

Review



가와사키병 장기 관리 지침: 2024년 미국심장학회 지침의 업데이트를 중심으로

조민정*

창원 경상국립대학교병원 소아청소년과

Long-Term Management of Kawasaki Disease: Key Updates in the 2024 American Heart Association (AHA) Scientific Statement

Min-Jung Cho*

Department of Pediatrics, Gyeongsang National University Changwon Hospital, Changwon, Korea

Received: Mar 31, 2026
Revised: May 14, 2026
Accepted: May 26, 2026

***Corresponding author**

Min-Jung Cho
Department of Pediatrics, Gyeongsang National University Changwon Hospital 11, Samjeongja-ro, Seongsan-gu, Changwon, Gyeongsangnam-do, Korea
E-mail: mjchomd@gmail.com

Copyright © 2026 Korean Society of Kawasaki Disease. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ORCID

Min-Jung Cho
<https://orcid.org/0000-0002-6884-853X>

Conflict of Interest

The author is an Editor of this journal but had no involvement in the editorial evaluation or decision-making process for this article. The author declares no conflicts of interest.

Funding

No funding source relevant to this article was reported.

Acknowledgements

Not applicable.

Abstract

This review primarily focuses on the long-term management guidelines for Kawasaki disease, specifically analyzing the 2024 American Heart Association (AHA) Scientific Statement and its updates from the 2017 version. A fundamental shift in the 2024 statement is the emphasis on peak z-score rather than the current coronary artery status for risk stratification. The updated guidelines also advocate for multimodal imaging, transitioning from an echocardiography-centered approach to the use of Coronary CT Angiography and Cardiac MRI to monitor calcification and silent myocardial ischemia. Regarding pharmacotherapy, the 2024 statement suggests considering statin therapy, particularly for those in Level 4 or higher, to stabilize the endothelium and reduce chronic inflammation. Furthermore, direct oral anticoagulants are now introduced as alternative antithrombotic options for select adult patients or those with challenges in warfarin management. For high-risk patients with giant coronary artery aneurysms (Level 4–5), the statement provides a detailed long-term surveillance algorithm involving dual antithrombotic therapy and functional stress testing. To ensure continuity of care, a structured transition protocol is emphasized to facilitate the seamless transfer of patients from pediatric to adult cardiology. Ultimately, the 2024 AHA Scientific Statement redefines Kawasaki disease as a chronic cardiovascular condition requiring a precision-based, lifelong management strategy.

Keywords: Mucocutaneous Lymph Node Syndrome; Coronary Aneurysm; Practice Guideline; Transition to Adult Care; Disease Management

서론

가와사키병 환자에서 발열 시작 후 관상동맥 확장은 일반적으로 2–3주째에 최대 크기에 도달하며, 일부 환자에서는 발병 후 최대 6주까지 직경이 계속 증가하기도 한다. 따라서 관상동맥이 최대 크기에 도달 후 안정화되는, 급성기 종료 시점부터 가와사키병의 장기 관리가 필요하다.

Authors' Contributions
The article is prepared by a single author.

Ethics Approval
Not applicable.

특히 2024년 지침에서 강조된 점 중 하나는 관상동맥 합병증 위험이 극도로 높은 6개월 미만 의 영아나 초기 심초음파에서 이미 확장이 관찰되는 고위험군에 대한 '치료 강화'이다. 지침은 이들 고위험군에서 면역글로불린 단독 요법보다는 스테로이드나 인플릭시맵(infliximab) 등을 병용하는 초기 강화 치료를 적극적으로 고려할 것을 권고하고 있으며, 이는 급성기 염증을 신속히 억제하여 최종적인 최대 z-score를 낮추는 것이 장기적인 예후 개선의 핵심임을 시사한다. 이러한 배경하에 2024년 개정된 미국심장협회 지침은 특정 위험군의 예후를 새롭게 평가하고 최신 영상 진단 기법과 약물 요법의 활용을 적극적으로 도입하였다[1,2]. 본 리뷰에서는 2017년 이후 변화된 장기 관리 지침의 주요 내용을 분석하고, 특히 임상적 중요성이 높은 거대 관상동맥류 환자에 대한 세부 관리 알고리즘을 중점적으로 다루고자 한다.

본론

1. 장기 관리 지침의 주요 변경 사항

1) 위험군 분류 체계: 최대 z-score의 강조

2017년 지침에서 관상동맥의 변화를 z-score에 따라 Level 1에서 5까지 나누는 분류 체계를 처음으로 소개하였으며(Table 1), 당시에는 주로 현 시점의 관상동맥 상태를 기준으로 위험도를 평가하였다. 반면, 2024년 업데이트된 지침에서는 분류 체계 자체는 동일하게 유지하되, 진단 이후 관찰된 최대 z-score를 기준으로 한 위험도 평가를 강조하고 있다. 이는 관상동맥류가 시간이 흐르며 외관상 작아지는 '가짜 정상화(pseudo-normalization)'를 보이더라도, 혈관벽 내의 병리적 변화와 그에 따른 혈전 위험은 지속된다는 점에 근거하고 있다.

McCrindle et al.이 2020년 발표한 국제 가와사키병 레지스트리 데이터에서 이러한 업데이트의 근거가 도출되었다[3]. 그 연구에서 1,651명의 환자를 분석한 결과, 협착이나 혈전 등의 중증 합병증은 진단 시점의 크기와 상관없이 최대 z-score가 10 이상이었던 거대 관상동맥류 환자군에 집중되었다. 따라서 초기 z-score가 높았던 환자들은 이후 혈관 크기가 줄어들더라도 최대 z-score에 근거한 고위험군으로 장기 관리해야 한다.

2) 멀티모달 이미징(multimodal imaging)을 활용한 모니터링

진단 및 추적 관찰 방법에서도 변화가 있다. 2017년에는 심초음파가 주된 도구였으며, CT나 MRI는 특정 고위험군 환자군에게만 선별적으로 시행하였던 반면 2024년 권고에서는 다양한 영상기법들의 조기 도입을 강조하고 있다.

관상동맥 CT 조영술은 관상동맥의 모든 분절을 시각화하며 동맥류와 혈전증을 신뢰성 있게 평가하고 50% 이상의 관상동맥 협착을 발견할 수 있다는 장점이 있다. 최근 기술의 발전으로 1 mSv 미만의 저선량 CT 촬영이 가능해지면서, 2024년 지침에서는 관상동맥 CT 조영술의 역

Table 1. Risk classification of coronary artery abnormalities

Risk classification	Description (z-score or absolute dimension)
Level 1	No involvement at any timepoint (z-score < 2)
Level 2	Dilation only (z-score 2 to < 2.5)
Level 3	Small aneurysm (z-score ≥ 2.5 to < 5)
Level 4	Medium aneurysm (z-score ≥ 5 to < 10, and absolute dimension < 8 mm)
Level 5	Large and giant aneurysm (z-score ≥ 10, or absolute dimension ≥ 8 mm)

할이 격상되어서, 혈관벽의 석회화와 관상동맥 원위부의 병변을 확인하는 데 필수적인 도구가 되었으며, 위험군에 따라 1-5년 주기로 차등 시행할 것을 권고하고 있다[4]. 아울러, 심장 MRI는 소아에서 높은 심박수와 작은 혈관 크기 때문에 촬영이 어려울 수 있으며, 8세 미만의 소아에서는 진정이 필요한 등 기술적인 제약이 있지만, 방사선 노출 없이 관상동맥을 시각화하고 심실 기능 평가 및 조직 특성화를 가능하게 하는 장점이 있어서, 이러한 가치 또한 2024년 지침에서 부각하여 명시하고 있다. 부가적으로, 침습적 조영술과 훌륭한 상관관계를 보이는 성인 대상 ferumoxytol 조영 증강 MRA (magnetic resonance angiography)의 활용이 소개되었고, 단순한 구조 파악을 넘어 T2 맵핑을 통한 심근 염증, T1 맵핑 및 지연 조영 증강(late-gadolinium enhancement, LGE)을 통한 심근 섬유화 등 조직 특성화 지표가 추가되었다[5,6]. 특히, 일반적인 영상 검사상 심실의 수축 기능이 회복된 것처럼 보여도 CMR (cardiac magnetic resonance)로 측정된 심실 변형률(strain)은 지속적인 감소를 보일 수 있다는 점이 지적되어 미세한 기능 이상을 평가하는 CMR의 중요성이 좀 더 강조되었다[7].

3) 약물 요법의 확장: 스타틴과 DOAC (direct oral anticoagulants)의 도입

혈전 예방은 장기 관리의 핵심이며, 2024년 지침은 이를 위해 스타틴(statins)과 DOAC (직접 경구 항응고제)의 사용 범위를 구체화하였다. 2017년에는 고위험군에서 아스피린과 와파린 병용을 표준으로 제시하면서도 스타틴이나 DOAC에 대해서는 근거 부족을 이유로 신중한 입장이었다. 최근 연구를 통해 스타틴이 혈관 내피세포 기능을 개선하고 만성 염증을 줄일 수 있다는 근거가 추가로 확보되었으나[8], 대규모 무작위 대조 연구(randomized controlled trial, RCT)는 여전히 부족한 실정이다. 이에 따라 2024년 지침에서도 2017년과 유사하게 스타틴 투여를 '고려(consider)'할 수 있는 수준으로 제시하고 있다. 다만, 2017년 지침이 Level 3부터 스타틴 사용을 고려할 수 있다고 언급했던 것과 비교하여, 2024년 업데이트에서는 Level 4 이상의 고위험군을 중심으로 스타틴 사용의 필요성을 보다 명확하게 기술하고 있다는 점이 특징이다. DOAC에 대해서도, 최근 거대 관상동맥류 환자를 대상으로 리바록사반(rivaroxaban) 등을 사용한 증례 시리즈에서 기존의 와파린 대비 안전성과 효과가 확인된 바 있어서, 와파린 조절이 어려운 경우나 성인 환자에 한해 DOAC을 대안으로 고려해 볼 수 있음을 제안하고 있다[9]. 이를 반영하여 2024년 제시된 단계별 권고안은 다음과 같다. Level 1-2는 급성기 이후 단기 아스피린 복용 후 중단이 가능하나, Level 3는 장기적인 아스피린 단독 요법이 필요하다. Level 4-5의 고위험군은 아스피린과 항응고제(와파린 또는 저분자량 헤파린)의 이중 항혈전 요법이 표준이며, 여기에 스타틴 투여를 고려할 수 있다.

2. 거대 관상동맥류 환자에 대한 세부관리 알고리즘

2024년 업데이트된 진료지침에서는 고위험군인 Level 4-5 환자를 위해 구체적인 관리 알고리즘을 제시하였다.

1) 항혈전 및 약물 치료 전략

거대 관상동맥류 환자는 거대한 혈관 확장에 따른 혈류 정체와 만성적인 내피세포 손상으로 인해 혈전 형성 위험이 매우 높으므로, 강력한 이중 항혈전 요법이 필수적으로 요구된다.

기본적인 표준 요법은 저용량 아스피린과 와파린 또는 저분자량 헤파린(low molecular weight heparin, LMWH)을 병용하는 것이다. 와파린 사용 시 목표 INR (international normalized ratio)은 2.0에서 3.0 사이를 유지할 것이 권고되며, 와파린의 용량 조절과 빈번한 채

혈이 어려운 영유아 환자의 경우에는 에녹사파린(enoxaparin)과 같은 LMWH이 고려된다. 최근 와파린 조절이 어렵거나 성인기에 접어든 환자들을 대상으로 리바록사반(rivaroxaban) 등 DOAC의 사용 경험을 보고한 결과들을 근거로 업데이트된 2024년 지침은 항응고 요법의 선택지를 확대했다[9]. 기존에 주로 고려되던 성인 환자뿐만 아니라, 연령과 관계없이 Level 5 상태이거나 Level 5에서 Level 4 크기로 감소하는 과정에서 혈전 형성이 의심되는 상황이라면 와파린 대신 DOAC의 사용을 적극적으로 고려할 수 있도록 명시하였다. 다만, 이러한 특수 상황을 제외한 일반적인 소아 거대 관상동맥류 환자의 표준 항응고 요법은 여전히 풍부한 임상 근거를 가진 와파린임을 재확인하였다.

또한, 2024년 지침은 항혈전제 외에도 스타틴 투여를 Level 4 이상의 환자에게 권하고 있다. 이는 환자의 기저 콜레스테롤 수치와 관계없이, 스타틴이 가진 다각적 효과(pleiotropic effects)를 통해 혈관 내피세포를 안정화하고 만성적인 혈관 염증을 억제하기 위함이다[8].

2) 영상 감시 및 기능적 허혈 평가

거대 관상동맥류는 시간이 경과함에 따라 혈관벽이 비후되거나 석회화가 진행되면서 내경이 좁아져, 외관상 크기가 줄어든 것처럼 보이는 '가짜 정상화' 현상이 나타날 수 있다. 관상동맥류 Z-점수 10 이상인 환자에서 10년 추적 관찰 시 50%를 초과하는 내강 좁아짐, 관상동맥 혈전증, 주요 심혈관 합병증의 누적 발생률은 각각 $20 \pm 3\%$, $18 \pm 2\%$, $14 \pm 2\%$ 로 나타났다[3]. 2017년 지침에서는 거대 관상동맥류(Level 5, z-점수 ≥ 10 또는 절대 내경 ≥ 8 mm) 환자에게 6개월마다의 임상 및 심초음파 평가와 더불어 매년 정기적인 허혈 평가를 시행하도록 권고하였다. 다만, 이러한 정기적 검사는 주로 고위험군에 집중되었으며, 그 외 환자군에서는 주로 증상이 있거나 허혈이 의심되는 경우, 혹은 심기능 이상이 발견될 때 추가적인 검사를 시행하는 경향이 있었다. 2024년 지침은 관상동맥류 Z-점수가 10 이상(특히 20 이상)이거나 가지 분기점이 복잡한 환자를 최상위 고위험군으로 특정하였으며, 이들에게는 허혈을 시사하는 임상 증상이 없더라도 주기적인 심근 허혈 감시를 적극 시행할 것을 권고한다. 정밀하게 감시하기 위해 2024년 지침은 체계적인 영상 진단 스케줄을 제시하였다.

해부학적 평가를 위한 관상동맥 CT 조영술의 경우, Level 4 및 5의 고위험군은 1-3년마다, Level 3의 중등도 위험군은 3-5년마다 시행할 것이 권고된다. 이는 심초음파로 확인하기 어려운 혈관 내 혈전 유무와 혈관벽의 석회화 정도를 파악하는 데 필수적이다. 이와 더불어 기능적 허혈 평가는 관상동맥 협착으로 인한 실제 심근 혈류의 저하 여부를 판단하는 지표로서 장기 추적 관찰 항목에 포함되어야 한다. 가장 기본적인 운동부하 심전도 외에도, 운동 또는 약물 부하를 통해 국소 벽운동 장애를 평가하는 부하 심초음파와 심근의 혈류 분포를 시각화하는 핵의학 심근 관류 영상[single photon emission computed tomography (SPECT) 또는 positron emission tomography (PET)] 등이 주요 진단 도구로 활용된다. 특히 부하 심장 MRI (stress perfusion CMR)는 아데노신(adenosine) 등의 약물 부하를 통해 방사선 노출 없이 심근 관류 결손과 섬유화 정도를 동시에 평가할 수 있어 그 중요성이 부각되고 있다. 2024년 지침은 고위험군 환자에서 허혈을 시사하는 임상 증상이 없더라도 이러한 기능적 평가를 1-2년마다 정기적으로 시행할 것을 권고한다. 가급적 환자의 실제 운동 능력을 함께 평가할 수 있는 운동 부하 방식을 우선적으로 고려하며, 이를 통해 환자 본인도 인지하지 못하는 '무증상 심근허혈(silent ischemia)'을 조기에 발견함으로써 심근경색이나 급사와 같은 치명적인 심혈관 이벤트를 예방하는 것이 거대 관상동맥류 장기 관리의 핵심 전략이라 할 수 있다.

3) 성인기 이행(transition) 및 생활 관리

가와사키병은 '완치'가 아닌 '평생 관리'가 필요한 질환이라는 관점을 강조했다. 2017년의 원론적인 언급에서, 2024년 지침은 구체적인 이행 프로토콜을 제시한다. 환자는 자신의 위험도를 z-점수 수치로 정확히 인지해야 하며, 고혈압이나 이상지질혈증 같은 추가적인 심혈관 위험 인자 관리가 병행되어야 한다. 운동의 경우 Level 1-2는 제한이 없으나, Level 3-5는 고강도 운동 전 반드시 전문가의 상담과 기능적 허혈 평가가 선행되어야 하며 경쟁적인 격렬한 운동은 제한된다.

결론

이번 2024년 가와사키병 진료지침 업데이트에서 가장 눈에 띄는 변화는 위험도 산정의 기준을 현재의 혈관 상태가 아닌 과거의 '최대 z-score (peak z-score)'로 설정한 점이다. 이는 혈관 크기가 정상화된 것처럼 보이는 상태에서도 혈관벽의 병리적 변형과 혈전 발생 위험은 여전히 잠재되어 있다는 연구 근거를 반영한 결과이다. 따라서 임상 현장에서는 환자의 진단 초기 기록을 철저히 관리하여, 가장 심했던 시점의 중증도를 바탕으로 평생의 추적 관찰 강도를 결정해야 한다. 또한, 심초음파를 넘어 관상동맥 CT 조영술과 심장 MRI 같은 다양한 영상 검사들을 적극 활용하는 것이 '무증상의 심근허혈'과 혈관벽의 석회화를 조기에 발견하고 위험을 낮추는데 기여할 것으로 생각된다. 이와 함께 고위험군에서의 스타틴 투여 고려와 DOAC의 가능성 제시는 단순한 항혈전 요법을 넘어 혈관 내피세포의 기능을 보호하고 염증을 조절하는 데 의미를 둔다.

가와사키병은 소아청소년과에서의 치료로 종결되는 병이 아니며, 성인 심장내과로의 체계적인 이행과 지속적인 다학제적 접근이 필수적이다. 환자가 자신의 위험도를 정확히 인지하고 평생에 걸친 심혈관 건강 관리의 주체가 되도록 교육하는 '이행 프로토콜'의 준수는 향후 가와사키병 생존자들의 장기적인 예후를 결정짓는 핵심적인 요소가 될 것이다.

References

1. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017;135:e927-99.
2. Jone PN, Tremoulet A, Choueiter N, Dominguez SR, Harahsheh AS, Mitani Y, et al. Update on diagnosis and management of Kawasaki disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2024;150:e481-500.
3. McCrindle BW, Manlhiot C, Newburger JW, Harahsheh AS, Giglia TM, Dallaire F, et al. Medium-term complications associated with coronary artery aneurysms after Kawasaki disease: a study from the International Kawasaki Disease Registry. *J Am Heart Assoc*. 2020;9:e016440.
4. Singhal M, Paliana RK, Jindal AK, Gupta A, Sharma A, Guleria S, et al. Distal coronary artery abnormalities in Kawasaki disease: experience on CT coronary angiography in 176 children. *Rheumatology*. 2023;62:815-23.
5. Chin MS, Steigner M, Yin W, Kwong RY, Siedlecki AM. Intraluminal assessment of coronary

- arteries with ferumoxytol-enhanced magnetic resonance angiography. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2018;11:505-8.
6. Dong Z, Si G, Zhu X, Li C, Hua R, Teng J, et al. Diagnostic performance and safety of a novel ferumoxytol-enhanced coronary magnetic resonance angiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2023;16:580-90.
 7. Bratis K, Hachmann P, Child N, Krasemann T, Hussain T, Mavrogeni S, et al. Cardiac magnetic resonance feature tracking in Kawasaki disease convalescence. *Ann Pediatr Cardiol*. 2017;10:18-25.
 8. Shimizu C, Kim J, He M, Tremoulet AH, Hoffman HM, Shyy JYJ, et al. RNA sequencing reveals beneficial effects of atorvastatin on endothelial cells in acute Kawasaki disease. *J Am Heart Assoc*. 2022;11:e025408.
 9. Dummer KB, Miyata K, Shimizu C, Tremoulet AH, Gleason J, Gordon JB, et al. DOACs in patients with giant coronary artery aneurysms after Kawasaki disease. *JAMA Netw Open*. 2023;6:e2343801.