

중년 여자 환자에서 비전형적 Middle Aortic Syndrome의 수술치험 1예

김우식* · 배윤숙* · 정성철* · 신용철* · 유환국* · 김병열*

Atypical Middle Aortic Syndrome in a Middle Aged Woman

— A case report —

Woo Shik Kim, M.D.*, Yoon Sook Bae, M.D.*, Sung Chul Jung, M.D.*,
Yong Chul Shin, M.D.*, Hwan Kook Yoo, M.D.*, Byungyul Kim, M.D.

The aortic coarctation is located in the distal thoracic aorta or abdominal aorta, or both and is often called “middle aortic syndrome” or “mid-aortic dyspastic syndrome”. Etiology is controversial and most cases are seen in young female women. Severe complication such as cardiac or renal dysfunction as well as cerebral hemorrhage may occur, so aggressive surgical intervention may take effect. Lately we experienced a middle aortic syndrome which was not typical because of the patient's advanced age at the time of clinical presentation. The Axillo-femoral artery bypass graft with 6 mm PTFE vascular graft was done.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:80-83)

Key words: 1. Aortic coarctation
2. Vascular disease
3. Arterial bypass

증례

환자는 51세 여자로서 내원 2개월 전부터 발생한 두통과 호흡곤란 등 증상의 악화로 내원하였다. 과거력상 13년 전 원발성 지주막하출혈로 보존적 치료를 받았고 그 후로 지속적인 항고혈압치료를 받았으며 4년 전 폐결핵 진단을 받고 1년간 치료 후 완치관정을 받았으나 약 2개월 전에 결핵의 재발로 결핵약을 복용 중이었으며 당뇨는 없었다. 특별한 가족력은 없었으며 흡연은 하지 않았다. 이학적 검사상 맥박은 125회/분, 체온은 섭씨 36.2도였으며 상지의 혈압은 190/95 mmHg로 좌우가 동일하였고 하지의 혈압은 95/70 mmHg로 상지와 약 100 mmHg의 압력차이를 보였다. 이학적 검사상 양측 총경동맥의 맥박은 정상이었

고 하지에서 양측 대퇴동맥, 슬와동맥, 족배동맥의 맥박 모두 잘 촉진되었다. 청진상 양측폐야에서 수포음이 들렸으며 복부 및 신경학적 검사에서는 특이소견이 관찰되지 않았다. 혈액 검사상 백혈구수는 17,800/mm³, 혈색소는 10.4 gm%, 혈소판은 28,500/mm³이었고 적혈구 침강속도는 28 mm/hr이었고 CRP는 61 mg/L로 증가된 소견을 보였다. 혈청 생화학 검사에서 BUN 78 mg/dl, 크레아티닌 3.1 mg/dl, 총단백 7.8 g/dl, 알부민 4.0 g/dl, 나트륨 133 mmol/L, 칼륨 5.3 mmol/L, 클로라이드 97 mmol/L, 동맥혈 검사에서 pH 7.4, PCO₂ 34 mmHg, PO₂ 105.8 mmHg, HCO₃⁻ 21.5 mmol/L, renin activity 6.51 ng/ml/hr, aldosterone 387.68 pg/mL, 소변검사상 단백질(-), 당(-)이었고 24시간 뇨검사상 Cr clearance는 39.2 ml/min으로 감소된 소견을 보였다.

*국립의료원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, National Medical Center

논문접수일 : 2003년 7월 22일, 심사통과일 : 2003년 11월 3일

책임저자 : 김우식 (100-799) 서울특별시 중구 을지로 6가 18-79, 국립의료원 흉부외과

(Tel) 02-2260-7177, (Fax) 02-2273-8053, E-mail: cureshow@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

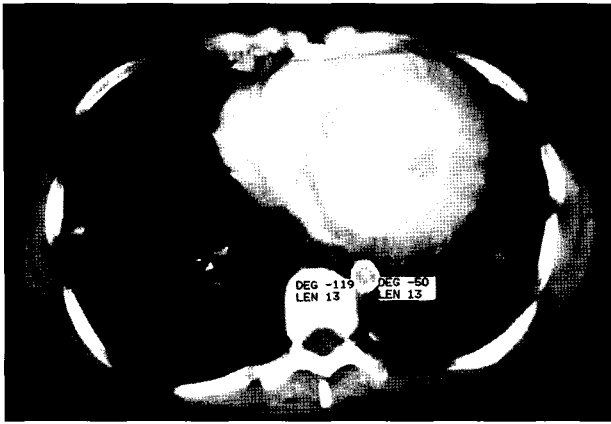


Fig. 1. Computed tomography of the thorax. The diameter of the descending thoracic aorta is about 1.1 cm.

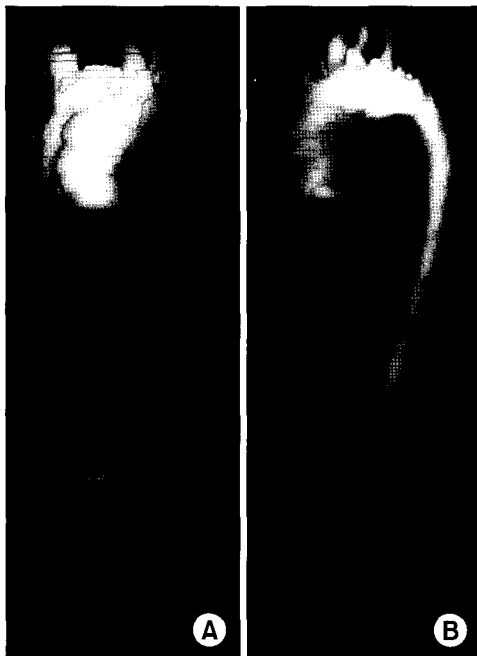


Fig. 2. 3D-CT demonstrate long segmental narrowing from the thoracic aorta to the bifurcation of renal artery with normal aortic arch (A) AP view, (B) Lateral view.

다. 단순 흉부 X선 사진상 좌폐하에서 염증성 침윤이 보였고, 심전도 검사상 동성 빈맥 외에는 특이 소견이 없었다. 심초음파 검사상 좌심실 구출률은 29%이었고 2도의 승모판막 폐쇄부전증과 경미한 삼첨판 및 대동맥 판막 폐쇄부전증을 보였다. 안저 검사상 동맥경화를 동반한 I-II도의 고혈압성 망막병증이 관찰되었고 신장 스캔(^{99m}Tc-DTPA)상 vascular phase가 지연된 소견이 보였다. 흉복부



Fig. 3. Angiography shows severe stenosis of T11-12, L2-3 level aorta with long segmental narrowing.

입체단층촬영상 하행대동맥 전체에 걸쳐 경화성 병변이 관찰되었으며 최소 직경은 신동맥 기시부에서 측정된 0.5 cm이었다(Fig. 1, 2). 대동맥 조영술상 대동맥궁 하방에서부터 전반적으로 좁아졌으며 11-12번 흉추 및 2-3번 요추 수준에서 협착이 있었고 신혈관과 복부장기 혈관의 이상은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 상기 환자는 베타 차단제와 nitroprusside로 혈압조절하였으나 효과가 없었고 고혈압에 의한 심부전이 심해져 수술을 시행하였다.

수술은 6.0-mm PTFE 인조혈관을 이용하여 양측 액와-대퇴동맥간 우회로술을 시행하였다. 수술 후 경과는 양호하였으며 수술 후 1주일 후 측정된 사지혈압은 130/75 mmHg로 압력차이가 없이 개선되었고 혈중 크레아티닌치가 감소하였으며 심기능의 회복과 동시에 폐부종 소견도 호전되었다. 환자는 특별한 합병증 없이 수술 후 13일째 퇴원하였다.

고 찰

Sen[1]은 16예의 대동맥궁과 장골동맥분지 사이의 부분적 협착 질환을 보고하였는데 이것을 middle aortic syndrome (MAS)이라 처음으로 명하였다. MAS는 흉부 대동

맥의 하부나 복부대동맥이 좁아져 있는 드문 질환으로 이 질환의 정의에 관하여는 많은 의견이 있으며 subisthmic 교착증, 비전형적 교착증, 또는 복부대동맥 교착증 등의 여러 다른 이름으로 명명되고 있다[2]. 대부분의 MAS의 경우 Takayasu 혈관염에서 나타나기 때문에 일부에서는 Takayasu 혈관염의 일종이라고 주장하나[3] 선천성 복부대동맥 교착증, 다발성 신경 섬유증, William's 증후군, 류코다당체 침착증, 섬유근성 이형성증, 비전형적 동맥 경화증, 방사선치료 등에서도 관찰되므로 MAS가 더 포괄적인 의미를 내포하고 있다[4]. 일반적으로 젊은 여성에게 주로 발생하며 중등도 이상의 고혈압, 하지 파행, 장관 안지나를 동반하게 되는데 이에 대한 치료가 늦어지면 고혈압에 의한 뇌출혈, 심부전, 신부전 등에 의해 비교적 젊은 나이에 사망하게 된다[2]. 본 증례의 경우 중년의 나이에 발생하였을 뿐만 아니라 발병부위도 대동맥 분지 혈관, 특히 대동맥궁 분지혈관이 아닌 그 이하 부위의 전반적인 직경의 감소 소견과 11-12번 흉추 및 2-3번 요추부위의 대동맥의 협착소견을 보임으로써 전형적인 Takayasu 동맥염과 일치하지 않았다.

단순 흉부촬영, 심전도, 심초음파, 흉복부 컴퓨터 단층촬영 및 생화학 검사 등으로 진단할 수 있으나 무엇보다도 전신 혈관 조영술이 반드시 시행되어야 한다[5]. MAS의 병소부위는 조직을 얻기 힘든 곳에 위치하고 술 후 조직 병리학적 검사상 중등도 동맥경화, 낭성괴사, 혈관내막의 동맥경화를 동반한 내측변성, 섬유근성 이형성, 혈전 등의 매우 다양한 형태를 띠기 때문에 진단에 큰 도움을 주지 못한다. 본 증례의 경우 과거력상 당뇨는 없었으며 어릴 때에는 아무런 증상없이 활동적으로 성장하였고 검사실 검사 등에서 특이 소견이 없는 것으로 미루어 선천성 대동맥 축착증이나 William's 증후군, 류코다당체 침착증, 섬유근성 이형성증 등의 가능성은 희박하고, 망막 혈관의 병소 외에 전반적인 석회화가 관찰되고 환자의 나이가 50대인 점으로 미루어 보아 비전형적인 동맥경화증에는 포함되지 않았다[6].

Takayasu 혈관염의 비특이적 진단 기준은 임상 생물학적 기준과 동맥혈관 기준으로 나뉘는데 각각 40세 이하이거나 고지혈증, 당뇨, 흡연 유무, 경구피임약 복용력 등의 혈관 위험 요소가 없어야 하고 원위 흉부대동맥 혹은 상복부대동맥의 폐색, 또는 협착 원위 흉부대동맥의 확장증, 쇄골하 동맥 혹은 경동맥의 폐색 혹은 협착, 동맥 분지의 병변, 동맥벽의 비후 등이 있어야 한다[7]. 적어도 2개 이상의 동맥 혈관 기준을 포함한 3개 이상의 해당 항목이

있을 시에는 Takayasu 혈관염을 강력히 의심할 수 있다[8]. 본 증례의 경우 진단 기준을 충족하고 있다.

본 증례의 경우 술 전 검사상 레닌과 알도스테론의 증가로 신성 고혈압을 의심하였으나 상지와 하지의 혈압 차이가 관찰되었고 신동맥 조영술상 협착 소견이 관찰되지 않았음에도 불구하고 ACE inhibitor 등 항고혈압제의 투여 후 크레아티닌 수치가 증가되는 특이한 소견을 보였다.

치료는 고혈압에 대한 약물요법, 중재적 시술(스텐트 삽입술), 수술적 방법이 있으나, 약물에 의한 혈압 교정 시 심부전 발생과 혈압 교정 시 하지의 허혈 악화 등의 부작용이 있고 효과 자체도 적어 중재적 및 수술적 방법에 의한 교정이 일반적인 추세이다. 중재적 치료로는 경피적 혈관 성형술에 의한 혈관 확장을 할 수 있는데 중등도의 혈관 섬유화에서는 일반적으로 효과가 없으므로 궁극적으로는 수술적 치료가 필요하다 볼 수 있다. 수술 전에 적혈구 침강 속도, C-Protein 등 염증지표가 상승되어 있는 환자들은 염증의 휴면기가 완전히 획득된 후에 수술을 시행하여야 하고 동맥내막절제술을 통한 직접적인 접근은 될 수 있는 한 피해야 한다. 수술은 침범된 부위에 따라 우회로술을 시행하게 되는데 일반적으로 협착부위의 대동맥 상하로 우회로술을 시행하는 것이 보편적이다. 신동맥만 침범한 경우에는 중간동맥과 우측 신동맥 사이에 또는 비장동맥과 좌측 신동맥간에 우회로를 만들기도 하고 대동맥우회로를 조성한 후 이 인조혈관과 신동맥 사이에 우회로를 만들기도 한다[2].

Takayasu 혈관염은 주로 혈관의 중막을 침범하고 탄력 섬유를 파괴하여 문합 후에 생길 수 있는 동맥류 등의 심각한 부작용을 초래할 수 있으므로 문합 부위의 결정은 매우 중요한데 본 환자의 경우 대동맥궁 하방에서 장골동맥분지까지 광범위하게 석회화 병변을 동반한 직경 1 cm 정도의 협착으로 인해 대동맥간 우회로술은 불가능하다고 판단되었다. 또한 액와동맥, 상완동맥, 원위부 경동맥, 외장골동맥 등은 Takayasu 혈관염이 호발하지 않는 부위들로 이러한 혈관들을 이용하여 우회로술을 시행한다면 문합 후 부작용을 최소화시킬 수 있으므로 본 증례에서는 6 mm PTFE 인조혈관을 이용하여 양측 액와-대퇴동맥간 우회로술을 시행하였다.

수술 후 환자의 사지혈압은 개선되었으며 레닌, 안지오텐신 및 혈중 크레아티닌 수치의 정상화를 보였고 심기능의 회복과 동시에 폐부종 소견도 호전되었다. 수술 후 7일째 도플러 초음파상 양측 수술 부위의 혈류는 정상적으로 유지되었다. 본 증례는 광범위한 하부 대동맥의 협착으로

인해 extra-anatomic bypass인 양측 대퇴 동맥 우회로술을 시행하여 좋은 효과를 보았으나 술기의 특성상 수술 후 개존의 유지가 관건이므로 예방적 항응고제의 투여와 지속적인 추적 검사가 필요하다.

참 고 문 헌

1. Sen PK, Kinare SG, Engineer SD, et al. *The Middle aortic syndrome*. Br Heart J 1963;25:610-8.
2. Messina LM, Goldstone J, Ferrel LD, Reilly LM, Ehrenfeld WK, Stoney RJ. *Middle aortic syndrome-effectiveness and durability of complex arterial revascularization techniques*. Ann Sur 1986;204:331-9.
3. Gupta S, Goswami B, Ghosh DC, Gupta ANS. *Middle aortic syndrome as a cause of heart failure in children and its management*. Thorax 1981;36:63-5.
4. John E, Samuel E, Peter L, Roy M. *Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies*. Am Coll Surg 2002;194:774-81.
5. Petrunic M, Tonkovic I, Grabic D, Popovic L, Radanovic B, Kruzic Z. *Middle aortic syndrome: some diagnostic and therapeutic considerations*. Eur Vasc Endovasc Surg 1999;18: 83-5.
6. Kim S, Ha JW. *Middle aortic syndrome: Report of 4 cases*. Korean Vascular Surg 1995;11:235.
7. Areud WP, Micheal BA, Bloch DA, et al. *Criteria for the classification of Takayasu arteritis*. J Vasc Surg 1990;12: 429-37.
8. Ishikawa K. *Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy*. J Am Coll Cardiol 1988;12:964-72.

=국문 초록=

원위 흉부 대동맥이나 복부 대동맥 혹은 두 부위가 좁아져 있는 Middle aortic syndrome (이하 MAS) 또는 mid aortic dysplastic syndrome은 매우 드물게 발생한다. 원인이 불분명하고 흔히 젊은 여성에게서 잘 나타나는 이 질환은 뇌출혈뿐만 아니라 심장, 신장의 손상을 초래할 수 있으므로 적극적인 수술적 치료로 혈류를 개선하여 효과를 볼 수 있으나 대동맥 혈관의 섬유화로 인한 수술 술기의 어려움이 따른다. 최근 국립의료원 흉부외과에서는 광범위한 석회화 병변을 동반한 하부 대동맥협착을 가진 51세 여자 환자에서 6.0-mm PTFE (polytetrafluoroethylene) 인조혈관을 이용하여 양측 액와-대퇴 동맥간 우회로술을 시행함으로써 우수한 수술 결과를 보였기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 대동맥축착
2. 혈관 질환
3. 동맥 우회로술