소아의 관상동맥경화와 관상동맥류로 인한 급성심장사: 부검 증례

이호 · 노상재

전북대학교 의과대학 법의학교실
전북대학교 임상의학연구소
전북대학교병원 의생명연구원

Received: January 3, 2022
Revised: January 12, 2022
Accepted: February 21, 2022

Correspondence to

Sang Jae Noh
Department of Forensic Medicine,
Jeonbuk National University Medical
School, 567 Baekje-daero, Deokjin-
gu, Jeonju 54896, Korea
Tel: +82-63-270-4678
Fax: +82-63-270-4598
E-mail: sjnoh@jbnu.ac.kr

Sudden Cardiac Death from Coronary Arteriosclerosis and Coronary Artery Aneurysm in Childhood: An Autopsy Case

Ho Lee, Sang Jae Noh

Department of Forensic Medicine, Jeonbuk National University Medical School, Research Institute of Clinical Medicine of Jeonbuk National University-Biomedical Research Institute of Jeonbuk National University Hospital, Jeonju, Korea

Coronary artery disease in childhood is rare. However, coronary arteriosclerosis and coronary artery aneurysm may occur in childhood as congenital malformations, or as complications of vasculitis, other connective tissue disorders, and infections. Coronary arteriosclerosis and coronary artery aneurysm may manifest in varied ways, including silent ischemia, myocardial infarction and sudden cardiac death. In this report, we present a rare case of sudden death in 5-year-old child. Autopsy examination showed coronary arteriosclerosis and coronary artery aneurysm with myocardial fibrosis of the septal wall. Pathologic examination showed near total occlusion of the left anterior descending branch of the coronary artery and the aneurysm, with fibrosis and calcification of the right coronary artery.

Key Words: Sudden cardiac death; Ischemic heart disease; Coronary aneurysm; Coronary arteriosclerosis; Child

증례보고와 고찰

소아의 심장 관상동맥 질환은 매우 드문 질환으로, 관상동맥 협착, 관상동맥류, 관상동맥루 등이 발생할 수 있다. 소아의 관상동맥 질환은 선천성 기형으로 발생할 수 있으나, 가와사키병, 결절성 동맥염, 기타 자가면역성 혈관염, 결합조직병, 감염 등의 합병증으로 관상동맥협착, 관상동맥경화, 관상동맥류 등이 나타날 수 있다[1-3]. 관상동맥 합병증은 초기에 진단되어 치료되지 않으면, 무증상에서 협심증, 심근경색, 사망에 이르기까지 매우 다양한 증상이 나타날 수 있다. 본 보고에서는 특별한 병력이 없었던 소아에서 발생한 관상동맥경

화, 관상동맥류로 인한 허혈성 심장질환으로 갑자기 사망한 부검 증례를 경험하여 보고하고자 한다.

5세 남자 아이가 특별한 전조증상없이 갑작스러운 호흡곤란을 호소하여, 즉시 심폐소생술을 시행하며 병원으로 후송하였으나 소생치 못하고 사망하였다. 과거력상 1세 때 상해불명의 기관지염으로 일주일정도 입원한 병력 외에 특이 병력은 없었다. 부검 소견상, 키 114 cm, 몸무게 22 kg으로 영양상태는 양호하였다. 신체의 외표면 검사에서 가슴 중앙의 심폐소생술흔과 팔다리에서 응급실 내원 시 이루어진 주사바늘 자국을 보는 이외에 특기할 소견을 보지 못하였다. 내부 장기 검사에서 심장의 무게는 109 g이었고, 심장 관상동맥 가지

중 원앞내림가지는 동맥경화로 인해 거의 막혀 있는 소견이었고(Fig. 1A), 우관상동맥 근위부에서는 지름 약 1.0 cm 크기의 원형 관상동맥류가 관찰되었다. 관상동맥류 벽은 석회화로 매우 단단해져 있었으며, 내벽의 일부는 죽상경화증으로 인해 노란색을 띠었다(Fig. 1B, C). 우관상동맥의 나머지 부분과 좌회돌이가지에서 동맥경화나 협착은 관찰되지 않았다. 심장벽의 절단면상 중격에서 회백색의 섬유화가 관찰되었다(Fig. 1D). 심장 관상동맥, 심장벽의 조직학적 검사상 관상동맥 원앞내림가지는 내막의 증식, 유리질변성, 석회화와 함께 내강이 좁아져 있으며, 다수의 혈관 내강으로 재관류되어 있었으며, 혈관 주위로 섬유화가 관찰되었다(Fig. 2A, B). 우관상동맥 관상동맥류는 석회화가 동반된 섬유화 벽으로 이루어져 있으며, 내강에서 섬유화된 죽상경화증이 관찰되었다

(Fig. 2C). 관상동맥류의 탄력섬유염색(elastic stain)에서 탄력섬유는 관상동맥벽의 가장 바깥쪽에서 형태가 파괴되어 부분적으로만 관찰되었다. 관상동맥벽이나 혈관주위에서 염증세포의 침윤은 관찰되지 않았다. 조직학적 검사상 심근의 섬유화와 함께 주위 모세혈관 내강에서 다수의 급성염증세포가 관찰되었으나, 심근 내에서 염증세포의 침윤이나 출혈은 관찰되지 않았다(Fig. 2D). 중격 외에 심방벽, 우심실벽에서 섬유화나 염증 소견은 관찰되지 않았다. 그밖에 사망의 원인으로 볼만한 질병이나 외상 등의 소견은 관찰되지 않았으며, 약물, 독물 검사에서도 특이소견이 관찰되지 않아, 관상동맥경화 및 관상동맥류에 의한 허혈성심장질환으로 사망한 것으로 진단하였다.

소아의 관상동맥협착, 관상동맥류는 대부분 가와사키병에

Fig. 1. (A) Cross sectional appearance of the left anterior descending branch of the coronary artery with near total occlusion. (B) Gross appearance of the coronary aneurysm of the right coronary artery. (C) Gross appearance of the distal orifice of the coronary aneurysm. (D) Cross section of the septum of the left ventricle with a whitish fibrotic scar after formalin fixation.

Fig. 2. (A) The narrowed left anterior descending branch of the coronary artery with recanalization to multi, narrow channels (H&E stain, $\times 20$). (B) Higher magnification shows intimal proliferation (Elastic stain, $\times 100$). (C) Fibrotic aneurysmal wall with fibrocalcific atheroma (H&E stain, $\times 40$). (D) Septum of the left ventricle with fibrosis (Masson's trichrome stain, $\times 40$).

합병되어 나타난다. 가와사키병은 소아에서 가장 흔하게 발생하는 원인 미상의 혈관염으로, 발열과 점막피부의 염증, 관상동맥염을 특징으로 한다. 일반적으로 특별한 치료없이 자연치유가 되는 경과를 보이며, 원인질환이 치료되어 소실되면 관상동맥의 병변 역시 소실되지만, 초기에 진단하지 못하는 경우, 적절한 치료를 받지 못한 경우의 약 25%에서 관상동맥 합병증이 나타날 수 있다[4]. 가와사키병의 관상동맥류는 질병 초기에는 크기가 증가하나, 많은 경우 원래의 관상동맥 크기로 회복이 된다. 하지만, 초기 관상동맥류의 크기가 클수록 회복될 확률이 낮아진다. 관상동맥류, 관상동맥협착 등 관상동맥 합병증이 동반된 경우 무증상, 협심증, 급성심근경색, 급성심장사 등 다양하고 치명적인 결과가 나타날 수 있

다. 국내에서도 가와사키병의 급성합병증으로 사망한 사례와 비교적 건강히 지내다가 가와사키병의 만성 관상동맥합병증으로 갑자기 사망한 사례의 부검 소견이 보고된 바가 있다[5-7]. 가와사키병 외에도 타카야수 동맥염, 결절성 다발동맥염, 전신홍반루푸스, 류마티스관절염 등 다양한 혈관염, 류마티스 질환에 의해 관상동맥 협착, 폐쇄, 관상동맥염, 관상동맥류가 나타날 수 있다[8-10]. 하지만 이 질환들은 주로 젊은 성인에서 발생하고, 소아에서는 그 빈도가 매우 낮으나, 진단시 가와사키병의 경과와 맞지 않으면 항상 염두에 두어야 한다. 특히 연소성 결절성 다발동맥염의 경우 가와사키병과 마찬가지로 작거나 중간 크기의 혈관의 전층에 혈관염을 일으키며, 관상동맥협착, 관상동맥류, 심외막염이 발생할 수 있어서 감별

이 어려우나, 결절성 다발동맥염은 전신의 혈관염으로 신장, 소화기계 혈관을 주로 침범하며, 관상동맥의 침범은 매우 드물며, 적절한 치료를 받지 않으면 예후가 좋지 않다는 차이가 있다[10].

본 소아에서는 비록 가와사키병의 병력을 알 수는 없었으나, 원인 질환이 자연치유된 점과, 연령과 부검소견을 고려할 때, 가와사키병의 관상동맥 합병증으로 사망에 이르렀을 가능성이 높을 것으로 생각되며, 이전의 입원병력이 이와 관련됐을 가능성을 고려해 볼 수 있다. 본 보고에서는 소아에서 매우 드문 관상동맥경화, 관상동맥류의 육안소견, 부검소견, 병리소견을 기술하였다. 소아가 갑작스럽게 사망한 경우에도 관상동맥의 세심한 검사와 원인질환을 파악하기 위한 이전의 병력을 자세히 살펴보는 것이 중요하다.

ORCID: Ho Lee: <https://orcid.org/0000-0002-4859-3883>; Sang Jae Noh: <https://orcid.org/0000-0002-7005-056X>

Conflicts of Interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

References

1. Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. *Lancet* 2004;364:533-44.
2. Abou Sherif S, Ozden Tok O, Taskoylu O, et al. Coronary artery aneurysms: a review of the epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Front Cardiovasc Med* 2017;4:24.
3. Pahlavan PS, Niroomand F. Coronary artery aneurysm: a review. *Clin Cardiol* 2006;29:439-43.
4. Friedman KG, Newburger JW. Coronary stenosis after Kawasaki disease: size matters. *J Pediatr* 2018;194:8-10.
5. Kim D, Han MH, Lee S. Sudden child death due to thrombotic giant coronary artery aneurysms complicated by atypical Kawasaki disease: an autopsy case. *J Pathol Transl Med* 2018;52:248-51.
6. Choi YS, Kwon T, Lee H, et al. Medicolegal investigation of Kawasaki disease: three cases of sudden death by coronary artery lesions. *Korean J Leg Med* 2003;27:39-44.
7. Lee JS, Lee YJ, Park JT. Calcification and aneurysms of coronary artery without atherosclerosis in young adult. *Korean J Leg Med* 1997;21:105-12.
8. Lee M, Meidan E, Son M, et al. Coronary artery aneurysms in children is not always Kawasaki disease: a case report on Takayasu arteritis. *BMC Rheumatol* 2021;5:27.
9. Rangaswamy D, Ramamoorthy JG, Mukarjee S, et al. All that childhood coronary artery aneurysms are not Kawasaki disease! *Indian J Pediatr* 2021;88:97-8.
10. Canares TL, Wahezi DM, Farooqi KM, et al. Giant coronary artery aneurysms in juvenile polyarteritis nodosa: a case report. *Pediatr Rheumatol Online J* 2012;10:1.