

성인 가와사키병에 합병된 관상동맥류와 관상동맥 협착증에서의 경피적 풍선 확장술

연세대학교 의과대학 심장혈관센터, 심장내과교실
최동훈 · 심원흠 · 이문형 · 박시훈 · 장양수

연세대학교 의과대학 진단방사선과학교실
이 도 연

= Abstract =

**Percutaneous Transluminal Coronary Angioplasty for Coronary Artery Stenosis
in an Adult Kawasaki Disease with Coronary Aneurysm**
— A Case Report and Review —

Dong Hun Choi, M.D., Won Heum Shim, M.D., Mun Heung Lee, M.D.

Shi Park, M.D., Yang Soo Jang, M.D.

Division of Cardiology, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University, Seoul, Korea

Do Yeon Lee, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, Yonsei University, Seoul, Korea

We experience coronary artery aneurysm and coronary artery stenosis in an adult as complications of Kawasaki disease. The patient suffered from ischemic heart disease due to coronary artery aneurysm and stenosis. We carried out PTCA and stenting at stenotic coronary artery successfully.

A brief review of related literature was made.

KEY WORDS : Kawasaki disease · Coronary artery aneurysm · PTCA.

서 론

가와사키병은 1967년 처음 보고된 이래¹⁾, 근래 우리나라에서도 소아에서 많은 예들이 보고되고 있다²⁻⁵⁾. 주로 5세이하의 영 · 유아에서 호발하는 급성 열성 발진성 질환으로 급성기에 전신적으로 혈관염을 유발시킨다. 이중 관상동맥에 급성 혈관염이 합병되면 합병된 환자의 15~20%에서 질병 발생후 2~4주 후에 관상동맥류가 발생한다^{1,6-8)}.

관상동맥류가 발생되면 여기에 혈전증과 동맥폐쇄 등이 일어나 관상동맥 심장병을 일으키는데, 이것이 가장 큰 사망원인이다^{9,10)}. 관상동맥류에 대한 예방과 치료에 대해 현재 많은 연구가 진행되고 있으나 어른에서는 이병에 대한 보고를 접하기 힘든 실정이다. 이에 저자들은 어른에서 가와사키병에 합병된 관상동맥류를 동반한 관상동맥 폐쇄 환자를 경험하여, 경피적 풍선확장술을 시행하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 고○석, 남자, 33세.

주 소 : 흉통.

현병력 : 본 33세 남자환자는 내원 3개월 전부터 운동시 흉통으로 외부병원서 운동부하검사를 시행한 결과 양성반응을 보여 본원 심장내과로 전원되었다.

과거력 : 5세 이전에 전신에 두드러기를 동반한 열성 질환이 있었음.

가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 130/70mmHg, 맥박수 65회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 37.7°C였으며 급성병색을 보였다. 의식은 명료하고 피부 및 경부에서 특이소견은 없었다. 흉부 및 심장 청진상 특이 소견은 없었고 복부소견도 정상이었다. 하지에 함요부종은 없었으며 신경학적 이상 소견은 없었다.

혈액검사 소견 :

일반혈액검사 : Hb 15.4g/L WBC 6100/uL Platelet 208,000/uL.

전해질검사 : Na 143mmol/L, K 4.2mmol/L, Cl

111mmol/L, HCO₃ 22mmol/L.

총 콜레스테롤 224mg/dl, 중성지방 282mg/dl,

HDL-콜레스테롤 30mg/dl.

심전도 검사 : 정상(Fig. 1).

운동부하 심전도 검사 : stage II에서 II, III, aVF와 V4, V5, V6에서 ST 절이 4mm의 하강 소견을 보였다(Fig. 2).

심장 초음파 검사 : 심장의 모양은 정상이었고 심장 구출율도 63%로 정상소견을 보였다. 그러나 경식도 초음파에서는 우측관상동맥 근위부의 동맥류 소견(7.2mm)과 좌측 중심 관상동맥의 동맥류(5.7mm) 소견이 있었다(Fig. 3).

관상동맥조영술 : 좌측관상동맥-좌전하행지 근위부에 동맥류와 그 하부에 90% 협착 소견을 보이고, 좌측 회선동맥 근위부의 완전폐쇄 소견을 보임. 우측관상동맥-근위부에 동맥류와 그 하부에 90% 협착 소견을 보임(Fig. 4).

심근 혈류 신티그래피상-좌측관상동맥 전하행지와 좌측 회선동맥에 의해서 혈액을 공급받는 심근부위에 허혈소견을 보임(Fig. 5).

임상경과 및 치료 : 환자의 과거력과 검사소견으로 보아 가와사키병에 의한 후유증으로 관상동맥의

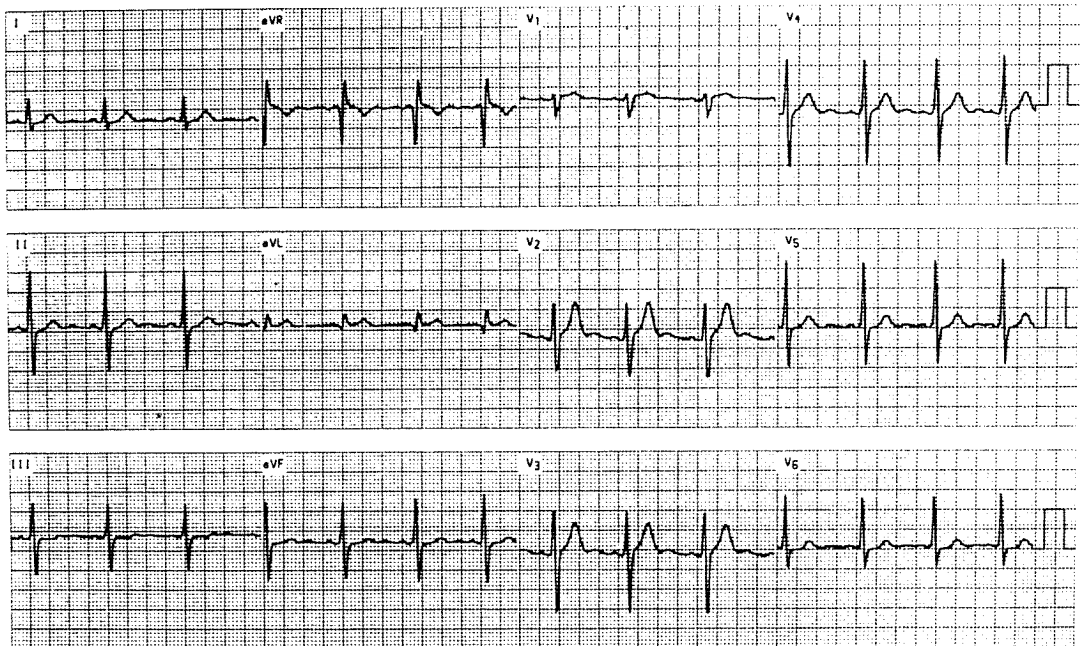


Fig. 1. There is no significant ST-T change on ECG at resting state.

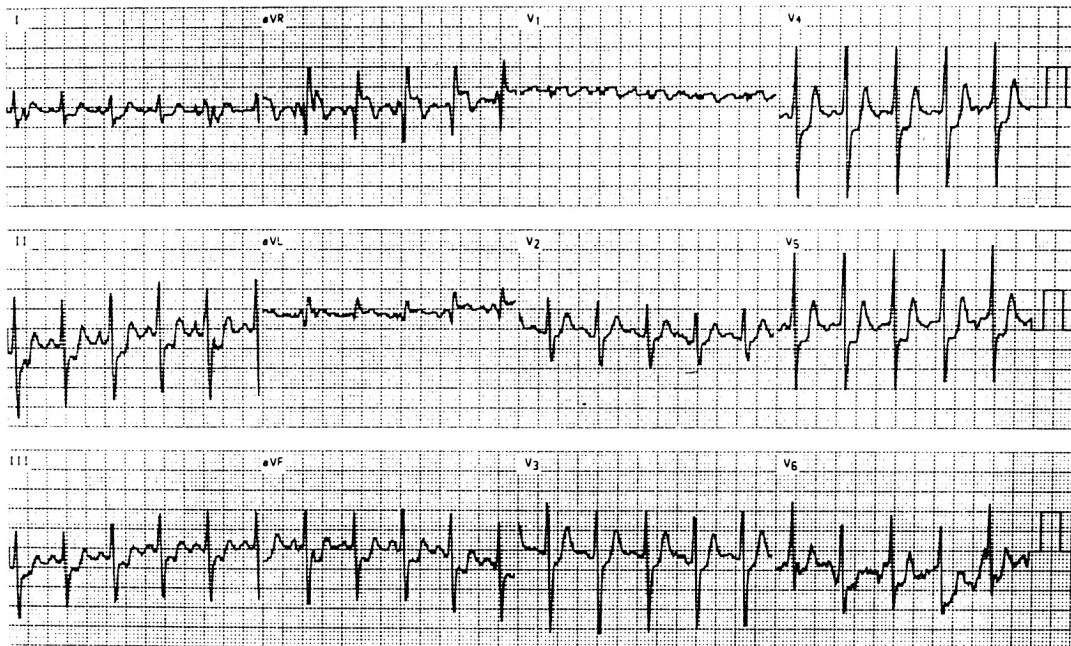


Fig. 2. Treadmil test showed significant horizontal ST segment depression at stage II in II, III, aVF, V4, V5, V6

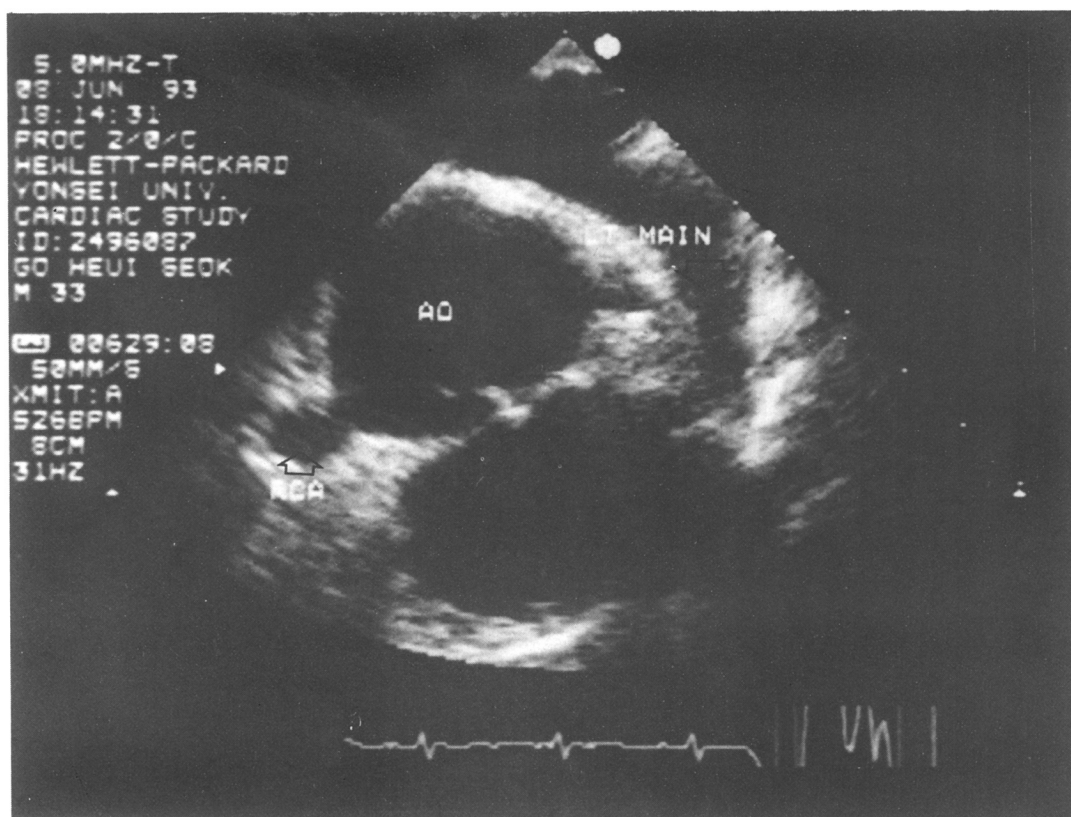


Fig. 3. Transesophageal echocardiography showed aneurysmal dilatation in the right coronary artery(7.2mm small open arrow) and left main coronary artery(5.7mm large open arrow).

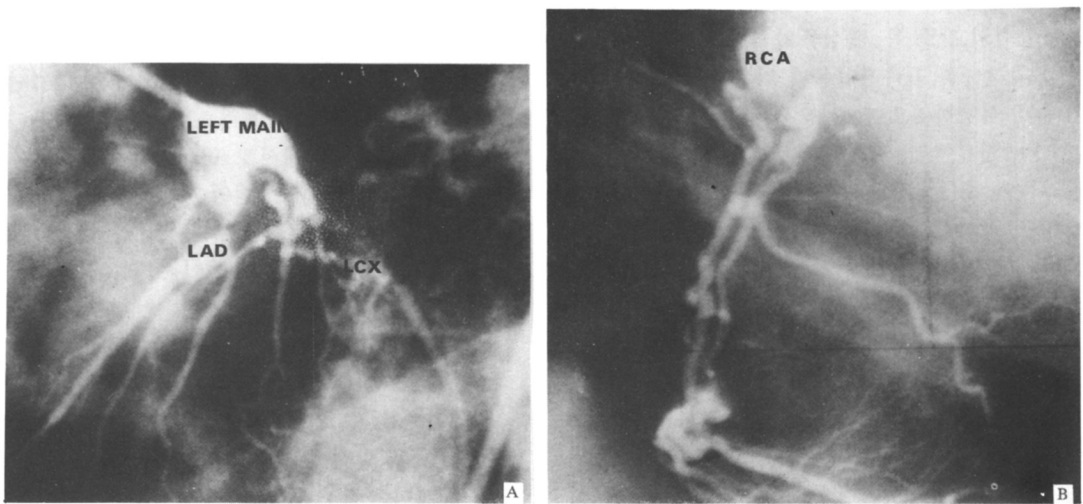


Fig. 4. Coronary angiography.

- A) Some calcification was noted in the proximal left anterior descending artery(p-LAD) and proximal left circumflex artery(p-LCX). Left coronary angiogram showed aneurysm of left main, 90% eccentric discrete stenosis of p-LAD, and total occlusion of p-LCX.
- B) Right coronary angiogram showed aneurysm of proximal right coronary artery(p-RCA) and a 90% stenosis just below the aneurysm and dual blood supply to the posterior descending and the posterior left ventricular arteries.

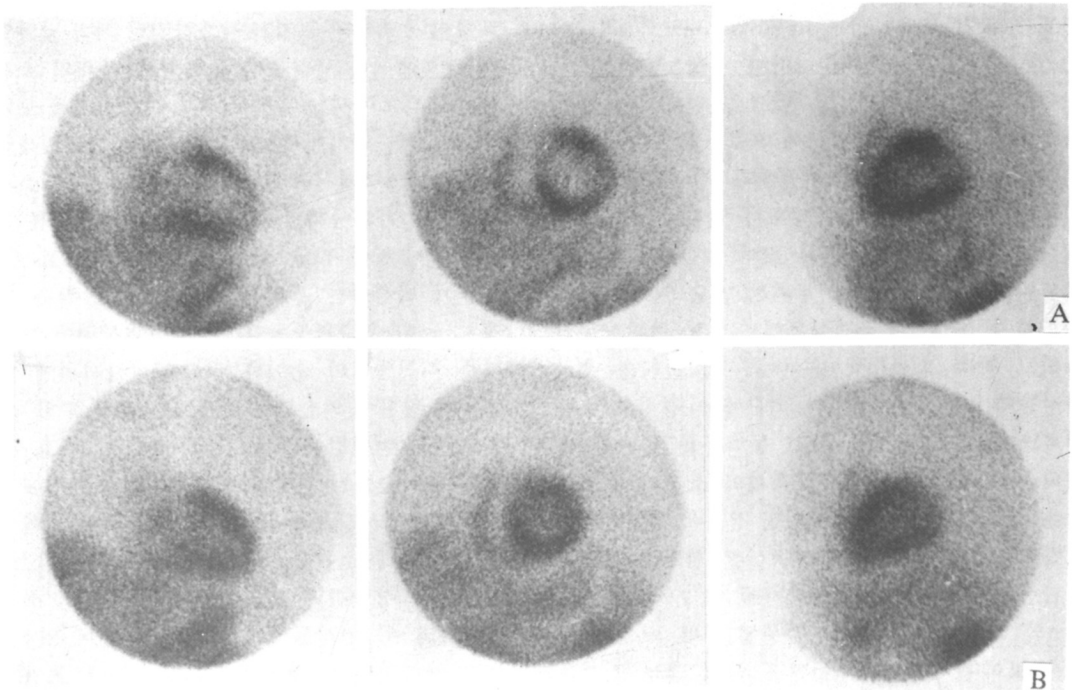


Fig. 5. A) Stress thallium scan revealed significant perfusion defects in upper septum and anterolateral wall.

B) Delayed film showed there was no definite filling defect in the previously mentioned area after reinjection.

동맥류 형성 및 폐쇄 소견이 있고, 이로 인한 흉통과 운동능력의 감소 등, 협심증의 소견을 보여, 경피적 풍선 확장술을 좌측관상동맥 좌전하행지의 협착부위에서 시행하였으며, 시술후 내막박리가 관찰되었으나 혈류에는 지장이 없었다. 다음날 시행한 관상동맥 조영술상 박리가 진행된 소견을 보여서 Roubin stent 20×3.0mm를 삽입하였다. 풍선 확장술후 운동부하검사 및 심근 혈류 신디그래피상 시술전 보여주었던 심근 허혈 소견의 호전과 운동능력의 향상 및 흉통이 소실되어 현재는 퇴원후 4개월째 추적 관찰중이며, 정상 활동 및 생활중이며, 운동부하 thallium 201 주사 소견도 호전된 상태를 유지하고 있다.

고 안

관상동맥 동맥류는 1761년 Morgagni가¹¹⁾ 부검의 예에서 처음으로 보고한 이래 흔한 질환은 아니나 그 빈도가 최근에 증가하는 추세에 있는데 이는 관상동맥 촬영술이 보편화 되기 때문이다. 발생 빈도는 과거 부검에서는 1.4% 였으나¹²⁻¹⁴⁾ 최근에는 더 많으며¹⁵⁾ 모양에 따라서 구형, 방추형, 구방추형으로 분류한다. 그 발생 원인으로는 반수 이상에서 죽상 동맥경화증에 의한 것이고 선천성, 여러가지 감염과 염증에 기인한다^{12,15)}. 원인질환의 빈도는 지역적인 차이가 있으며 일본과 우리나라에서는 가와사키병에 의한 것이 많을 것으로 사료된다. 병변이 발생하는 부위는 빈도 순으로 좌측 전하행지, 근위 우측관상동맥, 좌측 주관상동맥 그리고 좌측 회선동맥 순이다^{12,19)}. 진단은 주로 관상동맥 조영술에 의하며 최근에는 경식도 초음파로¹⁶⁾ 혈관 근위부에 생긴 동맥류를 진단할 수 있다. 치료는 심각한 혈관 폐쇄의 소견이 있거나 약물 치료로도 증세가 계속있는 경우에 지금까지는 일반적으로 수술을 권하였다¹⁷⁾. 본 환자에서는 우측관상동맥과 좌측 주관상동맥에 약 7.2mm와 5.7mm의 동맥류가 있고 그 하부에 동맥 폐쇄의 소견을 보이며, 좌측 회선동맥은 완전 폐쇄 소견을 보이고 우측관상동맥은 2개로 분지되어 각기 주행하고 있다(Fig. 4). 이상으로 3분지 병변이 모두 합병된 예로 적극적인 치료가 요망된 예라 하겠다. 본 환자에서는 5세 이전에 급성 열성 발진성 질환을

앓은 과거력이 있고, 환자의 나이와 관상동맥의 모양, 침범부위와 그 정도로 보아서 가와사키병에 의한 동맥류로 사료된다. 가와사키병은 1967년 처음 보고된 이래¹⁾ 전세계적으로 수많은 예가 보고되었으며 우리나라에서도 근래 소아에서 많은 예들이 보고되고 있다²⁻⁵⁾. 원인은 아직 불명이며 주로 5세이하의 영·유아에 호발하는 급성 열성 발진성 질환으로 병리학적으로는 전신적 혈관염의 소견을 나타낸다. 이 질환의 전반적인 예후는 비교적 양호한 편이나 관상동맥에 침범시 관상동맥류의 생성과 파열, 심근경색, 승모판 폐쇄부전등으로 급사를 초래할 수 있어 관상동맥질환이나 관상동맥류의 예방과 발견에 많은 연구가 집중되고 있다^{9,10)}. 가와사키병으로 인한 관상동맥류의 발생 빈도는 15~20%, 사망률은 0.3~2% 정도로^{1,6,7)} 발표자에 따라 다양하며 관상동맥류가 나타나는 시기에 대해서는 Kato등은¹⁸⁾ 질병 발생후 1~2주 사이에, Fujiwara등은⁸⁾ 2~4주 사이에 잘 나타나는 것으로 보고하고 있다. 가와사키병에 동반된 관상동맥류는 약 50%에서 완전한 병변의 소실을 보이고 약 25%에서 동맥류의 크기가 감소하지만 계속 남아있고 약 15%에서는 관상동맥의 협착과 폐쇄의 소견을 보이고 10%에서는 경한 혈관의 이상소견을 보인다⁶⁾. 이러한 환자에서 약 14%에서 심근경색증이 발생했고 3명에서는 승모판 폐쇄부전증의 소견을 보였다⁶⁾. 가와사키병에서 보이는 관상동맥류는 주로 구방추형이 많고 방추형이 그 다음으로 많다. 병변이 발생하는 부위는 빈도 순으로 좌측 전하행지, 근위 우측관상동맥, 좌측 주관상동맥 그리고 좌측 회선동맥의 순이다^{12,19)}. 가와사키병에서 관상동맥 질환이 의심되는 경우에는 운동 부하 검사, 동위원소 심실검사, 심초음파 검사, 그리고 관상동맥 조영술등의 검사가 필요하다. 본 환자에서는 운동부하 검사상 stage II에서 ST 절이 4mm 이상의 수평 하강의 소견을 보였고(Fig. 2) 동위원소 심실검사에서 상중격과 전·측벽에 심근허혈 소견을 보여(Fig. 5) 관상동맥에 심각한 질환이 있을 것으로 생각되었다. 심초음파와 관상동맥 조영술을 시행 한 결과 좌측 주관상동맥과 좌전하행지 근위부의 동맥류와 좌전하행지 중간부의 90% 협착소견과 좌측 회선동맥의 100% 협착소견을, 그리고 우측 관상동맥의 동맥류와 협착소견을 보였다(Fig.

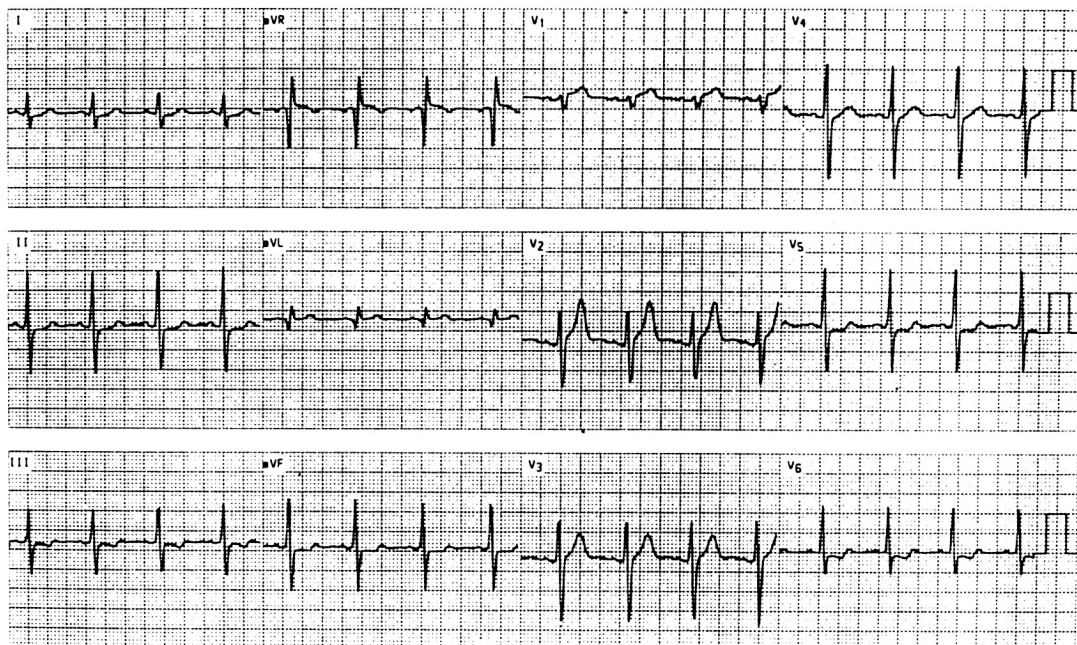


Fig. 6. Treadmil test after PTCA with stent insertion showed marked improvement of exercise capacity without definite ST-T changes at stage IV.

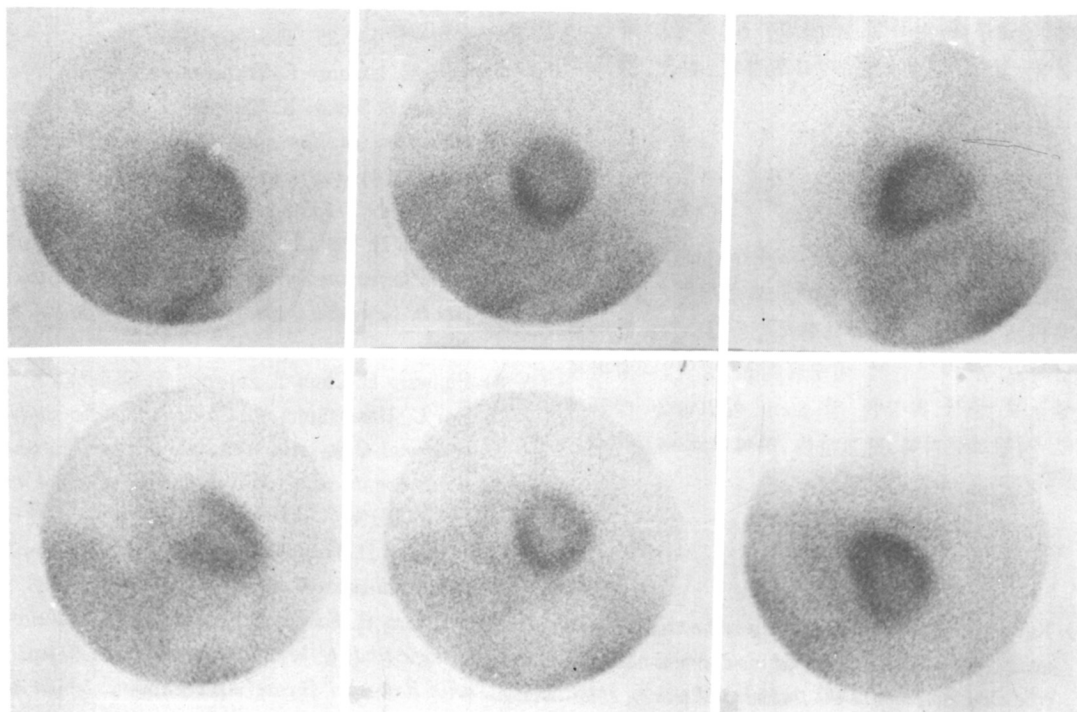


Fig. 7. Thallium scan after PTCA with stent insertion showed much improvement in the perfusion state as compared with pre-PTCA state.

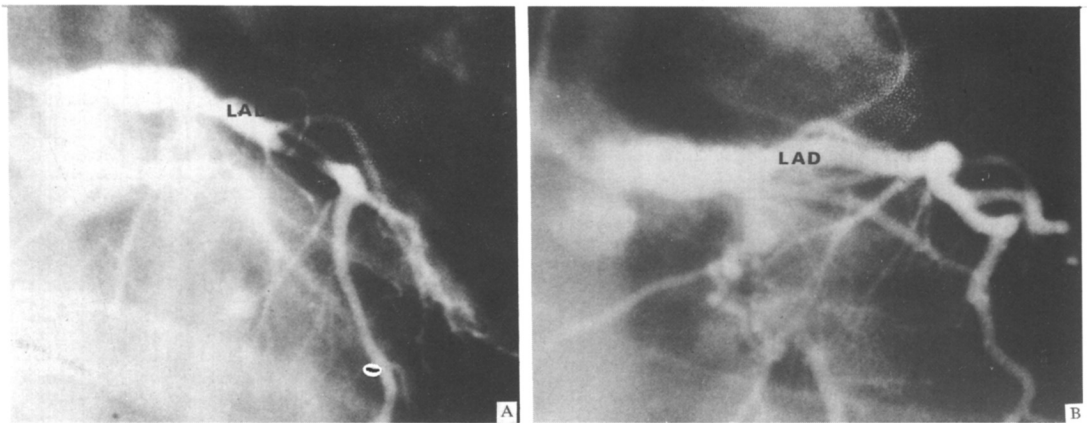


Fig. 8. A) Pre-PTCA cineangiography showed marked narrowing of p-LAD.
B) Post-PTCA with stent insertion picture showed a p-LAD of normal caliber.

3, 4). 환자 나이가 젊은 관계로 관상동맥 우회로술 등의 수술적인 치료보다는 비수술적인 치료인, 좌측 전하행지에 경피적 관상동맥 확장술 및 Stent 삽입술을 시행한 경우로 시술후 시행한 운동부하 검사와(Fig. 6) 심근 혈류 신티그래피상(Fig. 7) 시술전 보이던 심근 허혈 소견의 호전과 운동능력의 향상(운동부하 검사상 stage 4까지 시행), 흉통의 소실을 보여 성공적인 치료결과를 얻은 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 성인에서 소아기에 가와사끼병으로 추측되는 질환을 앓고 난 후에, 그 합병증으로 관상동맥류를 동반한 관상동맥협착증을 보이는 환자를 경험하였고, 치료로서 비수술적인 방법인 경피적 관상동맥 풍선 확장술 및 Stent 삽입술을 성공적으로 시행하였기에 보고하는 바이다.

References

- 1) Kawasaki T : *Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children : Clinical observations of 50 cases.* *Jpn J Allergy* 16 : 178-222, 1967
- 2) 박정숙 · 서춘지 · 조성훈 · 이두봉 : 소아 급성 열성 피부점막임파선 증후군 5례의 임상적 관찰. *소아과* 16 : 61-67, 1973
- 3) 윤영래 · 최홍섭 · 김창휘 · 이상주 : *Kawasaki* 증후군의 임상적 관찰. *소아과* 31 : 455-466, 1988
- 4) 정종성 · 임병열 · 차성호 · 최용목 · 안창일 : 관상동맥류가 합병된 가와사끼병 환자에 대한 임상적 고찰. *소아과* 32 : 1240-1247, 1989
- 5) 장영진 · 김중곤 · 윤용수 : *Kawasaki* 병의 임상적 고찰. *소아과* 35 : 330-341, 1992
- 6) Kato H, Ichinose E, Yoshioka F, Takechi T, Matsunaga S, Suzuki K, Rikitake N : *Fate of coronary aneurysms in Kawasaki disease : Serial coronary angiography and long-term follow-up study.* *Am J Cardiol* 49 : 1758-1766, 1982
- 7) Nakano H, Ueda K, Saito A, Nojima K : *Repeated quantitative angiograms in coronary arterial aneurysm in Kawasaki disease.* *Am J Cardiol* 56 : 846-851, 1985
- 8) Fujiwara H, Chen C, Fujiwara T, Nishioka K, Kawai C, Hamashima Y : *Clinicopathologic study of abnormal Q wave in Kawasaki disease(Mucocutaneous lymph node syndrome).* *Am J Cardiol* 45 : 797-805, 1980
- 9) Fujiwara H, Hamashima Y : *Pathology of the Kawasaki disease.* *Pediatrics* 61 : 100-107, 1978
- 10) Fujiwara H, Kawai C, Hamashima Y : *Clinicopathologic study of the conductive system in 10 patients with Kawasaki disease(mucocutaneous lymph node syndrome).* *Am Heart J* 96 : 744-759, 1978
- 11) Morgagni JB : *De Sedibus et Causis morborum. Venetus Tom I, Epis 27, Art 28,* 1761
- 12) Daoud AS, Pankin D, Tulgan H, Florentin RA :

- Aneurysms of the coronary artery : Report of ten cases and review of literature. Am J Cardiol 11 : 228-237, 1963*
- 13) Falsetti HL, Carrol RJ : *Coronary artery aneurysm : A review of the literature with a report of 11 new cases. Chest 69 : 630-636, 1976*
 - 14) Robinson FC : *Aneurysms of coronary arteries. Am Heart J 109 : 129-135, 1985*
 - 15) Swaye PS, Fisher LD, Litwin P, Vignola PA, Judkins MP, Kemp HG, Mudd JG, Gosselin AJ : *Aneurysmal coronary artery disease. Circulation 67 : 134-138, 1983*
 - 16) Tunick PA, Slater J, Pasternack P, Kronzon I : *Coronary artery aneurysms : A transesophageal echocardiographic study. Am Heart J. 18 : 176-179, 1989*
 - 17) Rath S, Har-Zakav Y, Battler A, Agranat O, Rolshtein Z, Rabinowitz B, Neufeld HN : *Fate of non-obstructive aneurysmatic coronary artery disease : Angiographic and clinical follow up report. Am Heart J 109 : 786-791, 1985*
 - 18) Kato H, Koike S, Yamamoto M, Ito Y, Yano Y : *Coronary aneurysms in infants and young children with acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome. J Pediatr 86 : 892-898, 1975*
 - 19) Onouchi Z, Shimazu S, Kiyosawa N, Takamatsu T, Hamaoka K : *Aneurysm of the coronary artery in kawasaki disease (An angiographic study of 39 cases). Circulation 66 : 6-13, 1982*