

# 가와사키병의 심혈관계 합병증 및 치료

고려대학교 의과대학 소아과학교실

장 기 영

= Abstract =

## Cardiovascular complications after Kawasaki disease and its management

Gi Young Jang, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Korea University, Ansan, Korea

Kawasaki disease is a systemic vasculitis of unknown etiology, usually occurring in infants and young children. Although the etiology of Kawasaki disease remains uncertain, its serious complications such as giant aneurysm formation, coronary arterial stenotic lesions, and thrombotic occlusion have been proven to cause myocardial ischemia or infarction in patients with Kawasaki disease. To prevent and treat these complications, several modes of therapy including long-term anticoagulation, interventional catheterization, and surgical treatment have been gradually developed. In this article, we review the cardiovascular complications following Kawasaki disease and the management thereof, which includes thrombolytic therapy, catheter intervention, and coronary artery bypass graft. (**Korean J Pediatr 2008;51:462-467**)

**Key Words :** Kawasaki disease, Complications, Management

### 서 론

가와사키병은 주로 5세 미만의 영유아에서 이환되며, 5일 이상 계속되는 발열, 안구결막의 충혈, 입술 및 입안의 변화, 부정형 발진, 사지 말단의 변화 및 경부 림프절 종창 등의 임상 증상을 보이는 급성 혈관 염증성 질환으로, 소아에게 후천성 심장질환을 유발하는 가장 주요한 원인이 되고 있다. 급성기에 적절한 시기에 치료가 이루어지지 않을 경우 가와사키병으로 이환된 환자의 약 15-25%에서 관상동맥류가 발생하고 있으며, 면역 글로불린의 사용으로 관상동맥류의 발병률은 현저히 감소하였지만, 아직도 관상동맥류의 발병률이 약 5%에 이르고 있다<sup>1-4)</sup>. 이 거대 관상동맥류는 그 경과가 좋지 않아서 관상동맥의 폐쇄나 심한 협착을 일으키기 쉽고, 이는 허혈성 심질환 및 심근경색 등을 유발하고, 경우에 따라서는 관상동맥류의 파열 및 심장 돌연사를 일으키기도 하는 위험한 합병증이라고 할 수 있다. 따라서 가와사키병으로 인한 합병증, 특히 거대 관상동맥류에 의한 합병증을 미리 알고 적절한 대비를 하는 것은 매우 중요하다고 할 수 있겠다.

### 본 론

#### 1. 가와사키병의 합병증

##### 1) 허혈성 심장질환

가와사키병은 주로 소동맥 혹은 중간크기의 동맥에 염증성 반응을 일으키는 혈관성 질환이라고 할 수 있는데, 그 중 가장 문제가 되는 부분이 관상동맥의 침범이다. 관상동맥의 염증성 반응은 혈관벽의 전층-내막(intima), 중간막(media), 외막(adventitia)을 침범하게 되고, 이러한 염증성 반응은 혈관벽을 지지하는 구조물들을 약화시키고 변형을 일으킴으로 결국 관상동맥의 확장을 일으키게 된다. 관상동맥은 약간의 확장을 일으키는 경우도 있지만, 거대 관상동맥류를 유발하는 경우도 발생하게 되어(Fig. 1), 이러한 거대관상동맥류는 여러 측면에서 심혈관계에 부정적인 영향을 미치게 된다. 관상동맥이 크게 늘어날 경우, 관상동맥의 혈액의 흐름이 느려지면서 혈액의 정체를 유발하여, 혈전이 형성되기 쉬운 조건이 형성된다. 이런 혈역학적 측면 이외에도, 혈관내피세포의 손상으로 인한 내피세포 기능 장애(endothelial dysfunction)가 동반되면서 혈소판 응집, 혈소판의 기능이상과 같은 혈액응고 장애가 유발되어 거대관상동맥류 내에서 혈전생성이 촉진되어 관상동맥의 협착이나 폐쇄를 일으키게 된다. 또한 관상동맥류를 장기적으로 추적관찰 해보았을 때, 혈관벽의 구조적인 측면에서도 변화가 생기게 되는데, 관상동맥류는 정상내경

Received : 3 March 2008, Accepted : 11 April 2008

Address for correspondence : Gi Young Jang, M.D

Department of Pediatrics, College of Medicine, Korea University,  
516, Gojan-dong, Danwon-gu, Ansan-si, Gyeonggi-do 425-707, Korea

Tel : +82.-31-412-5096, Fax : +82.31-405-8591

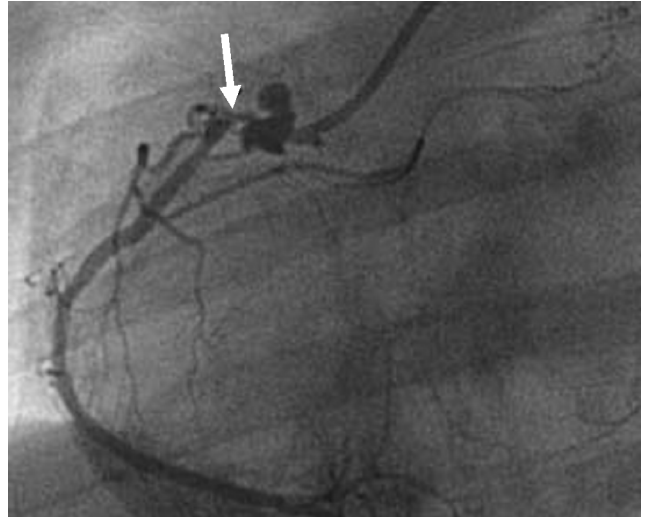
E-mail : jpynhg@dreamwiz.com

을 갖는 관상동맥으로 퇴행(regression) 하거나, 관상동맥의 심한 협착이나 폐쇄성 병변으로 진행하기도 한다<sup>5)</sup>(Fig. 2, 3). 병리적인 측면에서 보았을 때 관상동맥의 퇴행이나 협착으로의 진행은 심한 내피 증식(intimal proliferation)에 기인한다고 할 수 있겠으며, 두꺼워진 내피에는 심한 석회화(calcification)가 동반된다<sup>6)</sup>. 이와 같이 가와사키병에 의해 거대 관상 동맥류가 발생할 경우, 관상동맥류내의 혈전이나 내막증식에 의해 관상동맥의 협착이 발생하게 되고, 그 협착의 정도가 심할 경우, 허혈성 심질환이 발생하게 된다. Kato<sup>5)</sup>의 보고에 의하면, 2,117명의 가와사키 환자 중 15.3%에서 관상동맥류가 발생하였고, 심근 경색은 24명(1.1%)에서 발생하였으며, 그 중 10명(0.5%)이 사망하였다. 심근 경색이 발생한 환자 중 무증상인 경우가 37% 이었고, 아무런 증상 없이 급사한 경우가 22%이었다. 심근 경색으로 인한 증상으로는 속, 창백함, 안절부절함, 구토, 복통 및 흉통 등이 있었다. 저자도 6 mm 이상 크기의 관상동맥류 환자에 대한 국내 역학 조사를 실시한 바 있는데, 대상 환자는 총 239명이었으며, 이 중 관상동맥류의 크기가 6-8 mm 인 환자가 90명, 8 mm 이상인 환자는 149명이었다. 환자들의 남, 녀비는 3.5:1(남아:186명, 여아:53명) 이었고, 발병시 연령은 2개월-16세 이었으며(중간값:3세), 발병 후 본 조사 당시까지의 경과 기간은 2개월에서 21년(중간값:7.7년) 이었다. 대상 환자 239명중 13명(5.4%)의 환자에서 심근 경색 소견이 발견되었고, 심근 경색 소견은 심전도, 자기 공명 영상 혹은 single photon emission computed tomography (SPECT)에서 확인하였다. 심근 경색을 일으킨 환자의 발병시 연령은 3개월에서 5세(중간값:1.9세) 이었고, 심근 경색을 일으킨 환자들의 급성기 발열 기간은 5일에서 19일(중간값:10일) 이었다. 관상동맥류의 크기는 6-21 mm (중간값:9.8 mm) 이었고, 발병 후 심근 경색이 발견되기 까지의 경과기간은 3개월

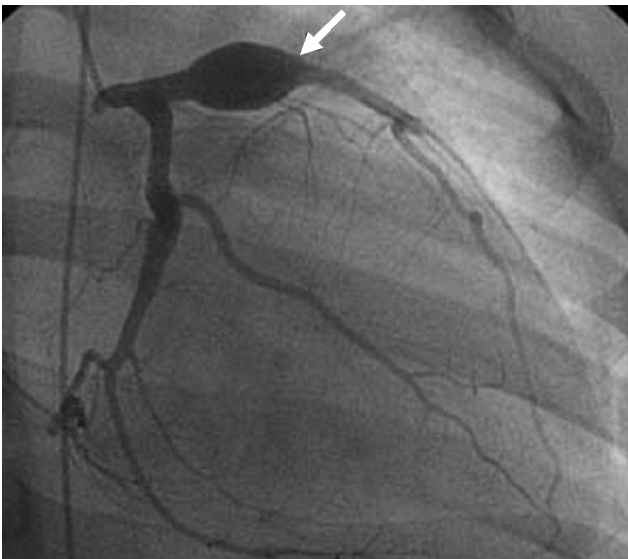
에서 16.2년(중간값:3.3년) 이었다. 심근 경색 환자의 발현증상으로는 무증상을 보인 경우가 9례, 흉통을 호소한 경우가 3례, 심부전증상이 1례에서 관찰되었다. 이와 같이 상당수의 환자에서 심근 경색이 발생하여도 무증상인 경우가 많고, 첫번째 증상이 사망으로 나타나는 경우가 있기 때문에 적절한 검사를 통한 심근 경색의 조기 발견과 그에 대한 치료가 중요하다고 할 수 있겠다.

**2. 급사(sudden death)**

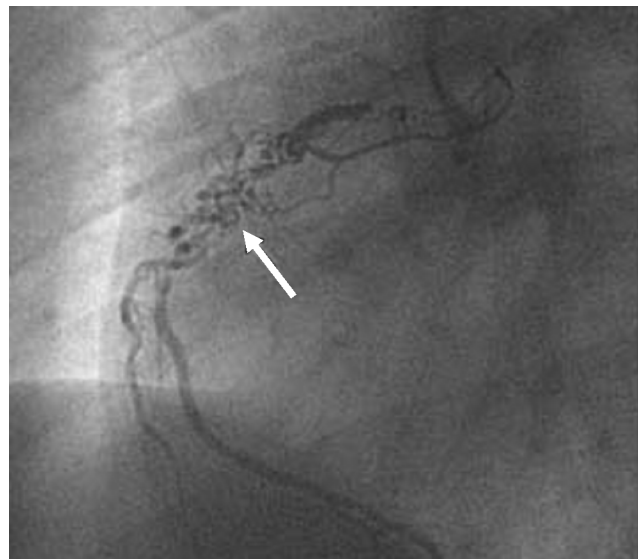
거대 관상 동맥류가 있는 가와사키병 환자에서 드물게 사망환자가 발생하는 경우가 있는데, 저자의 거대 관상 동맥류 역학 조사 결과에 의하면, 가와사키병 발병 후 추적 관찰 기간중 5명의



**Fig. 2.** Right coronary angiography shows a significant stenosis with aneurysm (arrow) in right coronary artery.



**Fig. 1.** Coronary angiogram of 10-year-old boy shows a giant aneurysm (arrow) in left coronary artery.



**Fig. 3.** Coronary angiogram of a nine-year-old boy shows a recanalization (arrow) within thrombus.

환자가 사망하였다. 발병시 환자의 나이는 3개월에서 3.3세(중간값: 2.8세)이었고, 관상동맥류의 크기는 8-21 mm(중간값: 13 mm) 이었으며, 발병 후 사망까지의 경과기간은 1개월에서 3.3년(중간값: 3개월) 이었다. 5명의 환자중 3명은 심근 경색으로 인해 사망한 것으로 여겨진다. 나머지 두 명의 환자 중, 한 명의 환자는, 심초음파상 관상동맥류가 우관상동맥 및 좌전하행관상동맥에 위치 하였고, 크기는 13 mm였고, 기타 검사는 시행하지 않았다. 발병 후 사망까지의 기간은 16일이었으며, 사망원인은 관상동맥 파열로 추정된다. 마지막 한 명의 환자는 관상동맥류가 우관상동맥 및 좌측주관상동맥에 위치 하였고, 크기는 16 mm 이었다. 관상동맥 조영술후 중환자실에서 사망하였으며, 사망시 나이는 3.6 세 이었고, 사망 원인은 관상동맥 조영술과 관련된 관상동맥 경련으로 추정된다.

### 3. 기타 합병증.

가와사키병은 관상동맥 이외의 혈관인 겨드랑 동맥(axillary artery), 엉덩 동맥(iliac artery)이나 신장동맥 등에서도 동맥류를 일으키는 경우가 있는데, Kato 등<sup>2)</sup>은 594명의 가와사키병 환자중 약 1.6%에서 관상동맥 이외의 체동맥에서 동맥류가 관찰됨을 보고 하였다. 가와사키병 발병 이후 체동맥에서 동맥류가 발생할 경우, 대개의 경우는 관상동맥류를 동반하는 경우가 많고, 체동맥류의 예후는 비교적 양호하지만, Foster<sup>7)</sup>는 가와사키병 발병 이후, 신장동맥 협착으로 인한 심한 콩팥혈관 고혈압(renovascular hypertension)을 보고하기도 하였다. 저자의 국내 역학 조사에서도 관상 동맥 이외의 동맥류가 3례에서 관찰되었는데 겨드랑 동맥류가 1례, 신장동맥류가 1례, 복부 대동맥류가 1례였다. 그 외 가와사키병의 합병증으로 심근 허혈에 의한 유두근 괴사로 인한 승모판막 역류 및 대동맥 판막 역류 등이 드물게 관찰 되고 있으며, 심장막 삼출액(pericardial effusion), 심근염, 얼굴신경 마비(facial palsy) 및 안와골 혈관염(periorbital vasculitis) 등이 보고된 바 있다<sup>8,9)</sup>. Durall 등<sup>10)</sup>은 생후 1개월에 가와사키병 발병 이후 말초 괴저(peripheral gangrene)가 발생하여 하지를 절단(amputation)한 경우를 보고하기도 하였다.

### 4. 관상동맥의 기능적 이상

혈관벽의 내피(endothelium)는 혈관이 정상적으로 내경을 잘 유지할 수 있도록 항혈전(antithrombotic) 기능, 섬유소 용해(profibrinolytic) 기능, 항염증(anti-inflammatory) 기능과 같은 여러 역할을 가지고 있다<sup>11)</sup>. 그렇지만, 가와사키병에 이환될 경우, 관상동맥의 구조적 이상 이외에도 관상 동맥 내피의 기능에 이상이 초래되고, 이는 추후에 관상 동맥의 영구적 기능 이상을 초래하여 허혈성 심질환의 위험요인이 될 수도 있다는 연구들이 보고 되고 있다<sup>12,13)</sup>. 주목할 만한 것은 가와사키병에 이환 되고 관상 동맥에 구조적 이상을 일으키지 않았던 환자들의 관상 동맥에서도 관상 동맥의 혈관 기능이 저하되어 있다는 것이다. 여러 연구자들의 보고에 의하면, 관상 동맥류가 발병 했던 가와사키병

환자군 뿐만 아니라, 관상 동맥에 아무런 구조적 이상이 없었던 가와사키병 환자들에게서도 관상 동맥의 경직도(stiffness)가 증가되어 관상 동맥 혈관 저항도가 상승 되어 있었고, 심근 혈류 예비력(myocardial flow reserve)도 감소 되어 있음을 관찰 하였다<sup>14,15)</sup>. 따라서 관상 동맥류로 인한 구조적 이상도 문제지만, 장기적인 관점에서 보았을 때 관상동맥의 기능이상도 심혈관 질환을 초래 할 수 있는 위험 요인이라고 할 수 있겠다. 그렇지만 이에 대해서는 관상동맥의 내피 기능 부전(endothelial dysfunction) 등에 대한 연구를 포함하여 좀 더 추가적이고 지속적인 연구가 필요하리라 생각 된다.

## 2. 가와사키병의 합병증에 대한 치료

가와사키병에 이환된 이후 관상동맥류 생성후의 과정에서 관상동맥의 협착이나 폐쇄로 인하여 내과적 또는 외과적 치료가 필요한 경우가 있다. 이러한 협착 병변에 대한 치료의 종류와 방법 등에 대하여 알아보려고 한다.

### 1) 혈전 용해 요법(thrombolytic therapy)

관상동맥류 내에서 일단 혈전이 생성되면, 혈전의 크기가 점점 진행하여 관상동맥의 협착 내지는 폐쇄를 일으키게 되는데, 이런 경우 혈전 용해제의 사용을 고려할 수 있다. 혈전 용해제는 혈전이 생성되고 시간이 오래 경과했을 경우에는 그 효과가 감소하기 때문에 혈전이 생성된 급성기에 그 사용이 권장되고 있다. 이러한 약제로, streptokinase가 있으며, 10,000 U/kg의 용량으로 정맥내 주사하여 사용할 수 있고, 30분 후에 반복 사용할 수 있다<sup>16)</sup>. Urokinase는 정맥내 또는 관상동맥내 투여로 사용이 가능하며, Kato 등<sup>17)</sup>은 8,000-10,000 U/kg의 Urokinase를 관상동맥내로 투여 했을 때, 환자의 25%에서 혈전이 용해됨을 보고 하였다. Tissue plasminogen activator도 정맥내 또는 관상동맥내 투여가 가능한데, 정맥내 주사로 사용할 경우는 6시간 동안 0.1-0.6 mg/kg/hr의 용량으로 투여할 수 있고, 관상동맥내로 사용할 경우는 10분에 걸쳐서 0.1-0.4 mg/kg의 용량을 투여할 수 있다<sup>18)</sup>. 그렇지만, 소아와 어른에서의 섬유소용해능(fibrinolytic activity)이 다르고, 소아에서의 임상 사용 경험이 부족하기 때문에 가와사키병 환자에서 이러한 혈전 용해제의 사용에 대해서는 아직 논란이 있는 상황이다.

혈전 용해 요법 이외에, 혈관 신생(angiogenesis)을 촉진시키는 특성이 있는 헤파린을 이용하여 Tateno 등<sup>19)</sup>은 가와사키병의 심근 허혈 치료에 헤파린 사용을 보고하였는데, 가와사키병으로 관상동맥이 완전 폐쇄 되고 심근 허혈을 보이는 7명의 환자에서 운동 요법을 시행하면서 매일 100 IU/kg의 헤파린을 10일 동안 정맥주사 하였을 때 관상동맥의 완전폐쇄로 심근 허혈이 있었던 부위의 심근 관류가 개선됨을 관찰 하였다.

### 2) 중재적 심도자술(interventional catheterization).

혈전 용해제는 혈전이 생성되고 급성기에 사용될 때 효과가 있는 만큼, 그 사용이 제한적일 수 밖에 없다. 결국, 심근 허혈을 일으키는 관상동맥의 협착 병변은 수술이나 중재적 심도자술을

통하여 치료하게 되는데, 소아에서는 이 두분야 모두 임상 경험이 축적 되어 있지 않은 단점이 있긴 하지만, 최근 들어 중재적 심도자술 및 수술적 치료의 시도가 점차 증가 되고 있는 실정이다. 가와사키병에 의한 관상동맥 협착 병변은 심한 내막의 비후(intimal proliferation)와 석회화(calcification)가 있어서, 성인의 죽상 경화증에 의한 관상동맥 협착 병변과는 병리적으로 다른 측면이 있기 때문에, 성인에서의 치료 방식을 그대로 적용하기는 어려운 형편이고, 소아의 특징상, 넓은 내경을 갖는 카테터(catheter)의 사용은 용이하지 않기 때문에 소아에서의 관상동맥 중재술은 여러 제한점이 있게 된다. Ishii 등<sup>20)</sup>이 제한한 관상동맥 중재술의 적응증은 다음과 같다. 환자의 임상 상태에 근거하여, 환자가 심근 허혈 증상을 보이는 경우, 심근 허혈 증상은 없지만 부하검사에서 심근 허혈 소견이 관찰되는 경우, 부하검사에서 심근 허혈 소견은 없지만 좌전하행지(left anterior descending coronary artery)에서 75% 이상의 협착 소견이 관찰될 때 등을 관상동맥 중재술의 적응증으로 제안하였다. 또한 관상동맥 협착 병변의 모양에 근거하여 75% 이상의 협착을 보이는 경우, 국소 협착(localized lesion)인 경우, 관상동맥 입구의 병변의 아닌 경우(no ostial lesion), 협착 부위가 길지 않은 경우(no long segmental lesion) 등을 적응증으로 제시 하였다. 그렇지만, 심한 좌심실 기능 부전이 동반 되어 있는 경우는 관상동맥 중재술의 적응증에서 제외 하였다. 관상동맥 중재술로, 풍선 확장술(percutaneous transluminal coronary balloon angioplasty, PTCA), 스텐트 삽입(stent implantation), 회전 죽종 절제술(percutaneous transluminal coronary rotational ablation, PTCRA), 관상동맥 죽종 절제술(direct coronary atherectomy, DCA) 등이 시도될 수 있다. PTCA는 좁은 내경의 카테터를 이용하여 시술이 가능하기 때문에 소아에서도 시행할 수 있는 장점이 있다. 그렇지만, 가와사키병의 관상동맥 병변의 특성상, 심한 석회화와 섬유화가 동반되기 때문에 발병 이후 시간이 경과 할수록 PTCA의 성공률이 감소하고, 재협착 발생률도 높은 편이다. 또한 고압력의 풍선을 사용하기 때문에 PTCA 시술 이후 새로운 동맥류(neoaneurysm)의 형성이 보고 되고 있기 때문에 풍선의 압력을 10기압 이하에서 사용하는 것이 권장된다<sup>21)</sup>. PTCA 시술 이후 재협착과 새로운 동맥류의 형성 등의 문제점으로 인해 스텐트 삽입술이 가와사키병 환자에서 시도 되고 있다. 하지만, 스텐트를 삽입하기 위해 큰 직경의 카테터가 필요하고 심한 석회화가 있는 병변에는 스텐트의 확장이 용이하지 않기 때문에 어린 소아에서는 그 사용이 제한적이다. 어린 소아에서 이러한 단점이 있기 하지만 PTCA에 비하여 재협착률이 훨씬 낮고, 시술 후 새로운 관상동맥류의 형성 빈도도 낮기 때문에 석회화가 심하지 않은 소아에서는 스텐트 삽입술이 성공적으로 시도 되고 있으며, 중, 단기 추적 결과도 양호한 편이다<sup>22)</sup>.

PTCRA는 미세한 다이아몬드로 코팅된 Burr가 분당 약 20만 회로 회전하면서, 병변 부위를 절제 하면서 확장시켜 가기 때문에 석회화가 심하고, 풍선에 의한 확장이 이루어지지 않는 관상

동맥 협착 부위에서는 가장 적합한 관상동맥 절제술이라고 할 수 있다<sup>22)</sup>. PTCRA 역시 스텐트 삽입술과 마찬가지로 내경이 큰 카테터가 사용되기 때문에 어린 소아에서는 사용하기 어려운 단점이 있지만, 심한 석회화가 동반된 관상동맥 협착 병변에서는 PTCRA 시술의 좋은 단기 결과들이 보고되고 있다<sup>22)</sup>.

저자의 관상동맥류 국내 역학 조사에서는 중재적 심도자술이 총 21명에서 시행되었으며, 1차 시술 당시 연령은 3.9세에서 13세이었으며(중간값: 7.7세) 발병 후 경과기간은 1년에서 12년(중간값: 3.6년)이었다. 시술 방법으로는 PTCA를 시행했던 경우가 10례, 스텐트를 삽입한 경우가 8례, PTCRA를 시행하였던 경우가 3례이었다. 1차 시술 후 재협착으로 2차 시술을 했던 경우가 5례 있었으며, 1차 시술 후 2차 시술까지의 경과기간은 6개월에서 4년(중간값: 6개월) 이었으며, 2차 시술 당시의 연령은 5.2세에서 11.9세(중간값: 7.4세) 이었다. 2차 시술 방법으로는 PTCA 후 재협착으로 스텐트를 삽입한 경우가 2례, 스텐트 삽입 후 재협착으로 PTCA를 시행한 경우가 2례, 스텐트 삽입 후 재협착으로 스텐트내 스텐트를 재삽입한 경우가 1례 있었다. 3차 시술을 시행한 경우도 1례에서 있었는데, 이 환자는 PTCA후 재협착으로 2차 시술방법으로 스텐트를 삽입한 후, 다시 재협착이 발생하여 스텐트를 다시 삽입한 경우였다

### 3) 수술적 치료

가와사키병에 의한 관상동맥 폐쇄에 대한 수술적 치료로는 관상동맥 우회술(Coronary artery bypass graft, CABG)이 사용되고 있으며, 연결 도관으로 내흉동맥(internal thoracic artery), 위대망동맥(gastroepiploic artery) 및 두렁정맥(saphenous vein) 등이 사용되고 있다<sup>23)</sup>. 그렇지만 두렁정맥을 이용하였을 때 수술 후 도관 개통률이 내흉동맥을 사용한 경우에 비하여 현저히 떨어지기 때문에 현재는 주로 내흉동맥을 이용하여 관상동맥 우회술이 시행되고 있다<sup>24)</sup>. 좋은 수술 결과를 얻기 위해서는 관상동맥이 일정한 크기 이상이 되어야 하므로 특별한 경우가 아니면 수술은 적어도 2세 이후에 시행하는 것이 바람직하고, 5세 이상이 되면 도관 및 관상동맥의 크기가 관상동맥 우회술에 적합할 만큼 자라게 된다<sup>23)</sup>. 관상동맥 우회술의 적응증으로는 좌주관상동맥(left main coronary artery)에 병변이 있는 경우, 2개 이상의 관상동맥이 폐쇄된 경우, 우관상동맥에 병변이 있으면서 좌전하행지의 병변이 진행되는 경우 및 결맥관(collateral vessel)을 공급하는 관상동맥의 병변이 진행되는 경우 등이 있다<sup>25)</sup>. Kitamura<sup>23)</sup>의 보고에 의하면, 관상동맥 병변이 있는 가와사키병 환자 165명에서 동맥도관을 이용하여 관상동맥 우회술을 시행하였는데, 1년 개통률 94.3%, 5년 개통률 82.5%, 15년 개통률 79.3%로 비교적 좋은 개통률 성적을 보여 주었다.

저자의 국내 역학 조사 결과를 보면, 가와사키병 환자에서 관상동맥 우회술이 총 14례에서 시행되었고, 수술시 나이는 6개월에서 22세(중간값: 8.1세) 이었으며, 발병 후 수술시까지의 경과기간은 3개월에서 17년(중간값: 3.9년)이었다. 수술 방법으로는 내흉동맥을 사용했던 경우가 10례, 위대망동맥을 사용했던 경우

가 2례, 두령정맥과 내흉동맥을 사용했던 경우가 1례, Gore tex를 사용했던 경우가 1례 이었으며, 수술 후 조사 당시까지의 경과기간은 2개월에서 11.6년(중간값: 4.1년)이었다. 수술 후 경과기간 중 3례에서 관상동맥 우회술 부위가 폐쇄되었고, 이 중 2례에서 심근 경색 소견이 있었으며, 1례는 수술 후 바로 사망하였다. 수술 후 관상동맥 우회술 부위의 협착이 발생한 경우가 1례 있었는데, 이 환자는 심근허혈과 함께 심실빈맥이 발생하여 자동제세동기를 삽입하였다. 10례에서는 수술 후 관상동맥 우회술 부위의 협착이 발생하지는 않았으나, 이 중 심근 허혈과 심근 경색을 보인 경우가 2례에서 관찰되었다.

#### 4) 심장 이식

Checchia 등<sup>26)</sup>은 가와사키병 환자 13명에서 심장 이식 수술을 시행한 것을 보고하였는데, 이들은 모두 심한 심근 기능 부진이나 심한 관상동맥 병변이 있는 환자들이었다. 추적 관찰이 가능했던 10명중 1명은 이식 거부 반응으로 사망하였고, 나머지 9명은 6년 추적 관찰 기간까지 건강하게 생존하였다. 이와 같이 가와사키병에 이환된 이후, 심도자 중재술이나 관상동맥 우회술이 불가능할 정도의 심한 관상동맥 병변이 있거나 심한 심근 기능 부진 및 심실성 부정맥이 나타날 경우, 심장 이식이 고려될 수 있겠다<sup>26)</sup>. 국내에서는 아직까지 가와사키병으로 인하여 심장 이식 수술을 시행한 것에 대하여 보고된 바는 없다.

## 결 론

가와사키병에서 관상동맥류의 발생은 면역글로불린의 사용 등으로 과거에 비하여 현저하게 줄어들었지만, 일부 환자에서는 적극적인 치료에도 불구하고 관상동맥류의 합병증이 발생하고 있다. 특히 가와사키병의 합병증으로 거대 관상동맥류가 발병하였을 경우 일부 환자에서는 관상동맥의 심한 협착이나 폐쇄를 초래하여 심근 경색 또는 사망에까지 이를 수 있다. 본 조사에서도 6 mm 이상의 관상동맥류 환자 239명 중 13명(5.4%)의 환자에서 심근 경색 소견이 발견되었고, 이 중 일부 환자는 사망하기까지 하였다. 따라서 관상동맥 병변이 있는 환자에 대해서는 지속적인 추적관찰이 필수적이라고 생각되며, 이에 대한 평가 및 치료를 위해서 심장 초음파 검사 이외에도 심근 허혈이나 심근 경색과 같은 병변을 조기에 발견하기 위해서 심근 SPECT, 자기 공명 영상 및 관상동맥 조영술과 같은 검사들이 적절한 시기에 이루어져야 할 것으로 생각한다. 아울러 관상동맥의 심한 협착이나 폐쇄가 있을 경우 너무 늦지 않는 시기에 중재적 심도자술이나 관상동맥 우회술과 같은 치료가 필요할 것으로 여겨진다. 덧붙인다면, 각 병원마다 관상동맥류 환자의 평가에 대한 정기적인 검사의 시기나 항응고제 요법 그리고 치료의 방향도 차이가 있어서, 각 병원간의 일괄된 평가 지침이나 치료의 방침이 필요할 것으로 생각한다.

## References

- 1) Kato H, Ichinose E, Yoshioka F, Takechi T, Matsunaga S, Suzuki K, et al. Fate of coronary aneurysms in Kawasaki disease: serial coronary angiography and long-term follow-up study. *Am J Cardiol* 1982;49:1758-66.
- 2) Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996;94:1379-85.
- 3) Kuribayashi S, Ootaki M, Tsuji M, Matsuyama S, Iwasaki H, Oota T. Coronary angiographic abnormalities in mucocutaneous lymph node syndrome: acute findings and long-term follow-up. *Radiology* 1989;172:629-33.
- 4) Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, Watanabe M, Tajimi M, Oki I, et al. Case-control study of giant coronary aneurysms due to Kawasaki disease. *Pediatr Int* 2003;45:410-3.
- 5) Kato H. Cardiovascular complications in Kawasaki disease: coronary artery lumen and long-term consequences. *Prog Pediatr Cardiol* 2004;19:137-45.
- 6) Sugimura T, Kato H, Inoue O, Fukuda T, Sato N, Ishii M, et al. Intravascular ultrasound of coronary arteries in children. Assessment of the wall morphology and the lumen after Kawasaki disease. *Circulation* 1994;89:258-65.
- 7) Foster BJ, Bernard C, Drummond KN. Kawasaki disease complicated by renal artery stenosis. *Arch Dis Child* 2000; 83:253-5.
- 8) Hamada H, Terai M, Honda T, Kohno Y. Marked pleural and pericardial effusion with elevated Vascular Endothelial Growth Factor production: an uncommon complication of Kawasaki disease. *Pediatr Int* 2005;47:112-4.
- 9) Felz MW, Patni A, Brooks SE, Tesser RA. Periorbital vasculitis complicating Kawasaki syndrome in an infant. *Pediatrics* 1998;101:E9.
- 10) Durall AL, Phillips JR, Weisse ME, Mullett CJ. Infantile Kawasaki disease and peripheral gangrene. *J Pediatr* 2006; 149:131-3.
- 11) Widlansky ME, Gokce N, Keaney JF Jr, Vita JA. The clinical implications of endothelial dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1149-60.
- 12) Deng YB, Li TL, Xiang HJ, Chang Q, Li CL. Impaired endothelial function in the brachial artery after Kawasaki disease and the effects of intravenous administration of vitamin C. *Pediatr Infect Dis J* 2003;22:34-9.
- 13) Silva AA, Maeno Y, Hashmi A, Smallhorn JF, Silverman ED, McCrindle BW. Cardiovascular risk factors after Kawasaki disease: a case-control study. *J Pediatr* 2001;138: 400-5.
- 14) Furuyama H, Odagawa Y, Katoh C, Iwado Y, Ito Y, Noriyasu K, et al. Altered myocardial flow reserve and endothelial function late after Kawasaki disease. *J Pediatr* 2003;142: 149-54.
- 15) Muzik O, Paridon SM, Singh TP, Morrow WR, Dayanikli F, Di Carli MF. Quantification of myocardial blood flow and flow reserve in children with a history of Kawasaki disease and normal coronary arteries using positron emission

- tomography. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:757-62.
- 16) Liang CD, Huang SC, Su WJ, Chen HY, Lee CH. Successful intravenous streptokinase treatment of a child with Kawasaki disease complicated by acute myocardial infarction. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995;35:139-45.
  - 17) Kato H, Inoue O, Ichinose E, Akagi T, Sato N. Intracoronary urokinase in Kawasaki disease: treatment and prevention of myocardial infarction. *Acta Paediatr Jpn* 1991;33:27-35.
  - 18) Nakagawa M, Watanabe N, Okuno M, Okamoto N, Fujino H. Effects of intracoronary tissue-type plasminogen activator treatment in kawasaki disease and acute myocardial infarction. *Cardiology* 2000;94:52-7.
  - 19) Tateno S, Terai M, Niwa K, Jibiki T, Hamada H, Yasukawa K, et al. Alleviation of myocardial ischemia after Kawasaki disease by heparin and exercise therapy. *Circulation* 2001; 103:2591-7.
  - 20) Ishii M, Ueno T, Akagi T, Baba K, Harada K, Hamaoka K, et al. Guidelines for catheter intervention in coronary artery lesion in Kawasaki disease. *Pediatr Int* 2001;43:558-62.
  - 21) Sugimura T, Yokoi H, Sato N, Akagi T, Kimura T, Iemura M, et al. Interventional treatment for children with severe coronary artery stenosis with calcification after long-term Kawasaki disease. *Circulation* 1997;96:3928-33.
  - 22) Ishii M, Ueno T, Ikeda H, Iemura M, Sugimura T, Furui J, et al. Sequential follow-up results of catheter intervention for coronary artery lesions after Kawasaki disease: quantitative coronary artery angiography and intravascular ultrasound imaging study. *Circulation* 2002;105:3004-10.
  - 23) Kitamura J. Advances in Kawasaki disease bypass surgery for coronary artery obstructions. *Prog Pediatr Cardiol* 2004; 19:167-77.
  - 24) Tsuda E, Kitamura S. Cooperative Study Group of Japan. National survey of coronary artery bypass grafting for coronary stenosis caused by Kawasaki disease in Japan. *Circulation* 2004;110(11 Suppl 1):II61-6.
  - 25) Suzuki A, Kamiya T, Ono Y, Takahashi N, Naito Y, Kou Y. Indication of aortocoronary by-pass for coronary arterial obstruction due to Kawasaki disease. *Heart Vessels* 1985;1: 94-100.
  - 26) Checchia PA, Pahl E, Shaddy RE, Shulman ST. Cardiac transplantation for Kawasaki disease. *Pediatrics* 1997;100: 695-9.