

## 소아 확장성 심근증의 임상적 고찰

계명대학교 의과대학 소아과학교실 및 의과학 연구소

이성환·김천수·박근수·김명성·이상락·김준식·권태찬

=Abstract=

### A Clinical Study on Dilated Cardiomyopathy in Children

Sung Hwan Lee, M. D., Chun Soo Kim, M. D., Geun Soo Park, M. D., Myung Sung Kim, M. D.,  
Sang Lak Lee, M. D., Joon Sik Kim, M. D., and Tae Chan Kwon, M. D.

Department of Pediatrics and Institute for Medical Science  
Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

A Clinical assessment of the 25 patients with dilated cardiomyopathy who were admitted to the Department of Pediatrics, Keimyung University Dong San Hospital from January, 1982 to June, 1993 was performed. The result were as follows:

- 1) Among 25 patients with dilated cardiomyopathy, 8(32%) were younger than 1 year of age at the time of admission.
- 2) Adriamycin toxicity was the only encountered etiologic factor in 1 patient.
- 3) On admission, hepatomegaly and tachycardia were noted in almost all patients.
- 4) The Chest X-rays showed cardiomegalias in all 25 patients, pulmonary vein congestions in 15(60%) and pleural effusion in 2(8%).
- 5) The electrocardiography showed left ventricular hypertrophy in 72% and supraventricular tachycardia in 32%.
- 6) The echocardiographic examination showed left ventricular dilatations in all patients and left atrial dilatations in 20(80%).
- 7) Of 18 patients who had followed mean period of 2.9 years, 10 patients died within 9 months after the diagnosis.

**Key Words:** Dilated cardiomyopathy.

### 서 론

심근증은 구조적 및 혈액학적 차이에 따라 비후성(Hypertrophic) 확장성(Dilated) 제한성(Restrictive)으로 분류된다.

이중 확장성 심근증은 심장의 수축기 기능이 저하되어 혈액이 불완전하게 방출되고 주로 좌심실의 확장으로 심비대를 특징으로 하는 질환으로 허혈성

심질환, 고혈압성 심질환, 폐심증, 판막 질환, 선천성 심질환 등으로 인해 발생한 심근의 병변을 제외한 주로 심근의 기능 장애로써 초래되는 독립된 질환으로 보고 있으며, 이 질환의 원인은 잘 모르고 있으며 심한 심부전증을 초래하는 예후가 매우 불량한 질환이다.

저자들은 확장성 심근증으로 진단된 환아들을 대상으로 임상증상 및 이학적 소견, 심전도, 심에코도 소견 등을 관찰하고 추적관찰이 가능하였던 예의

예후에 대해 관찰하여 소아에서 이질환에 대한 이해를 돋고자 이 연구를 시행하였다.

### 대상 및 방법

1982년 1월부터 1993년 6월까지 계명대학교 동산 병원 소아과에 입원하여 확장성 심근증으로 진단받은 25례를 대상으로 성별, 진단당시의 연령, 임상증상 및 이학적 소견, 각종 검사 소견, 흉부 X-선, 심전도, 심에코도 소견등을 관찰하였다. 흉부 X-선 검사에서는 심비대의 정도를 알기 위해 심흉곽비(Cardio-thoracic Ratio: CT ratio)를 측정하였고, 심에코도 검사에서는 심방과 심실의 크기, 사출 분수 및 E-point septal separation(EPSS) 등을 측정하였으며 EPSS는 M-mode 심에코도 측정에서 승모판 전엽의 E점과 심실중격의 간격을 측정하였다.

이중 추적 관찰이 가능하였던 18례를 추적관찰중 생존한 군을 Group I으로 사망한 군을 Group II로 구분하여 각군에 대한 진단시 연령, 추적 관찰한 기간 및 심에코도 소견중 사출 분수와 EPSS를 비교하여 보았다.

### 결 과

#### 1. 진단당시의 연령 및 성별분포

대상환아 총 25례중 진단당시의 연령이 1세이하가 32%로 가장 많았으며 2~5세가 20%, 6~10세가 24%였다. 성별분포는 남아 12례, 여아 13례로 남녀의 차이는 없었다.(Table 1)

Table 1. Age\* & sex distribution

Age(yr)	Sex		Total	%
	Male	Female		
0~1	4	4	8	32
2~5	2	3	5	20
6~10	3	3	6	24
11~15	3	3	6	24
Total	12	13	25	100

\* At the time of initial diagnosis of dilated cardiomyopathy.

#### 2. 원인 및 발병양상

대상 환아 25례중 24례의 발생원인은 확실히 밝혀지지 않았으며 발생원인을 알 수 있었던 경우는 1례로 Wilms' 종양으로 진단되어 adriamycin 345mg/m<sup>2</sup>을 투여 받은 후 진단된 경우이었다. 잠행적 발병 양상을 보인 데는 21례, 급성적 발병양상을 보인 데는 4례이었다.(Table 2)

Table 2. Etiology & mode of onset

Etiology	Onset	
	Sudden	Insidious
Idiopathic	20	4
Toxic	1	
Total	21	4

#### 3. 임상증상 및 이학적 소견

입원당시 임상증상으로 구토와 복통이 6례(24%), 두통이 3례(12%)에서 있었으며 이학적 소견상 간비대가 20례(80%)로 가장 많았으며 빈맥이 18례(72%)에서 관찰되었고 심잡음은 6례(24%)에서 들렸다.(Table 3)

Table 3. Symptom and physical findings

	No. of cases(%)
Hepatomegaly	20(80)
Tachycardia	18(72)
Murmur	6(24)
Vomiting & abdominal pain	6(24)
Headache	3(12)

#### 4. 검사소견

말초혈액 검사상 백혈구 증가가 19례(76%)에서 있었으며 빈혈은 7례(28%), SGOT의 상승은 7례(28%)에서 관찰되었다.(Table 4)

Table 4. Initial laboratory findings

	No. of cases(%)
Leukocytosis(>10,000/mm <sup>3</sup> )	19(76)
Anemia(<10gm%)	7(28)
Increased SGOT(>40IU/ml)	7(28)

#### 5. 흉부 X-선 소견

심비대가 전례에서 있었으며 심흉곽 비율이 0.7 이상인 데와 이하인 데를 구분해 보면 각각 9례(36%)와 16례(64%)로 나타났으며 폐정맥율혈은 15례(60%), 흉막삼출액은 2례(8%)에서 관찰되었다.(Table 5)

Table 5. Chest X-ray findings

	No. of cases(%)
C-T ratio : $\geq 0.7$	9(36)
< 0.7	16(64)
Pulmonary venous congestion	15(60)
Pleural effusion	2(8)
C-T : cardiothoracic	

#### 6. 심전도 소견

좌심실비대가 18례(72%)로 가장 많았으며, 상실성빈맥이 8례(32%), 비특이성 ST-T 분절의 변화가 5례(20%)에서 있었으며 그 외 좌심방확장, 우심방확장, 2도방설차단등의 소견을 볼 수 있었다.(Table 6)

Table 6. EKG findings

	No. of cases(%)
Left ventricular hypertrophy	18(72)
Supraventricular tachycardia	8(32)
Non specific ST-T change	5(20)
Right atrial enlargement	2( 8)
Left atrial enlargement	2( 8)
2° Atrioventricular block	1( 4)

### 7. 심에코도 소견

좌심실의 확장은 25례 모두에서 관찰되었으며 좌심방의 확장은 20례(80%), 우심실의 확장은 5례(20%)에서 관찰되었다. 승모판 폐쇄부전은 14례(56%), 심실증격의 모순운동은 5례(20%), 그 외에 심낭삼출액을 보인 경우도 1례 있었다. 사출분수는 전례에서 감소되었으며 0.3이상인 경우가 8례(32%)였으며 0.3이하인 경우는 17례(68%)이었다.(Table 7)

Table 7. Echocardiographic finding

	No. of cases(%)
Dilatation of left ventricle	25(100)
Dilatation of left atrium	20 (80)
Dilatation of right ventricle	5 (20)
Mitral regurgitation	14 (56)
Decreased ejection fraction: $\geq 0.3$	8 (32)
$< 0.3$	17 (68)
EPSS: 1cm~2cm	11 (44)
$> 2cm$	14 (56)
Paradoxical septal motion	5 (20)
Pericardial effusion	1( 4)
EPSS: E point septal separation	

### 8. 추적관찰을 통한 치료결과의 임상적 분석

총 25례의 환아중 추적관찰이 가능하였던 경우는 18례이었으며 이후 추적관찰중 생존한 군(Group I) 8례와 추적중 사망한 군(Group II) 10례를 비교하여 보면 평균 연령은 각각  $4.34 \pm 3.93$ 년과  $4.84 \pm 4.95$ 년이었고, 평균 추적기간은 각각 2.9년과 0.28년이었고, 사출분수는 각각  $0.34 \pm 0.09$ 와  $0.27 \pm 0.11$ , EPSS는 각각  $2.20 \pm 0.40$ 과  $2.27 \pm 0.37$ 로 통계학적 유의성은 없으나 생존한 군이 사망한 군보다 좋은 결과를 보여 주었다.(Table 8)

사망한 10례중 사망한 원인을 알 수 없는 1례를 제외하고는 대부분은 급성 발병양상을 보인 경우였다.

으며 사망원인은 심한 울혈성 심부전에 의한 경우가 9례로 대부분을 차지하였다.(Table 9)

Table 8. Follow up of 18 cases

Group	patient	age(yr)	Mean duration of follow up	Echocardiogram EPSS	ejection fraction
Group I	8	$4.34 \pm 3.93$	$2.93 \pm 3.42$	$2.20 \pm 0.40$	$0.34 \pm 0.09$
Grop II	10	$4.84 \pm 4.95$	$0.28 \pm 0.26$	$2.27 \pm 0.37$	$0.27 \pm 0.11$

Group I : alive during follow up period

Group II : died during follow up period

Table 9. Analysis of expired cases

Case No	Age(yr)	Sex	Mode of onset	Duration <sup>a</sup> (months)	Cause of death
1	4	F	Sudden	6	CHF*
2	13	M	Sudden	9	CHF, ARF**
3	8	F	Sudden	10/30	CHF
4	4/12	M	Sudden	4	CHF
5	4/12	F	Sudden	2	CHF
6	14	M	Insidious	8	CHF
7	6/12	F	Sudden	2	CHF
8	2/12	M	Sudden	3/30	CHF, ARF
9	5	M	Sudden	2/30	CHF
10	3	M	Sudden	20/30	

# Duration : Duration from initial diagnosis to expire

\* CHF : Congestive heart failure

\*\* ARF : Acute renal failure

### 고 안

심근증에는 여러 가지의 분류와 명칭이 있었다. Goodwin(1969)은 원인에 따라 1차성 심근증(Primary cardiomyopathy)과 2차성 심근증(Secondary cardiomyopathy)으로 나누었으며, WHO/ISFC task force의 심근증의 정의 및 분류에 관한 보고(1980)에서 구조적 기능적 이상에 따라 분류하여 비후성, 울혈성 혹은 확장성 및 폐쇄성 혹은 제한성 심근증으로 분류하였다. 이중 확장성 심근증은 울혈성 심근증(congestive cardiomyopathy)으로 많이 불리어 왔으나 좌심실의 확장이 가장 특정적인 병변이며 조기에 나타나는 증상이므로 확장성 심근증으로 불리워지는 것이 타당하다.

확장성 심근증은 3가지의 심근증 중 가장·흔한 형태로 주병변인 좌심실 확장과 함께 수축기능 부전을 동반하며 심장의 수축기 기능이 저하되어 혈액이 불완전하게 방출되어 주로 좌심실의 확장으로 인한 심비대를 특징으로 하는 질환이다. 좌심실의 충전압은 수축력의 감소 및 탄성의 감소로 인하여 증가되어 있고 심장은 심하게 확장되지만 심실벽은 정상 또는 약간 얇아져 있으며 심내막하 부위에 섬유화가 특징적으로 온다(Unverferth, 1985).

과거 특발성 확장성 심근증의 빈도는 확립된 진단 기준이 없으므로 정확하지는 않으나 1년에 10만명당 3례정도, 또는 부검시 발견되는 것까지 포함하면 약 5례로 보고한 바 있다(Torp, 1978).

확장성 심근증의 원인은 아직 확실하게 밝혀져 있지 않으나 심근의 바이러스 감염, 면역학적 기전, 대사성질환, 독소, 감염, 유전적 요인등이 관계 있다고 한다(Orie and Liedtke, 1986).

바이러스 감염과 확장성 심근증은 밀접한 관계가 있는 것으로 꾸준히 제시되어 오고 있으며 Cambridge et al(1979)은 확장성 심근증의 30%에서 coxsackie virus B에 대한 항체가 검출된 반면 정상인에서는 2%에서 검출되었다고 하였고 Unverferth et al(1983)은 심근세포핵에 대한 전자현미경을 이용한 관찰 결과 심근염과 확장성 심근증 두 질환 사이에 형태학적으로 유사한 점이 많다고 하였다. 바이러스성 심근염에 나타나는 suppressor-T cell의 결핍을 확장성 심근증에서도 볼 수 있었다는 보고(Fowles et al, 1979; Eckstein et al, 1982)들이 위의 가설들을 뒷받침해주고 있다. Gerli et al(1985)은 확장성 심근증 환아의 말초 혈액의 면역학적 연구에서 helper T-cell은 증가하고 suppressor T-cell은 감소한다고 하였으며, 또 혈청 IgM은 증가하나 lysozyme과 immune complex는 정상이라고 하였다. 이와 같이 면역체계의 이상이 확장성 심근증의 발생과 관련되어 있다고 주장하였지만 확장성 심근증의 많은 경우에서 바이러스에 대한 항체나 면역학적 결여를 발견하기 어렵고, 심장생검시 심근의 염증세포가 별로 없다는 점, 그리고 바이러스성 심근염을 앓았다는 임상적 근거를 발견하기 어렵다는 점 등에서 심근염이 확장성 심근증의 유일한 원인이라고 할 수 없다고 하였다(Burkley, 1984).

확장성 심근증과 관련된 대사성질환의 대부분은 가족성으로 알려져 있다. 카르니틴의 결핍과 확장성 심근증과의 관계에 대한 연구에 의하면 카르니틴의 결핍이 있을 경우 확장성 심근증이 유발되며 카르니틴을 보충해주면 확장성 심근증이 호전된다고 하였다(Tripp et al, 1981; Waber et al, 1982).

확장성 심근증을 유발시킬 수 있는 독소로써, 알코올은 심근세포에 직접적인 독소로 작용하여 장기간에 걸쳐 다량의 알코올을 흡수하였을 경우 만성적 심근증이 발생한다고 하였다(Demakis et al, 1974). 또 항암제인 adriamycin은 투여용량과 관계가 있어 체표면적  $1\text{m}^2$ 에 500mg을 투여하였을 경우 1% 이하에서, 500-600mg을 투여하였을 경우 약 15%에서 확장성 심근염이 발생한다고 하였으며, 그 이상 투여하였을 경우 발생빈도는 더 증가한다고 하였다

(Unverferth, 1985). 그외 daunomycin, catecholamine 및 cobalt등 여러 가지 화학물질이 관여한다는 설도 있다(Alexander, 1972; Schaffer et al, 1981; Orie and Liedtke, 1986).

McMinn and Ross(1995)의 유전성 확장성 심근증의 보고에 의하면 과거 특발성 확장성 심근증 환자의 약 20-30%가 유전성 확장성 심근증 환자로 나타났다고 하며 그 원인 유전자는 아직 밝혀지지 않은 상태라고 보고 하고 있다.

확장성 심근증의 육안 병리조직 소견은 양심실 특히 좌심실의 확장을 볼 수 있으며 심방확장이 동반되는 경우가 많고 심실 또는 심방내에 혈전이 흔히 보이고 심장 전체의 총량은 증가하나 심실벽의 비후는 없다(Orie and Liedtke, 1986). 현미경적 소견은 비특이적이며 심근 세포 사이에 섬유소성 조직이 증가하나 염증세포는 없으며 심근 세포가 비후되거나 위축되어 있다(Burkley, 1984).

임상경과는 원인과 관계없이 보통 악화되는 과정을 밟아 심부전에 빠지게 된다. 이런 심부전의 병인으로써  $\beta$ -adrenergic system, renin-angiotensin system, 관상혈관의 혈류량 등이 중요하다. Thomas and Marks(1978)는 혈장내 catecholamine과 심근기능은 역관계에 있다고 하였으며, 심부전이 발생하면 catecholamine은 증가하게 되며, 지속적인 catecholamine의 자극은 심근세포의  $\beta$ 수용체의 수를 하향조정시켜 심부전이 지속될 경우 catecholamine은 증가되더라도 실제로 심근세포로의 norepinephrine의 공급은 감소하게 되어 cyclic AMP의 감소를 초래하게 된다. Chon et al(1984)은 혈장내 catecholamine의 농도가 높을 수록 예후가 불량하다고 하였다.

확장성 심근증의 병인으로써 관상혈관의 혈류량의 변화가 가장 중요한 것으로 생각되며 확장성 심근증에서는 심박출량의 감소로 인해 관상혈관의 혈류량이 감소하게 되어 심외막하부에 비해 심내막하부는 상대적으로 혈액의 공급이 불충분하게 된다. 따라서 심근의 주기능부위인 심내막하부가 먼저 영향을 받게 되어 심박출량 및 관상혈관의 혈류량은 더욱 감소하게 된다(Unverferth et al, 1983).

확장성 심근증의 임상소견은 좌심실 부전의 징후가 먼저 나타나 피로감, 호흡곤란, 관상동맥심장질환의 증상이 나타나고, 말초부위의 부종, 복수, 간종 대등이 후기증세로 주로 나타난다. 이학적 소견상 말초혈관의 수축으로 피부가 냉각되며 경정맥 박동, 교호맥, 빙맥, 승모판 및 삼첨판의 역류에 의한 심잡음, gallop음 등을 들을 수 있다(Unverferth et al, 1985). 저자들의 관찰결과에서는 입원당시 간종대등

의 울혈성 심부전의 소견을 보인 경우가 80% 빈맥이 72%, 심绞음은 24%에서 볼 수 있었다.

확장성 심근증의 혈액검사소견상 백혈구 및 SGOT, SGPT, LDH, 적혈구 침강속도 등이 흔히 증가하지만 이것이 병의경과와 예후와는 관계가 없다(Greenwood et al, 1976). 저자들의 관찰결과에서는 백혈구의 증가는 76%, SGOT의 상승은 28%에서 관찰되었다.

흉부 X-선에서는 심장비대, 폐정맥의 울혈, 심낭 및 흉막삼출액(Fuster et al, 1981)을 관찰할 수도 있다. 저자들의 관찰결과에서는 흉부 X-선에서 심비대는 100%, 폐정맥 울혈은 60%, 흉막삼출액은 8%에서 관찰되었다. 심전도에서는 특이 소견은 없으나 동성 빈맥이 가장 흔한 소견이며 좌심실의 비대, 비특이성 ST-T분절의 변화, 좌측편위, 각차단, 방설차단, 심근 경색, 빈부정맥 등을 관찰할 수 있으며 일부에서는 정상소견을 보이는 경우도 있다(Segal et al, 1965). 저자들의 관찰에서는 좌심실의 비대가 72%, 상실성 빈맥이 32%, 비특이성 ST-T분절의 변화가 20%, 좌심방과 우심방확장이 각각 8%에서 있었으며 그외 방설차단 등의 소견을 볼 수 있었다.

심에코도에서는 확장말기혈액량의 현저한 증가, 사출분수의 저하, 좌심실 후벽운동의 감소, 심낭삼출액, 좌우심실의 확장, 충격의 모순운동을 볼 수 있다(Orie and Liedtke, 1986). 좌심실 후벽과 심실 충격의 두께는 정상 또는 약간의 비후가 있더라도 정상에 가까우며, 좌심실내의 혈전이나 심의막 삼출이 발견되는 경우도 있다. 저자들의 관찰결과에서는 좌심실의 확장 및 사출 분수의 감소는 전례에서 관찰되었고 우심실의 확장이 20%, 충격의 모순운동이 20%, 심낭삼출액은 4%에서 볼 수 있었다.

심에코도로 좌심실 기능을 평가하는 지표에는 여러 가지가 있으나 소아에서 쉽게 측정할 수 있고 유용한 것으로는 좌심실확장기밀기내경, shortening fraction, 좌심실수축기시간간격 및 EPSS등이 있다(Ghafour and Gutgesell, 1979). 서종진 등(1983)의 연구에서 확장형 심근증 환아중 장기 생존군과 단기 생존군의 비교에서 shortening fraction, 수축기시간 간격, EPSS는 장기 생존군이 단기 생존군보다 진단시 더 좋은 상태였으며 치료에의 반응 및 생존 기간과 유관하다고 하였다. 저자들의 조사에서 추적 관찰 기간중 생존한 군(group I)과 사망한 군(group II)의 비교에서 사출 분수와 EPSS는 생존한 군에서 진단시 더 좋은 상태이었으며, 이것은 생존기간과 유관함을 제시해 준다.

확장성 심근증의 치료는 특이적인 방법은 없으며

대개 심부전의 치료에 중점을 두며, 심부전이 생길 위험요인이 있을 경우 즉 빈혈이나 호흡기 질병등이 있을 경우에는 즉시 치료하여야 한다. 심부전은 처음 치료에는 잘 반응하나 재발시 거의 치료에 반응하지 않는다. 장기간의 안정요법은 안정을 취함으로써 심장의 부담을 덜어 주고 심근벽의 긴장을 감소시키며 심근의 산소소모량을 줄여 보상적으로 심근벽의 비대를 가져올 수 있어 좋은 효과를 볼 수 있다고 하였다(Burch et al, 1965; McDonald et al, 1972).

약물요법으로는 이뇨제, digitalis 제제, 혈관 확장제등이 주로 사용된다. 이뇨제는 세포내 및 세포외 용적을 감소시켜 심박출량을 감소시킴으로써 심장의 부담을 줄이고 순환계 울혈은 감소시켜 복수와 부종을 줄여 준다. Digitalis제제는 심장의 수축기 기능을 증가시킴으로써 심장기능을 호전시키는 작용을 하지만 말초 혈관의 저항이 증가된 상태에서는 효과가 없다(Ribner et al, 1985). 혈관확장제는 동맥성과 정맥성 혈관확장제로 나눌 수 있으며 Sodium nitrop-russide, Hydralazine, Prazocin 등을 들 수 있다. 단독 또는 병용하여 사용하게 되는데 이에 대한 선택은 철저한 임상적, 혈역학적 평가후에 이루어져야 한다. 증세가 주로 폐울혈에 의한 경우에는 정맥성 혈관 확장제를, 저심박출량에 의한 경우에는 동맥성 혈관확장제를 사용하고 울혈성 심부전이 있는 경우에는 두가지를 같이 선택하게 된다. 그러나 이런 혈관확장제에 대한 반응이 장기간 계속된다고 볼 수 없으며, 초기증세의 호전이 있어도 사망률의 호전을 가져온다는 근거는 아직 없다(Orie and Liedtke, 1986).

스테로이드는 최근에는 일부에서 증상의 호전을 가져오기는 하나 확장성 심근증 자체에는 별 효과가 없는 것으로 생각하고 있으며 확장성 심근증의 치료에 적응이 되지 못하나 호전되는 양상을 보일 경우에는 유육종증, 결체조직질환, 호산구성 확장성 심근증을 생각해 보아야 한다(Goodwin, 1973).

그외 사용하는 약물로  $\beta$ -blocker는 catecholamine의 심근에 대한 영향을 차단시켜 심근의 산소소모량을 감소시킨다는 전제하에 시도되고 있으나 아직 논란이 많으며(Spodick, 1982), 혈전과 색전증의 위험에 대한 치료로 항응고제 요법이 사용되고, 부정맥에 대한 항부정맥제제 등이 있다(Orie and Liedtke, 1986). 최근에 Miric et al(1994)은 IFN(Interferone)을 하루에 300-500만 단위 투여후에 좌심실 기능의 호전과 생존율 증가를 보였다고 보고 하는 등 현재는 면역학적 치료도 시도되고 있는 실정이다.

확장성 심근증에 대한 가장 최근의 치료방법으로

써 심장이식을 시행하고 있으며 소아심장이식 환자의 약 반 이상은 이러한 심근증 환자로 보고되고 있다 (Fricker et al, 1987; Baum et al, 1991). 내과적 치료에 반응하지 않거나 좌심실 기능이 심하게 저하된 확장성 심근증 환자는 초기에 심장 이식을 고려해 보아야 하며(Akagi et al, 1991; Burch et al, 1994) 최근에는 심장이식에 대한 치료성적도 많이 향상되어 Baum et al(1991)의 보고에 의하면 소아에서 심장이식후 1년생존율이 79%, 3년생존율이 76%, 5년생존율이 69%로 보고하였고 Slaughter et al(1994)의 보고에 의하면 2년생존율이 79%, 5년생존율이 75%로 보고하였다.

확장성 심근증 예후와 관계있는 요인에 대해서는 여러 보고가 있으며, 이러한 요인으로는 병의 시작 당시의 나이(Fuster et al, 1981; Griffin et al, 1988), 부정맥의 출현 여부(Meinertz et al, 1984; Unverferth et al, 1984; Griffin et al, 1988), 가족력(Berko and Swift, 1987; Griffin et al, 1988), 심흉곽비(Fuster et al, 1981; Griffin et al, 1988; Akagi et al, 1991), 좌심실 사출분수(Ino et al, 1988; Chen et al, 1990; Akagi et al, 1991) 및 심박출계수(Fuster et al, 1981; Ino et al, 1988) 등이 있다. 그리고 심부전의 원인은 예후와 별관계가 없는 것으로 보고 있으며(Orie and Liedtke, 1986) 경과는 주로 예측할 수 없으며 흔히 악화되는 과정을 밟는다. Akagi et al(1991)은 소아 확장성 심근증 환아의 1년생존율이 41% 3년생존율이 20%로 보고하였다.

확장성 심근증의 주사망원인은 심부전과 전색증이며, 이때 빈맥, 빨열, 호흡곤란, 중심정맥압의 상승소견이 나타난다. 저자들의 관찰결과에 의하면 추적관찰된 18례중 10례가 사망하였으며 사망한 10례중 9례는 심부전에 의해, 나머지 1례는 원인을 확실히 알 수 없이 사망하였다.

## 요 약

저자들은 1982년 1월부터 1993년 6월까지 계명대학교 동산병원 소아과에 입원하여 확장성 심근증으로 진단받은 25례에 대해 임상적 특징 및 흉부 X-선, 심전도, 심에코도 소견등을 관찰하였으며 검사결과를 분석하여 다음과 같은 결론을 얻을 수 있었다.

- 1) 연령분포는 1세미만이 8례로 많았으며 남녀비는 비슷하였다.
- 2) 25례중 1례에서 adriamycin에 의해 발생되었으며 24례는 원인을 알 수 없었다.
- 3) 내원당시 울혈성 심부전 증상인 빈맥, 간비대

등이 많았다.

- 4) 흉부X-선 소견상 전례에서 심비대를, 그리고 폐정맥 울혈은 60%에서 볼 수 있었다.
- 5) 심전도 소견에서 좌심실 비대 72%, 상실성 빈맥이 24%에서 나타났다.
- 6) 심에코도소견에서 좌심실확장이 100%에서 좌심방확장은 80%, 승모판폐쇄부전은 56%에서 있었으며 사출분수는 전례에서 감소하였다.
- 7) 추적관찰이 가능했던 8례(Group 1)와 추적중 사망한 10례(Group 2)를 비교하여 추적기간은 Group 1은 2.9년 이었으며 Group II는 0.28년 이었고 사출분수는 Group I은  $0.34 \pm 0.09$ 이며 Group II는  $0.27 \pm 0.11$ 이었다.

## 참 고 문 헌

- 서종진, 손병권, 최정연, 윤용수, 홍창의 : 소아기 확장형 심근증의 임상적 고찰. 소아과, 1983; 23: 1081.  
 Akagi T, Benson LN, Lightfoot NE, Chin K, Wilson G, Freedman RM: Natural history of dilated cardiomyopathy in children. *Am Heart J* 1991; 121: 1502.  
 Alexander CS: Cobalt-beer cardiopathy. A clinical and pathological study of twenty-eight cases. *Am J Med* 1972; 53: 395.  
 Baum D, Bernstein D, Starnes VA, et al: Pediatric heart transplantation at Stanford: Results of a 15-year experience. *Pediatrics* 1991; 88: 203.  
 Berko BA, Swift M: X-linked dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1987; 316: 1186.  
 Burch M, Siddiqi SA, Celermajer DS, Scott C, Bull C, Deanfield JE: Dilated cardiomyopathy in children: determinants of outcome. *Br Heart J* 1994; 72: 246.  
 Burch GE, Walsh JJ, Ferran VJ, Hibbs R: Prolonged bed rest in treatment of the dilated heart. *Circulation* 1965; 32: 852-856.  
 Burkley BH: The cardiomyopathies. *Hosp Pract* 1984; 19: 59-73.  
 Cambridge G, MacArthur CGC, Waterson AP, Goodwin JF, Oakley CM: Antibodies to coxsackie B viruses in congestive cardiomyopathy. *Br Heart J* 1979; 41: 692-696.  
 Chen SC, Nouri S, Balfour I, Jureidini S, Appleton S: Clinical profile of congestive cardiomyopathy in children. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 189.  
 Cohn JN, Levine TB, Olivari MT, et al: Plasma norepinephrine as a guide to prognosis in patients with chronic congestive heart failure. *N Engl J Med* 1984; 311: 819-823.  
 Demakis JG, Proskey A, Rahimtoola SH, et al: The

- natural course of alcoholic cardiomyopathy. *Ann Intern Med* 1974; 80: 293-297.
- Eckstein R, Mempel W, Bolte HD: Reduced suppressor cell activity in cardiomyopathy and in myocarditis. *Circulation* 1982; 65: 1224-1229.
- Fowles RE, Bieber CP, Stinson EB: Defective in vitro suppressor cell function in idiopathic cardiomyopathy. *Circulation* 1979; 59: 483-491.
- Fricker FJ, Griffith BP, Hardesty RL, et al: Experience with heart transplantation in children. *Pediatrics* 1987; 79: 138.
- Fuster V, Gersh BJ, Giuliani ER, Tajik AJ, Brandenberg Ro, Frye RL: The natural history of idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1981; 47: 525-531.
- Gerli R, Radmbotti P, Spinozzi F, et al: Immunologic studies of peripheral blood from patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1985; 112: 350-355.
- Ghafoor AS, Gutgesell HP: Echocardiographic evaluation of left ventricular function in children with congestive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1979; 44: 1332.
- Goodwin JF: The congestive and hypertrophic cardiomyopathy-A decade of study. *Lancet* 1970; 1: 731.
- Goodwin JF: Treatment of the cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1973; 32: 341-351.
- Greenwood RD, Nadas AS, Fyler DC: The clinical course of primary myocardial disease in infants and children. *Am Heart J* 1979; 92: 549-560.
- Griffin ML, Hernandez A, Maetin TC, et al: Dilated cardiomyopathy in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 139.
- Ino T, Benson LN, Feedom RM, Rowe RD: Natural history and prognostic risk factors in endocardial fibroelastosis. *Am J Cardiol* 1988; 62: 431.
- Mcdonald CD, Burch GE, Walsh JJ: Prolonged bed rest in treatment of idiopathic cardiomyopathy. *Am J Med* 1972; 52: 41-50.
- McMinn TR Jr, Ross J Jr: Hereditary dilated cardiomyopathy. *Clin Cardiol* 1995; 18: 7-15.
- Meinertz T, Hofmann T, Kasper W, et al: Significance of ventricular arrhythmias in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1984; 53: 902.
- Miric M, Miskovic A, Brkic S, Vasiljevic J, Keserovic N, Pesic M: Long term follow up of patients with myocarditis and idiopathic dilated cardiomyopathy after immunomodulatory therapy. *FEMS Immunol Med Microbiol* 1994; 10: 65-74.
- Orie Je, Liedtke AJ: Cardiomyopathy, Part 1, Post-grad Medicine 1986; 79: 83-91.
- Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies: *Br Heart J* 1980; 44: 672-673.
- Ribner HS, Plucinski DA, Hsieh AM, et al: Acute effect of digoxin on total systemic vascular resistance in congestive heart failure due to dilated cardiomyopathy: A hemodynamic hormonal study. *Am J Cardiol* 1985; 56: 896-904.
- Schaffer MS, Zuberbuhler P, Wilson G, Rowe RD: Catecholamine cardiomyopathy: An unusual presentation of pheochromocytoma in children. *J Pediatr* 1981; 99: 276.
- Segal JP, Harvey WP, Gurel T: Diagnosis and treatment of primary myocardial disease. *Circulation* 1965; 32: 837-844.
- Slaughter MS, Braunlin E, Bolman RE, Molina JE, Shumway SJ: Pediatric heart transplantation: Results of 2-and 5-year follow up. *J Heart Lung Transplant* 1994; 13: 124.
- Spodick DH: Effective management of congestive cardiomyopathy: Relation to ventricular structure and function. *Arch Intern Med* 1982; 142: 689-692.
- Thomas J, Marks BH: Plasma norepinephrine in congestive heart failure. *Am J Cardiol* 1978; 41: 233-243.
- Torp, A: Incidence of congestive cardiomyopathy. *Postgrad Med J* 1978; 54: 431.
- Tripp ME, Katcher ML, Peter HA, et al: Systemic carnitine deficiency presenting as familial endocardial fibroelastosis. *N Engl J Med* 1981; 305: 385-390.
- Unverferth DV: Etiologic factors, pathogenesis, and prognosis of dilated cardiomyopathy. *J Lab Clin Med* 1985; 106: 349-359.
- Unverferth BJ, Leier CV, Magotien RD, Unverferth DV: Differentiation characteristics of myocardial nuclei in cardiomyopathy. *Hum Pathol* 1983; 14: 974-983.
- Unverferth DV, Magorien RD, Lewis RP, Leier CV: The role of subendocardial ischemia in perpetuating myocardial failure in patients with nonischemic congestive heart failure. *Am Heart J* 1983; 105: 176-179.
- Waber LJ, Valle D, Neill C, DiMauro S, Shug A: Carnitine deficiency presenting as familial cardiomyopathy: A treatable defect in carnitine transport. *J Pediatr* 1982; 101: 700-705.
- Unverferth DV, Magorien RD, Moeschberger ML, Baker PB, Fetter JK, Leier CV: Factors influencing the one-year mortality of dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1984; 54: 147.