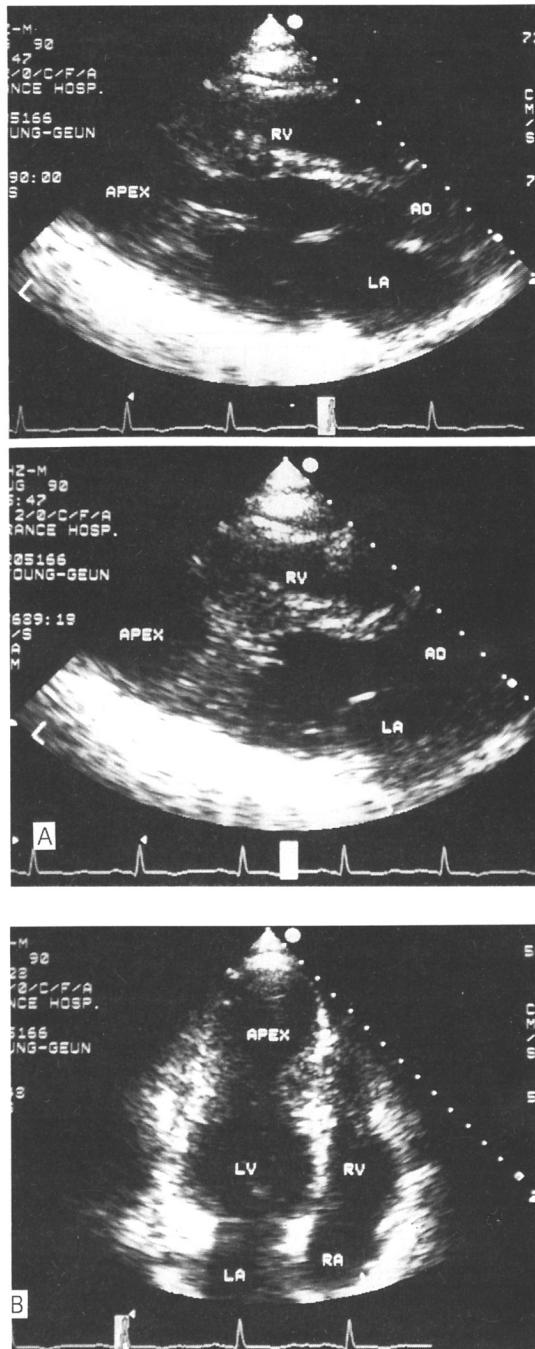


Fig. 2. 2D Echocardiography : circular hypertrophy of mid-ventricle and normal global left ventricular systolic function(A : parasternal long axis view. upper : diastolic, lower : systolic, B : apical 4 chamber view).

작은 Q파가 보였고 II, III, aVF, V₅-V₆에서 T파 역위를 보였다(Fig. 1A, 1B).

흉부 방사선 촬영 : 경도의 심장비대를 보였다.

검사실소견 : CK 825 IU/L(CK-MB 17), LDH 176 U(LDH₁ 73, LDH₂ 60)으로 증가된 소견을 보였다.

2면성/도플러 심초음파검사 : 좌심실 중간 부위의 비후와 수축기시의 심실 폐쇄를 보였으며(Fig. 2) 심첨부의 무운동(akinesia) 및 심실류 형성이 관찰되었다. 승모판의 수축기 전방 전위는 관찰되지 않았고 색 도플러 심초음파검사 소견상 수축기시의 심실 중간 폐쇄 부위에 mosaic jet의 소견을 보였다. 승모판 유입혈류의 간헐파형 도플러 심초음파검사상 위정상화(pseudonormalization)에 합당한 소견을 나타내었고(Fig. 3) 심실 중간

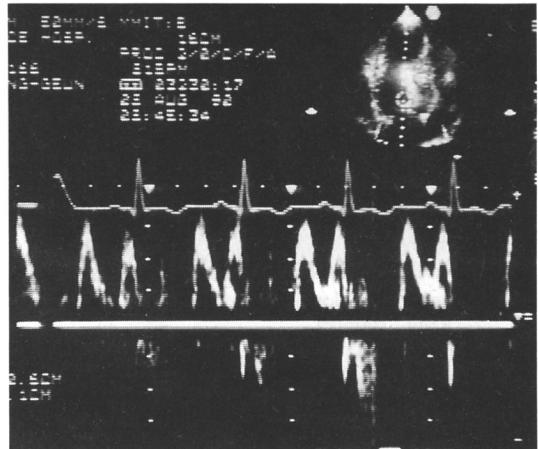


Fig. 3. Pulsed wave doppler recording of mitral inflow.

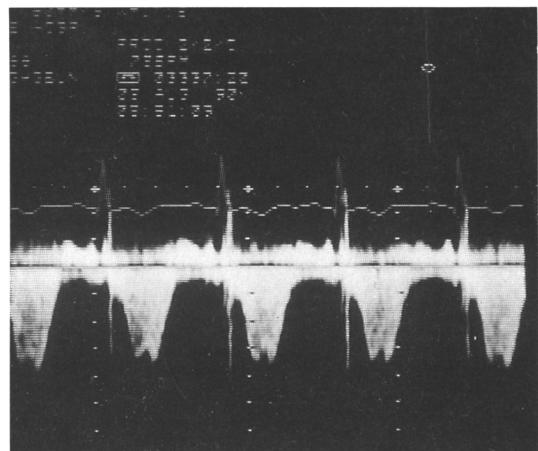


Fig. 4. Continuous wave doppler recording across mid-ventricle : peak velocity of 4 m/sec corresponding to pressure gradient of 64 mmHg.

협착부위의 연속파 도플러 심초음파검사 검사상 4m/sec의 최고 속도를 보여 심첨부와 심기저부 사이에 64mmHg의 수축기 압력 차를 보이는 것으로 생각되었다(Fig. 4).

심도자술 : 관상동맥 조영술상 의의 있는 협착은 없었으며 좌심실조영술상 심실 중간 부위의 폐쇄성 비후를 관찰할 수 있었고 승모판폐쇄부전은 없었다. 심첨부는 심실류성 확장 및 무운동(akinesia)을 보였고(Fig. 5), 심기저부와 비교하여 60mmHg의 수축기 압력 차를 나

타내었다(Fig. 6).

치료 및 경과 : 전기생리학적 검사에서 심실성 빈맥이 유도되었으며 amiodarone, flecainide, verapamil을 투여하고 심실성 빈맥의 호전 보여 퇴원하였고 의해 추적 관찰중 진단 21개월만에 집에서 수면중 급사하였다.

증례 2 :

환자 : 정○순, 여자 38세.

주소 : 6개월 전부터의 간헐적인 흉부불쾌감.

과거력 : 특이 사항 없음.

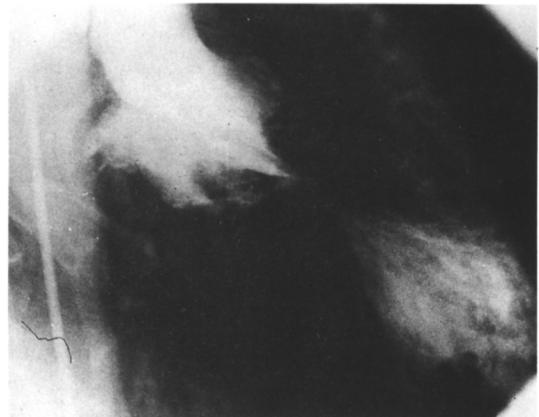
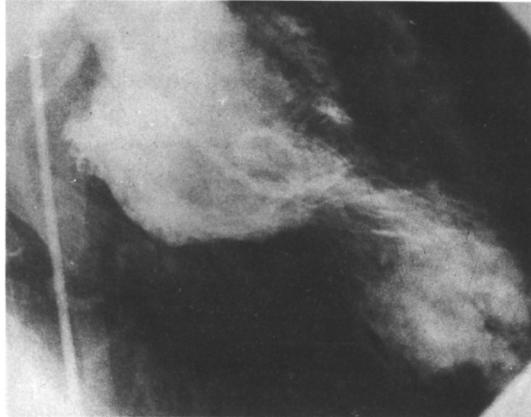


Fig. 5. Left ventriculogram : midventricular obstruction during systole and akinesia of apical chamber(Left : diastolic, Right : systolic).

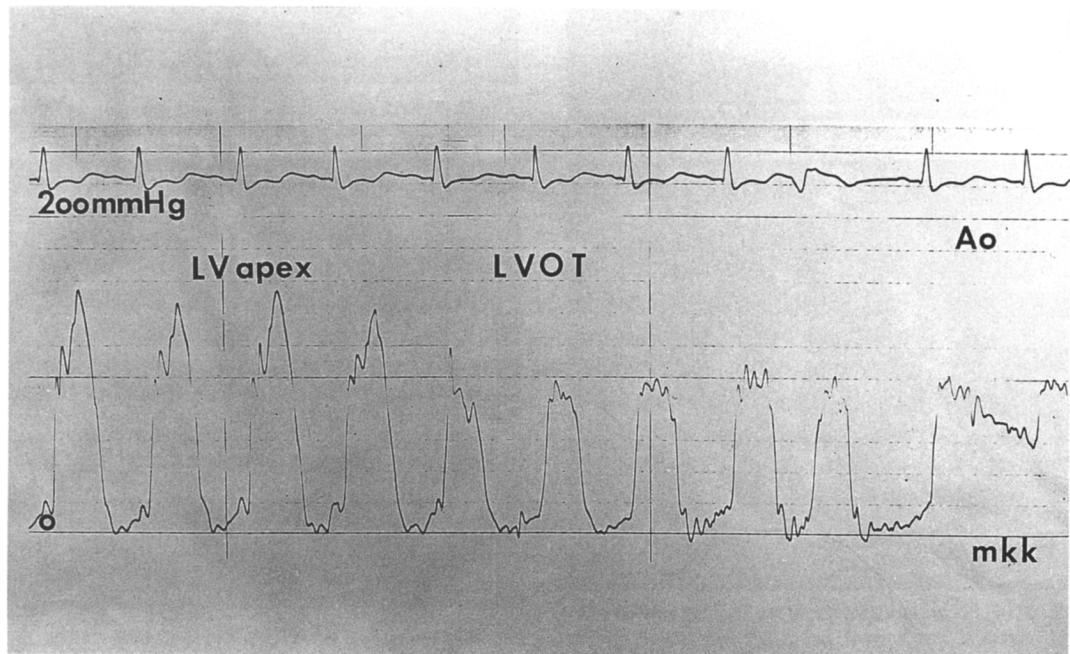


Fig. 6. Pullback pressure recording at the left ventricular apex, outflow tract and aorta.

가족력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 6년전 상기도 감염으로 의원 방문하여 진찰 소견상 심장에 이상이 있다는 말을 들었으나 별 조치 없이 지내 왔는데 6개월 전부터 노작성 호흡곤란, 흉부 불쾌감등이 나타나 내원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 120/88mmHg, 맥박수 74회/분이었고 호흡음은 깨끗하였으며 심박동은 규칙적이었고 Grade IV / VI의 수축기 잡음이 좌흉골연에서 들렸고 Valsalva 조작시 심잡음이 증가하였다.

심전도 : 좌심실비대와 II, III, aVF와 V₅-V₆에 Q파가 관찰되었고, QT 간격이 연장된 것을 관찰할 수 있었다.

흉부 방사선 촬영 : 주로 좌심실비대에 기인한 심장비대의 소견을 보였다.

자기공명상(MRI) : 심기저부 및 중간좌심실에 국한된 좌심실의 비대를 보였다.

Dipyridamole thallium scan : 심첨부의 가역적인 perfusion defect가 관찰되었다(Fig. 7).

방사성 핵종 심혈관조영술 : 좌심실의 구혈율은 81%, 우심실의 구혈율은 49%이었다.

심초음파검사 : 좌심실 중간 부위의 현저한 비대와 중

간 부위에서의 역학적 폐쇄(dynamic obstruction)를 관찰할 수 있었으며, 색 도플러 심초음파검사에서 좌심실 중간 부위에서 대동맥으로 향하는 난류(turbulent flow)를 보였고 좌심실 중간 부위를 경유하여 각각 100mmHg와 60mmHg의 최고 및 평균 수축기 압력 차를 보였다. 승모판 유입혈류의 간헐파형 도플러 심초음파검사상 위정상화 소견을 나타내었다.

심도기술 : 관동맥 조영술상 의의 있는 협착은 관찰할 수 없었으며 좌심실조영술상 수축기의 중간좌심실의 폐쇄를 관찰할 수 있었다. 중간좌심실을 기준으로 75mmHg의 최고 수축기 압력 차를 보였으며 좌심실 팔기 이완기 압은 20mmHg이었다.

홀터 기록 : 3~4mm정도의 의의 있는 ST절의 상승이 관찰되었으나 환자의 증상과는 무관하였다.

치료 및 경과 : propranolol을 투여하였으며 증상의 호전 보여 퇴원하였다. 현재 진단 후 24개월째 외래 추적 관찰 중이며 20개월째 시행한 추적 심초음파검사상에서 좌심실 중간 부위를 경유하는 수축기 압력차가 최고 110mmHg 및 평균 50mmHg를 보였고 국소운동장애를 보이지 않았다.

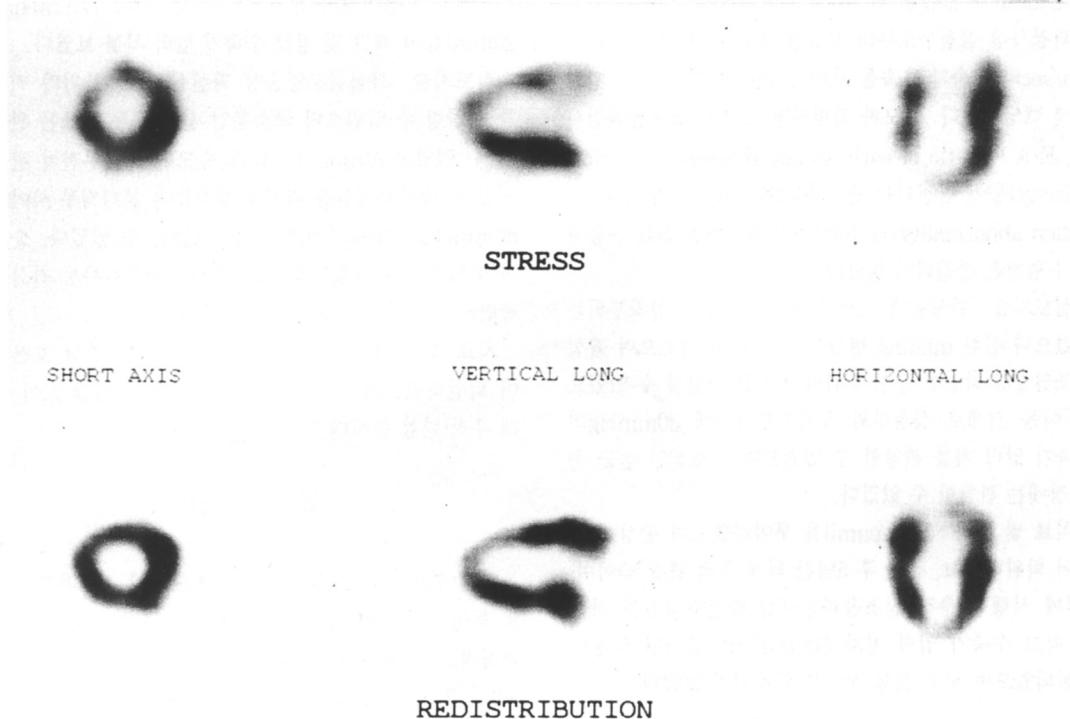


Fig. 7. Dipyridamole thallium scan : reversible defect at the apex.

증례 3 :

환자 : 오○정, 남자 51세.

주소 : 5년전부터의 흉통 및 호흡곤란.

과거력 : 특이 사항 없음.

가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 120/80mmHg이었고 맥박수 90회/분이었으며 폐영역 전체에서 호기시 천명 음이 들렸고 심박동은 규칙적이었으며 Grade II / VI의 수축기 구혈성 잡음이 좌흉골연과 심첨부에서 들렸다.

심전도 : 정상 동율동으로 좌축편위를 보였으며 Q파 가 III, aVF와 V₁₋₄에서 보였다.

흉부 방사선 촬영 : 기관지 확장증에 부합되는 소견이 우하폐영역에서 관찰되었다.

검사실 소견 : 특이 사항 없음.

심초음파검사 : 좌심실 중간 부위의 비후를 보였고 수축기시 이에 의해 좌심실이 둘로 나누어지는 것을 관찰할 수 있었다. 좌심실 중간 부위의 심내막은 sclerotic하였고 승모판 전엽의 수축기 전방 전위는 관찰되지 않았다. 색 도플러 심초음파검사 소견상 수축기시 좌심실 중간 부위에 turbulent jet을 보여 역학적인 폐쇄(dynamic obstruction)가 있음을 알 수 있었다. 연속파 도플러 심초음파검사상 심첨부로부터 좌심실 중간 부위 방향으로 2.3m/sec의 수축기 유속을 보여 21mmHg의 수축기 압력 차에 해당되었다. 승모판 간헐파형 도플러 심초음파검사상, E/A 비(ratio of early to late diastolic peak flow velocity)등이 반전되는 등, 좌심실의 이완의 장애(relaxation abnormality)가 있었으며, 국소적인 심실 운동장애나 혈전은 관찰되지 않았다.

심도자술 : 관상동맥 조영술상 의의 있는 협착부위는 없었으나 심한 milking 현상을 관찰할 수 있었으며 좌심실조영술상 좌심실 중간 부위의 비후를 관찰할 수 있었으며 이를 경계로 심첨부와 심기저부사이에 30mmHg의 수축기 압력 차를 관찰할 수 있었으며 국소적인 심근 운동 장애는 관찰할 수 없었다.

치료 및 경과 : Verapamil을 투여하였으며 증상 호전되어 퇴원하였고, 진단 후 5년간 외래 추적 관찰 중이며, 2년째 시행한 추적 심초음파검사상 중간좌심실을 경유한 최고 수축기 압력 차가 50mmHg로 증가된 양상이 관찰되었으며 국소 운동 장애는 관찰되지 않았다.

증례 4 :

환자 : 이○우, 남자 44세.

주소 : 10년전부터의 호흡곤란 및 흉통, 심계항진.

과거력 : 특이 사항 없음.

가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 100/70mmHg이었고 맥박수 78회/분이었으며 호흡.

음은 깨끗하였고 심박동은 규칙적이었으며 Grade III / VI의 수축기 잡음이 좌흉골연에서 들렸고 밀어 올림(heaving)과 진전(thrill)을 관찰할 수 있었다.

심전도 : 정상 동율동으로 일차 방실차단 및 좌전 섬유 속차단이 관찰되었고 좌심방비대와 좌심실비대를 보였으며 Q파가 V₁₋₃에서 보였다.

흉부 방사선 촬영 : 심장비대 및 폐혈관의 cephalization을 보였다.

검사실 소견 : 특이 사항 없음.

홀터 기록 : 특이 사항 없음.

심초음파검사 : 좌심실의 심기저부부터 중간좌심실까지 비후가 관찰되었고 수축기시 중간좌심실이 완전 폐쇄되었으며 색 도플러 심초음파검사 소견상 turbulent jet를 보였다. 승모판막은 정상이었으나 경한 승모판 폐쇄부전이 있었으며 수축기시 승모판 전엽의 전방 전위가 관찰되었고 심첨부와 심기저부사이에 각각 77mmHg와 20mmHg의 최고 및 평균 수축기 압력 차를 보였다.

심도자술 : 좌심실조영술상 좌심실 중간 부위의 비후를 관찰할 수 있었으며 국소적인 심근 운동 장애는 관찰할 수 없었고 Grade II / IV의 승모판 폐쇄부전이 관찰되었다. 중간좌심실을 경계로 심첨부와 심기저부 사이에 80mmHg의 수축기 압력 차를 관찰할 수 있었다. 승모판 유입혈류의 간헐파형 도플러 심초음파검사상 좌심실 충만의 위정상화 소견이 관찰되었다.

치료 및 경과 : propranolol을 투여하고 증상 호전되어 퇴원하였으며, 진단 후 23개월간 특이 사항 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 안

과거에는, 비후형 심근증의 진단은 M형 심초음파검사로 특징적 소견인, 심실증격이 좌심실 후벽에 비하여 비대칭적으로 비후되었음을 관찰함으로써 가능했으나, 2면성(2 dimension) 심초음파검사의 도입에 따라, 일정 부위의 비후의 진단에 국한되었던 한계를 극복하고 비후의 다양한 분포 양상을 관찰하고 그와 같은 비후의

양상에 따른 임상적 특징을 찾아볼 수 있게 되었다²⁾.

최근에는, Doppler 심초음파검사의 발달에 따라 비후형 심근증에서 수축기와 확장기의 혈역학적 이상 소견을 비관찰적으로 밝혀 내는 것이 가능해졌다. 즉, 연속파 도플러 심초음파검사로써 좌심실 유출로에서의 역학적인 폐쇄(dynamic obstruction)과 그 압력 차를 정확하게 측정할 수 있으며^{1,7,8)}, 간헐파형 도플러 심초음파검사와 색 도플러 심초음파검사로 복잡한 좌심실의 수축기 방출의 역학이나, 역학적 폐쇄의 위치, 또는 동반된 승모판 폐쇄부전의 방향이나 정도 등을 측정하려는 노력이 진행되고 있다^{9,10)}. 또한, 간헐파형 초음파를 이용하여 비후형 심근병증에서 관찰할 수 있는 좌심실의 충만, 또는 그 외 확장 기능의 여러 가지 이상 소견을 관찰할 수 있게 되었다¹¹⁾.

비후형 심근증은 혈역학적으로 좌심실 유출구의 역학적 폐쇄 정도가 다양하며 수축기 이상은 주로 좌심실 폐쇄에 의한 압력차에 기인한다. 좌심실 유출로에서 연속파 도플러 심초음파검사를 시행할 경우 비후형 심근증의 특징적인 소견으로써 수축기의 중기까지 파속도의 가속을 보이며 수축기 말기에서 파속의 정점이 보이게 된다⁷⁾. 또한 수정된 Bernoulli식에 따라 도플러 최고파속으로부터 좌심실 폐쇄 부위에서의 최고 순간 압력차(peak instantaneous pressure gradient)의 측정이 가능하다⁷⁾. 본 증례들에서는 중간좌심실 폐쇄 부위의 연속파 도플러 심초음파검사에서 "late peaking" 또는 "spike and dome"의 형태를 보였으며 심첨부와 심기저부사이의 수축기 압력차를 구할 수 있었고 심도자술로 이를 확인하였다. 또한 수축기뿐만 아니라 확장기에도 중간좌심실의 비후부위를 기준으로 심첨부 및 심기저부에 압력의 차가 유발될 수 있으므로 그 부위에 확장기의 paradoxical flow가 있다고 하여 이를 도플러 심초음파검사로 관찰한 보고들이 있으며¹²⁻¹⁶⁾. 본 예에서도 심첨부의 운동 저하 및 심실류가 관찰되었던 증례 1에서 등용성 이완(isovolumic relaxation) 시기에 심첨부에서 심기저부로 향하는 2m/sec 정도의 paradoxical jet가 관찰되었고 주로 확장기 말기 및 등용성 수축(isovolumic ventricular contraction) 시에 심첨부로의 충만(filling)이 이루어지는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 8).

승모판 폐쇄부전은 폐쇄성 비후형 심근증환자의 대부분에서 관찰되며 그 정도는 유출구의 역학적 폐쇄의 정도와 상관관계가 있는 것으로 알려져 있다¹⁷⁾. 이는 승

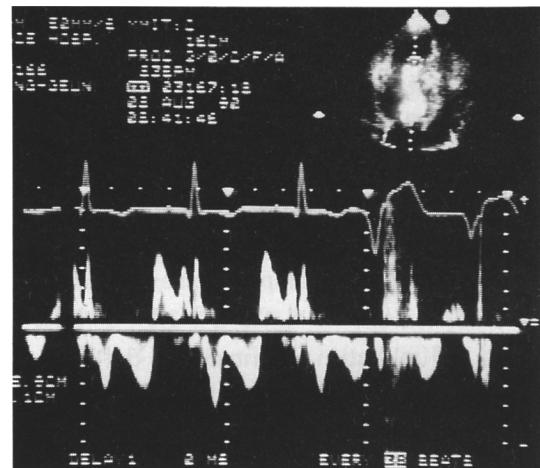


Fig. 8. Pulsed wave doppler recording at the level of obstruction.

모판의 전방 전위에 의하여 승모판의 각 소엽의 유합의 장애를 초래하여 승모판 폐쇄부전이 유발되거나 또는 심해지리라는 추측이 가능하다. 본 증례에서는 승모판 폐쇄부전이 증례 4에서만 관찰되었는데, 이는 폐쇄의 부위가 중간좌심실인 관계로 다른 예에서는 승모판 폐쇄부전이 유발되지 않았으며 증례 4에서는 심기저부의 비후가 동반되었고 승모판 전엽의 수축기 전방 전위가 동반되었으므로 이에 유관하게 의미 있는 승모판 폐쇄부전이 있었던 것으로 보인다.

비후형 심근증환자의 대부분에서 심실 이완의 장애(relaxation abnormality), 심실의 강직성(stiffness)의 증가, 또는 그 두 가지 모두를 원인으로 심실 확장 기능의 장애가 관찰되었다는 보고들이 있으며^{11,17,18,19)}, 그 중에서도 심실 이완의 장애가 특히 혼란 것으로 알려져 있다. 최근에는 간헐파형 도플러 심초음파검사를 이용하여 비후형 심근증 환자의 약 80%에서 확장기기능의 이상을 관찰한 바있으며, 승모판 유입혈류의 간헐파형 도플러 심초음파검사가 비관찰적이며 검사가 쉽고 비후형 심근증 환자에서와 같이 좌심실 용량이 작고 형태가 비정상적인 경우에도 별 영향을 받지 않는 등 여러 장점으로 말미암아 좌심실 확장 충만 기능의 유용하고 신빙성 있는 방법으로 인정되고 있다^{10,11)}. Takenaka 등¹⁰⁾은 비후형 심근증에서 간헐파형 도플러 심초음파검사를 시행하여 정상과 비교할 때, 승모판의 수축기 전방 운동이나 승모판 폐쇄부전이 동반되지 않았을 경우 early diastole과 late diastole의 peak flow velocity의 비(E/A ratio)가

감소하고 early diastolic flow의 deceleration time이 증가하는 소견을 관찰한 바 있다. Maron 등¹¹⁾에 의하면 간헐파형 도플러 심초음파검사로 승모판 유입혈류의 여러 가지 지표를 검사하여 비후형 심근증 환자 111명 중 91명(82%)에서 이상을 발견하였고, 이는 역학적 폐쇄 유무나 증상 유무와 관련이 없다고 발표한 바 있다. 본 예에서도 간헐파형 도플러 심초음파검사를 이용하여 승모판의 유입혈류속도를 sample volume을 leaflet tip에서 검사하여 정상치²⁰⁾와 비교한 결과 1예에서 좌심실의 이완의 장애(relaxation abnormality)가 관찰되었고 나머지 3예에서 위정상화소견을 관찰할 수 있었다.

국내에서도 좌심실 중앙부의 역학적 폐쇄(dynamic obstruction)를 다양한 환자군에서 심초음파도로 관찰하여 발표한 예²¹⁾가 있으나, 특히 심근의 비후에 의한 수축기시의 역학적인 폐쇄(dynamic obstruction)를 유발하는 비후형 심근증은 중간좌심실 폐쇄가 좌심실의 국소적 또는 전반적인 운동의 감소(hypokinesia) 및 심첨부의 경색이나 심실류를 유발하는 등 독특한 임상경과를 가지므로 중요하다 하겠다. 일반적인 비후형 심근증 환자에서 좌심실 운동 저하가 생기는 경우는 드물지만 중간좌심실 폐쇄성 비후형 심근증에서는 뚜렷한 관상동맥 질환이 없이 부분적 또는 전반적인 좌심실 운동 저하가 잘 생기는 것으로 알려져 있다⁵⁾. 즉 Fighali 등은 62명의 비후형 심근증 환자를 약 8년간 추적 관찰하여 5명에서 관동맥 조영술상 이상없이 좌심실의 심근 운동 저하가 발생함을 관찰하였고 그중 4명(80%)에서 중간좌심실 폐쇄가 있음을 보고하였다. 반면에 좌심실 운동에 이상이 생기지 않았던 57명 중 단지 4명(7%)에서만 중간좌심실 폐쇄가 있었으며 중간좌심실 폐쇄가 좌심실 운동 저하 및 경색의 원인이 될 수 있다고 하였다. 또한 Gordon 등⁶⁾도 흉통, 심실성 부정맥, 심잡음등으로 내원한 3명의 환자에서 심첨부의 심실류를 동반한 중간좌심실 폐쇄성 비후형 심근증을 확인한 바 있다. 본 증례 1에서도 좌심실조영술상 특징적인 hourglass 모양과 함께 심첨부의 운동 저하 및 확장을 관찰할 수 있었으며 관상동맥 조영술상 의의 있는 협착은 없었다. 또한 증례 2에서는 관상동맥 조영술상 의의 있는 병변없이 thallium scan상에서 심첨부의 reversible defect를 관찰할 수 있었다. 이와 같은 심실 운동 저하와 확장 소견은 병리학적으로 심근 경색과 심실류형성으로써²²⁾, 대개 관상동맥 조영술상 뚜렷한 병변이 없기 때문에, 발생 기전으로

는 (1) 주요 관상동맥 간지의 색전, (2) 관상동맥의 경련(spasm), (3) myocardial bridging, (4) 심근 산소의 공급과 수요의 불균형, (5) 관상동맥의 작은 혈관의 병변, (6) 과거의 septal myotomy 또는 myomectomy 등으로 설명될 수 있으나^{5,23)} 아직까지 정확한 기전은 알려져 있지 않다. 본 보고에서는 처음부터 심첨부의 경색이 동반되었던 1예를 제외하고, 나머지 3예에서 추적 관찰 기간 동안 심첨부의 경색이나 국소적 운동 저하로 진행하는 양상을 관찰되지 않았다.

요약

비후형 심근증 환자에서 좌심실 비후의 분포는 매우 다양하며, 그 중 중간좌심실 폐쇄성 비후형 심근증은 매우 드물지만 심첨부에 수축기 압력차를 보이는 방을 형성하며, 주요 관동맥의 질환 없이도 그 부위에 심근의 운동 저하 및 심근 경색이 유발되는 경향이 있어 임상적으로 의의가 있는 것으로 알려져 있다. 저자 등은 심초음파검사 및 심도자술로 확인할 수 있었던 전형적인 중간좌심실 폐쇄성 비후형 심근증 4예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

- 1) Henry WL, Clark CE, Glancy L, Epstein SE : *Echocardiographic Measurement of the Left Ventricular Outflow Gradient in Idiopathic Hypertrophic Stenosis*. N Engl J Med 288 : 989, 1973
- 2) Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE : *Pattern and Significance of Distribution of Left Ventricular Hypertrophy in Hypertrophic Cardiomyopathy*. Am J Cardiol 48 : 418, 1981
- 3) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M : *Midventricular Obstruction : A Variant of Obstructive Cardiomyopathy*. Am J Cardiol 37 : 432, 1976
- 4) Falicov RE, Resnekov L : *Midventricular Obstruction in Hypertrophic Obstructive cardiomyopathy : New Diagnostic and Therapeutic Challenge*. Br Heart J 39 : 701, 1977
- 5) Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD : *Progression of Hypertrophic Cardiomyopathy into Hyokinetic Left Ventricle : Higher Incidence in Patients with Midventricular Obstruction*. J Am Coll Car-

- diol* 9 : 288, 1987
- 6) Gordon EP, Henderson MA, Rakowski H, Wigle ED : *Midventricular Obstruction with apical infarction and aneurysm formation. Circulation* 70(suppl II) : II-145, 1984
 - 7) Sasson Z, Yock PG, Hatle LK, Alderman EL, Popp RL : *Doppler Echocardiographic Determination of the Pressure Gradient in Hypertrophic Cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol* 11 : 752, 1988
 - 8) Gardin JM, Debestani A, Glasgow GA, Butman S, Burn CS, Henry WL : *Echocardiographic and Doppler Flow Observations in Obstructed and Nonobstructed Hypertrophic Cardiomyopathy. Am J Cardiol* 56 : 614, 1985
 - 9) Nishimura RA, Tajik AJ, Reeder GS, Seward JB : *Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy by Doppler Color Flow Imaging : Initial Observations. Mayo Clin Proc* 61 : 631, 1986
 - 10) Takenaka K, Debestani A, Gardin JM, Russel D, Clark S, Allfie A, Henry WL : *Left Ventricular Filling in Hypertrophic Cardiomyopathy : A Pulsed Doppler Echocardiographic Study. J Am Coll Cardiol* 7 : 1263, 1986
 - 11) Maron BJ, Spirito P, Green KJ, Wesley YE, Bonow RO, Arce J : *Noninvasive Assessment of Left Ventricular Diastolic Function by Pulsed Doppler Echocardiography in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol* 10 : 733, 1987
 - 12) Zoghbi WA, Haichin RN, Quinones MA : *Midcavitory obstruction in apical hypertrophy ; Doppler evidence of diastolic intraventricular gradient with higher apical pressure. Am Heart J* 116 : 1469, 1988
 - 13) Christian S, Rolf J, Hans PK : *Intraventricular blood flow during isovolumic relaxation and diastole in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Soc Echocardiogr* 4 : 247, 1991
 - 14) Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, Azuma A, Sugihara H, Katsume H, Nakagawa M : *Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy : Evidence of concealed apical asynchrony with cavity obliteration. J Am Coll Cardiol* 19 : 516, 1992
 - 15) Paolo B, Antio LB : *Doppler evidence of abnormal intracavitary systolic and diastolic flow in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction. Am Heart J* 126 : 483, 1993
 - 16) Yamamoto K, Masuyama T, Nishikawa N, Tanouchi J, Hori M : *Variability of diastolic paradoxical jet flow in a patient with hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction : dissociation between systolic and diastolic intracavitary flow dynamics. J Am Soc Echocardiogr* 6 : 628, 1993
 - 17) Maron BJ, Bonow RO, Cannon, III RO, Leon MB, Epstein SE : *Hypertrophic Cardiomyopathy : Interrelations of Clinical Manifestations, Pathophysiology, and Therapy(Second of Two Parts). N Engl J Med* 316 : 844, 1987
 - 18) Maron BJ, Bonow RO, Cannon, III RO, Leon MB, Epstein SE : *Hypertrophic Cardiomyopathy : Interrelations of Clinical Manifestations, Pathophysiology, and Therapy(First of Two Parts). N Engl J Med* 316 : 780, 1987
 - 19) Sasson Z, Hatle LK, Appleton CP, Popp RL : *Doppler Ultrasound Assessment of Distolic Function in Hypertrophic Cardiomyopathy. Circulation* 74(suppl II) : II-228, 1986
 - 20) Bessen M, Gardin JM : *Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function. Cardiol Clin* 8 : 315, 1990
 - 21) 김성희 · 박종춘 · 서정평 · 조인종 · 류문희 · 길광채 · 박주형 · 정명호 · 조정관 · 강정채 : 좌심실 중앙부 폐쇄의 임상양상과 심초음파 소견. *한국심초음파학회지* 3 : 44, 1995
 - 22) Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC : *Hypertrophic Cardiomyopathy and Transmural Myocardial Infarction without Significant Atherosclerosis of Extramural Coronary Arteries. Am J Cardiol* 43 : 1086, 1979
 - 23) Maron BJ, Wolfson JK, Epstein SE, Roberts WC : *Intramural("small vessel") coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol* 8 : 545, 1986