

# 임신 24주 Marfan 증후군 환자에서의 급성 제II형 대동맥 박리

- 1예 보고 -

황의동\* · 정철현\* · 유양기\* · 임주영\*

## A Case Report of Acute Type II Aortic Dissection in a Patient with Marfan's Syndrome and Who Was 24 Weeks Pregnant

- A case report -

Ui Dong Hwang, M.D.\*, Cheol Hyun Chung, M.D.\*, Yang Gi Ryu, M.D.\*, Juyong Lim, M.D.\*

The causes of aortic dissection are usually hypertension, connective tissue disease such as Marfan syndrome, congenital valvular abnormality such as bicuspid aortic valve, iatrogenic injury, pregnancy and drugs. Previous studies have shown that 50% of all dissections in women less than 40 years age were associated with pregnancy. Almost all aortic dissections during pregnancy occur during the third trimester or during labor and delivery. Marfan's syndrome is a particularly important predisposing factor for aortic dissection during pregnancy. We report here on a case of surgical treatment for acute type II aortic dissection in a Marfan syndrome patient who was 24 weeks pregnant, and we include a review of literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:508-511)

**Key words:** 1. Aortic dissection  
2. Pregnancy  
3. Marfan syndrome

### 증 례

임신 24주인 24세 여자 환자가 내원 당일 아침 샤워도 중 발생한 급성 흉통을 주소로 타 병원에 방문하여 시행한 흉부 CT상 급성 대동맥 박리 진단 하에 본원으로 전원되었다. 환자는 과거력상 내원 10년 전에 척추 측만증으로 수술받았으며 당시 Marfan 증후군을 진단받았다. 내원 당시 의식은 명료하였으며 혈압 127/57 mmHg, 맥박수 97회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.2°C였으며 단순 흉부 방사선 촬영상 종격동 확장 소견(Fig. 1)을 보였다. 전원 당시 첨부한 흉부 CT 소견상 제II형 급성 대동맥 박리(Fig. 2)였고 환자가 임신 중으로 CT를 통한 복부 대동맥

에 대한 평가는 불가능하였다. 술 전 심근 수축력 및 판막 기능 등의 평가를 위해 응급 심장 초음파를 시행하였다. 심장 초음파 소견상 상행 대동맥이 직경 62 mm가량으로 늘어나 있었고 대동맥 판막 모양은 정상이었으나 판막륜 확장과 내막 피관으로 인한 심한 대동맥 판막 역류가 관찰되었으며 좌심실 수축력은 정상 범위(좌심실 구출률=72%)였다. 술 전 시행한 혈액 검사상 특이 소견은 없었으며 임신 24주인 상황에 대한 산부인과의 의견은 태아는 건강한 상태이나 체외 순환 시 태아의 상태가 악화될 수 있으며 우선 산모의 건강을 우선적으로 고려해야 한다는 것이었다.

수술은 우측 액와 동맥에 공여 도관을 설치하고 상대

\*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일 : 2007년 4월 2일, 심사통과일 : 2007년 4월 20일

책임저자 : 정철현 (138-736) 서울특별시 송파구 풍납2동 388-1, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과

(Tel) 02-3010-3580, (Fax) 02-3010-6966, E-mail: hyun227@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

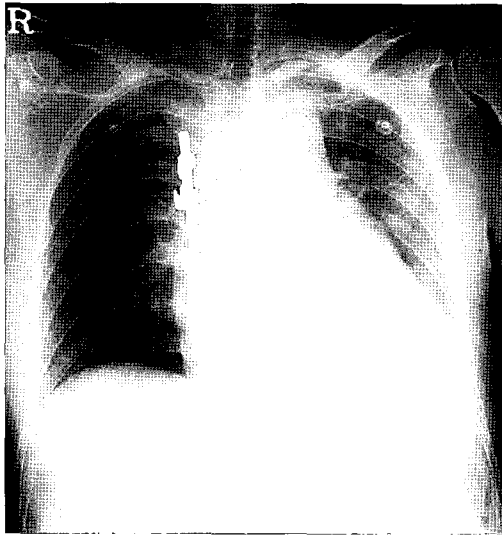


Fig. 1. Chest AP shows mediastinal widening at preoperative state.

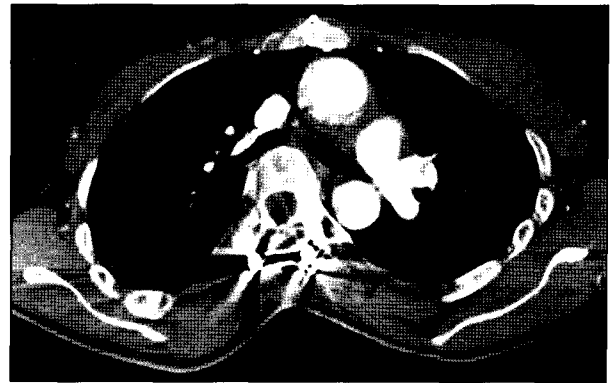


Fig. 3. Postoperative computed tomography shows replaced ascending aorta.



Fig. 2. Preoperative computed tomography shows intimal flap in ascending aorta.



Fig. 4. Healthy patient & baby at 9 months after operation.

정맥과 하대정맥에 회수 도관을 설치하여 체외 순환을 시행하였다. 역방향성 심정지액 주입을 통해 심근을 보호하였고 상행 대동맥 절개 후 대동맥 판막이 달린 도관 (Saint Jude aortic valved graft 27 mm)을 이용하여 Bentall 술식을 시행하였으며 식도 체온 24°C에서 순방향성 선택적 대뇌 관류를 유지하면서 근위부 대동맥 궁에 내막편이 없음을 확인하고 원위부 도관을 연결하였다. 총 체외 순환 시간은 259분, 대동맥 차단 시간은 159분, 순방향성 선택적 대뇌 관류 시간은 27분이었으며 체외 순환의 이탈은 순조로웠다. 술 후 1일째에 기관 제관하였고 술 후 2일째부터 매일 태아 감시를 시행하였으며 술 후 3일째 일반 병실로 전동되었다. 술 후 5일째 시행한 심장 초음

파상 좌심실 구출률 57%로 정상범위였고 치환된 대동맥 판막 또한 정상적이었으며 술 후 9일째 퇴원하였다. 퇴원 당시 산부인과 진료 상담에서 별다른 유전적 검사는 시행하지 않고 임신을 유지하면서 외래 추적 관찰하기로 하였다. 이후 흉부외과와 산부인과 외래 추적 관찰하였고 임신 38주에 산부인과에 입원하였다. 자연 분만 중의 혈압 상승 등으로 인한 대동맥 합병증 예방을 위해 제왕절개를 통한 분만을 시행하기로 결정하였다. 이에 제왕절개 3일 전부터 복용 중이던 쿠마딘을 중단하고 헤파린을 정주하였고 제왕절개 여섯 시간 전 헤파린 정주를 중단하였다. 환자는 별다른 문제 없이 제왕절개를 통

하여 2,870 g의 건강한 남아를 출산하였다. 제왕절개 3일 뒤부터 해파린과 쿠마딘을 다시 사용하였으며 그로부터 3일 뒤 해파린 정주를 중단하고 다음날 특별한 소견 없이 퇴원하였다. 환자는 대동맥 수술 후 9개월째에 시행한 대동맥 전장을 포함하는 CT (Fig. 3)에서 별다른 문제를 보이지 않았고 쿠마딘을 복용하면서 외래 추적관찰 중이며 제왕절개를 통하여 출산한 아기(Fig. 4)도 건강하게 성장 중이다.

## 고 찰

대동맥 박리증은 1826년 Laennec에 의해 기술된 질환으로 대동맥 내막의 파열로 인해 중층(media)의 내층과 외층이 분리되어 생긴 가성강으로 혈류가 흐르면서 대동맥 파열 및 타 장기의 혈류 공급 저하 등을 유발하는 예후가 매우 불량한 질환이다. 일반적으로 대동맥 박리의 원인을 살펴보면 고혈압, Marfan 증후군과 같은 결체 조직성 질환, 이엽성 대동맥 판막과 같은 선천성 판막 질환, 침습적 시술, 임신, 마약 등 여러 가지이다. 이러한 대동맥 박리의 원인들 중 임신은 40세 이하 여성에서 나타나는 대동맥 박리 원인의 약 50%를 차지한다. 임신 중의 대동맥 박리는 대부분 임신 제3분기 또는 출산 중에 발생하고 이 중 약 반수에서 Marfan 증후군과 같은 결체 조직성 질환이 동반된다[1]. Lewis 등[2]은 요통과 좌측 상하지 저린 감을 주소로 내원한 임신 37주 환자에서 제왕절개를 통한 출산 후 발생한 급성 폐부종에 대해 검사상 술 전부터 발생한 급성 대동맥 박리를 원인으로 평가하고 직장 체온 14°C에서 29분간의 순환 정지 하에 대동맥 판막 및 상행 대동맥 치환, 우 관상동맥 우회술을 시행하였다. Akashi 등[3]은 임신 37주에 급성 흉통과 호흡 곤란을 주소로 내원한 Marfan 증후군이 의심되는 25세 환자에서 태아 곤란이 관찰되어 응급 제왕절개술을 시행하고 이후 경식도 초음파를 통해 DeBakey 제2형 대동맥 박리 진단 하에 대동맥 판막을 포함한 상행 대동맥 치환술을 시행하였다. 또한 Weissmann-Brenner 등[4]도 급성 흉통을 주소로 내원한 임신 38주 38세 환자에서 급성 대동맥 박리 진단 하에 응급 제왕절개술 후 대동맥 치환술을 시행하였다고 보고하였다. 이와 같이 임신 제3분기에 발생한 대동맥 박리는 제왕절개 후 대동맥 치환술을 시행할 수 있다. Tilak 등[5]은 임신 전부터 흉부 하행 대동맥 박리를 동반한 Marfan 증후군을 진단받은 환자에서 임신 14주에 시행한 경식도 초음파상 하행 대동맥 최대

횡경이 8 cm이상으로 증가하여 전 순환 정지 없이 대동맥-우심방 도관 설치 하에 부분적 하행 흉부 대동맥 치환술을 시행하고 임신 32주에 제왕절개를 통해 건강한 남아를 출산하였다고 보고하였다. Sakaguchi 등[6]은 임신 중 발생한 대동맥 박리증의 수술적 치료 4예를 보고 하면서 3예는 각각 임신 30, 33, 34주에 발생한 대동맥 박리증이었고 제왕절개 및 자연 분만을 통해 출산 후 대동맥 치환술을 시행하여 우수한 결과를 보였으나 나머지 1예인 임신 26주의 환자는 술 중 체외순환 하에 태아의 생체 징후가 사라졌고 술 후 범발성 혈관 내 응고와 다발성장기 부전으로 사망하였다고 보고하였다. 태반의 혈관 수축은 태아의 저산소증과 서맥을 유발한다고 알려져 있다. 이러한 태반의 혈관 수축은 체외 순환 시의 저 체온 상태에서 더 악화될 것이다. 따라서 적절한 뇌혈류 확보 후의 중등도의 저체온법(24~26°C)은 완전 순환정지 시의 깊은 저체온법(14~18°C)에 비해 태아의 저산소증을 최소화 할 수 있다. 또한 박동성 체외 순환법은 혈관 내벽에서의 endothelial-derived growth factor의 분비를 촉진하고 이로 인해 자궁 수축을 줄일 수 있다고 알려져 있다[7]. Sabik 등[8]은 태반의 혈관 수축은 prostaglandin에 의해 매개되므로 indomethacin, steroid 등을 체외 순환 시에 주입함으로써 태반의 혈관 저항을 줄일 수 있다고 하였다. 이와 같이 임신 제2분기 또는 제1분기에 발생한 대동맥 박리는 매우 드문 경우이며 임신 제3분기에 발생했을 때보다 그 수술적 위험이 높다.

이에 본 저자들은 임신 24주에 급성 제II형 대동맥 박리가 발생한 Marfan 증후군 환자에서 대동맥 판막을 포함한 상행 대동맥 치환술을 시행하고 추후 임신 38주에 제왕절개를 통해 건강한 태아를 출산한 치험 1예를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

## 참 고 문 헌

1. Demers P, Craig Miller D. *Surgery of the aortic arch, descending thoracic and thoracoabdominal surgery, and aortic dissection. Type A aortic dissection.* In: Sellke FW, del Nido PJ, Swanson SJ. *Sabiston & Spencer surgery of the chest.* 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Co. 2005;1195-220.
2. Lewis S, Ryder I, Lovell AT. *Peripartum presentation of an acute aortic dissection.* Br J Anaesth 2005;94:496-9.
3. Akashi H, Tayama K, Fujino T, Onisuka S, Sakashita H, Aoyagi S. *Surgical treatment for acute type A aortic dissection in pregnancy—a case of aortic root replacement just*

- after cesarean section. Jpn Circ J 2000;64:729-30.
4. Weissmann-Brenner A, Schoen R, Divon M Y. *Aortic dissection in pregnancy*. Obstet Gynecol 2004;105:1110-3.
  5. Tilak M, Smith J, Rogers D, Fox P, Muntazar M. *Successful near-term pregnancy outcome after repair of a dissecting thoracic aortic aneurysm at 14 weeks gestation*. Can J Anesth 2005;52:1071-5.
  6. Sakaguchi M, Kitahara H, Seto T, et al. *Surgery for acute type a dissection in pregnant patients with Marfan syndrome*. Eur J Cardiothorac Surg 2005;28:280-5.
  7. Champsaur G, Vedrinne C, Martinon S, et al. *Flow-induced release of endothelium-derived relaxing factor during pulsatile bypass: experimental study in the fetal lamb*. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:738-45.
  8. Sabik JF, Heinemann MK, Assad RS, Hanley FL. *High-dose steroids prevent placental dysfunction after fetal cardiac bypass*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:116-25.

=국문 초록=

일반적으로 대동맥 박리의 원인을 살펴보면 고혈압, Marfan 증후군과 같은 결체 조직성 질환, 이엽성 대동맥 판막과 같은 선천성 판막 질환, 침습적 시술, 임신, 마약 등 여러 가지이다. 이러한 대동맥 박리의 원인들 중 임신은 40세 이하 여성에서 나타나는 대동맥 박리 원인의 약 50%를 차지한다. 임신 중의 대동맥 박리는 대부분 임신 제 3분기 또는 출산 중에 발생하고 이 중 약 반수에서 Marfan 증후군과 같은 결체 조직성 질환이 동반된다. 저자들은 임신 24주에 급성 제II형 대동맥 박리가 발생한 Marfan 증후군 환자에서 대동맥 판막을 포함한 상행 대동맥 치환술을 시행하고 추후 임신 38주에 제왕절개를 통해 건강한 태아를 출산한 치험 1예를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

- 중심 단어 : 1. 대동맥 박리  
2. 임신  
3. Marfan 증후군