

Ehlers-Danlos 증후군에서 발생한 Type A 대동맥박리의 수술적 치료

정 동 섭* · 김 경 환* · 안 혁*

=Abstract=

Surgical Treatment of Acute Type A Aortic Dissection in Ehlers-Danlos Syndrome

Dong Seop Jeong, M.D.*, Kyung Hwan Kim, M.D.*, Hyuk Ahn, M.D.*

Ehlers-Danlos syndrome type IV(the arterial-ecchymotic type) which has skin fragility, easy bruisability, and joint hyperextensibility is occasionally combined with large vessel involvement and spontaneous catastrophic bleeding. As even a small injury can cause profound vascular tearing and damage, surgical management is hazardous and often unrewarding. We report a successful surgical treatment of an acute type A aortic dissection associated with Ehlers-Danlos syndrome.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:910-4)

Key words : 1. Ehlers-Danlos syndrome
2. Aortic dissection
3. Aortic aneurysm, arcending

증 례

31세 남자 환자가 5일전부터 발생한 찢는 듯한 흉통을 주소로 응급실을 방문하였다. 통증은 칼로 찢는 듯한 양상이었고 등으로 방사된다고 하였다. 과거력상 24세 때 복부대동맥류 파열로 복부대동맥 치환술을 시행 받은 적이 있었다고 한다. 관절염을 앓은 병력은 없었으며 구강궤양, 피부발진, 포도막염 등은 없었다. 특별한 가족력은 없었다. 신체 검진상 손목과 발목, 그리고 손가락, 발가락 관절은 보통의 경우보다 더 많이 구부러졌으며 피부가 매우 얇았으며 쉽게 늘어나고 당겼을 때 아파하지 않았다(Fig. 1). 내원 당시 혈압은 117/86 mmHg 이었고 왼쪽 팔의 혈압만 90/60 mmHg 로

약간 떨어져 있었으며 흉부 청진 상 약간의 수축기 잡음이 흉골의 좌측에서 들렸다. 단순 흉부사진 상 종격동이 넓어져 있었고 특히 오른쪽으로 커져 있는 대동맥의 모습이 보였다(Fig. 2). 외부에서 시행한 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 상행 대동맥에서 위강(false lumen)이 잘 보이고 있었고 심낭내 출혈은 없었으며 대동맥궁이나 하행 대동맥에는 병변이 없었다(Fig. 3). 외부에서 시행한 혈관조영사진에서도 위강이 잘 보이고 있었다(Fig. 4). 심초음파 검사소견에서는 대동맥이 5cm로 커져 있었으며 대동맥 판막륜의 직상부에 내막파열 부위를 발견할 수 있었고 약간의 대동맥 판막 역류가 있었다. 응급수술을 시행하였다. 수술 소견 상 심낭내에 출혈증거는 없었고 대동맥이 4.5 cm 로 커져 있었으며 판막에서 3 cm 정도

*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2000년 6월 29일 심사통과일 : 2000년 10월 12일

책임저자 : 안 혁(110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2348, (Fax) 02-764-3664

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

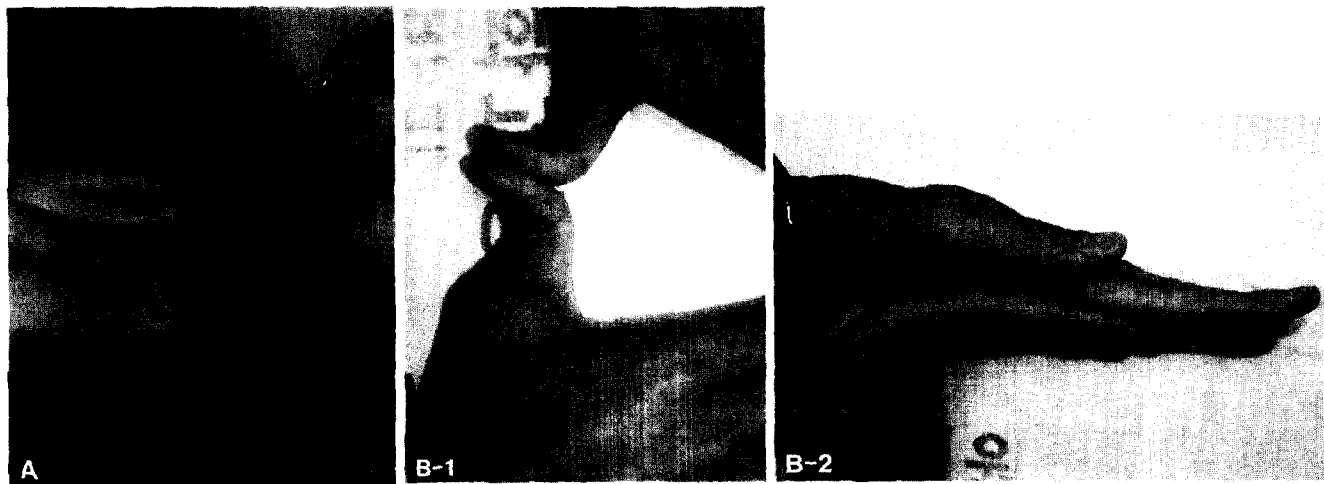


Fig. 1. Characteristics of this patients with EDS A. Hyperextensible skin B. Hyperflexible joints ; 1. fingers 2. knuckles and palms



Fig. 2. Preoperative Chest X ray showed a wide mediastinum with a shadow of enlarged ascending aorta.

원위부에서 혈관의 내막이 가로방향으로 완전히 잘려 있었다. 대동맥 판막 중 우관상동맥엽(right coronary cusp) 과 무관상동맥엽(noncoronary cusp) 사이의 교련부(commisure)가 떨어져 있었고 무관상동맥엽(noncoronary cusp) 은 확장되어 있었다.

정중 흉골절개를 통하여 접근을 하는 한편, 대퇴동맥을 통하여 캐놀라를 삽입하였다. 완전순환정지 상태에서 수술을 시행하였고, 초저체온 상태에서 역행성 뇌관류법을 사용하여



Fig. 3. Chest CT shows false lumen in ascending aorta

뇌를 보호하였다. 완전순환정지를 한 상태에서 수술을 하게 된 것은 질환의 특성상 대혈관의 조직학적 구조가 매우 약하여 겸자(clamp) 로 잡은 상태에서 수술을 했을 때 추가 손상이 걱정되었고 환자가 젊고 평소 건강하여 완전순환정지를 잘 견딜 수 있을 것이라고 판단되었기 때문이었다. 동맥의 위강은 태플론 펠트(Teflon felt) 를 이용하여 Sandwich technique 으로 제거하였다. 상행 대동맥 치환은 Hemabridge 24 mm(woven) 인조혈관을 55 mm 길이로 잘라서 시행하였다. 대동맥 판막은 프롤린(prolene) 3-0 를 이용하여 지지해주었다. 출혈 및 약한 조직을 고려하여 되도록 신중하게 시술하였고 혹시 있을 수 있는 작은 출혈을 고려하여 문합 부위에 조직 유착액(biologic glue) 을 뿌려 주었다. 수술 후 문합 부위의 출혈이나 심폐기 이탈에 특별한 문제가 없었다.



Fig. 4. Outside aortography study enables us to confirm type A aortic dissection.

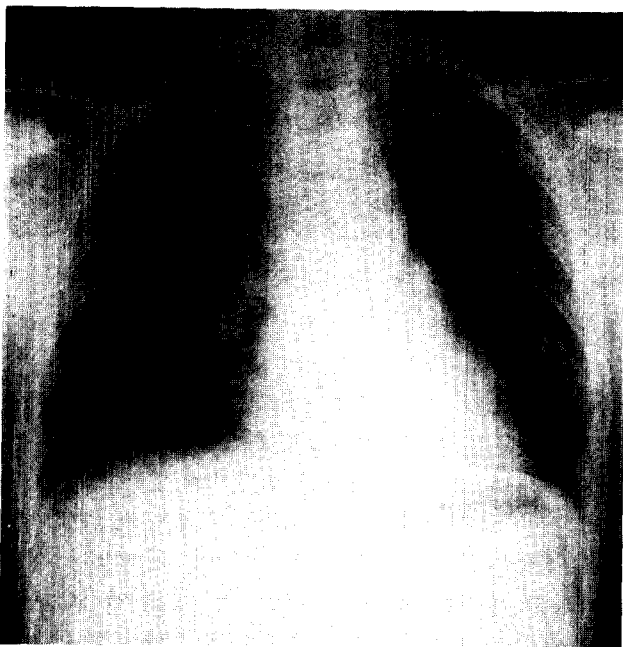


Fig. 5. Postoperative chest X ray

체외순환시간은 217분, 대동맥 차단시간은 100분, 그리고 완전순환정지시간은 42분이었다. 수술 후 시행한 단순 흉부 촬영에서 수술 전에 보이던 대동맥영상은 보이지 않았으며

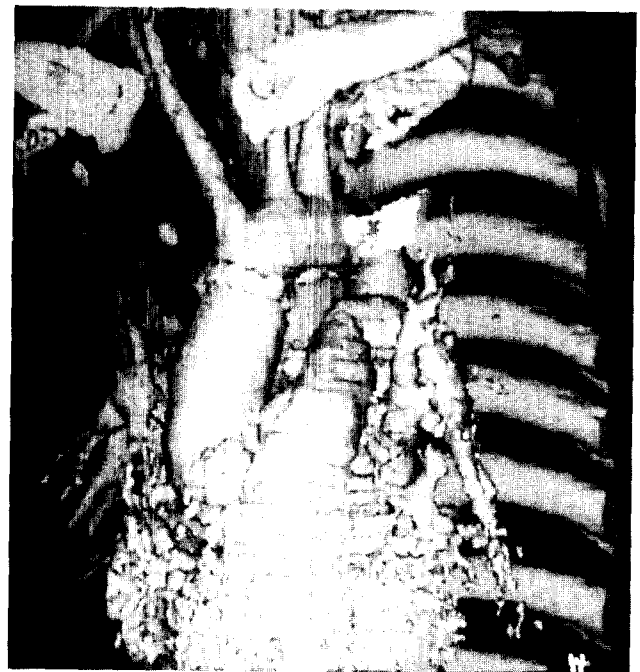


Fig. 6. Postoperative chest CT shows the replaced ascending aortic graft (A) and a well visible Teflon felt in replaced ascending aorta in 3D reconstructive image (B).

컴퓨터 단층촬영에서도 좋은 결과를 확인할 수 있었다(Fig. 5, 6). 수술 직후 출혈은 하루에 220 cc 정도였으며 다음날 기관 내 튜브를 제거 할 수 있었다. 수술 후 2일째 일반병동으로 옮겼으며 12일째 특별한 후유증 없이 퇴원하였다.

고 찰

Ehlers-Danlos syndrome(EDS) 은 1682년 Job van Meekeren 이 처음 보고한 후 1901년에는 Ehlers 가 1908년에는 Danlos 가 이어 보고한 이래 10여가지로 분류되어 발표되고 있다¹⁾. 비록 결체 조직질환 중에서 가장 흔하다고는 하지만 실제 정확한 빈도는 잘 알려져 있지 않다. 잘 늘어나는 피부, 잘

끼이는 관절, 잘 다치거나 쉽게 멍드는 체질이 증상의 3대 요소로 알려져 있고 진단에 꼭 필요하다. 완전한 임상증상 (complete manifestation of EDS) 은 여기에 약한 혈관과 피하 결절이 추가되고 이러한 증상이 모두 다 나타나는 경우는 매우 드물다²⁾. 감별진단에는 Marfan syndrome, Polyarteritis nodosa, Pseudoxanthoma elasticum 등이 있다. 10여가지의 분류 중에서 제4형(ecchymotic, arterial) 은 주로 대혈관을 침범하는 것으로 악명이 높다. 그 외에도 다른 형과 피부가 늘어나는 정도가 다른 형보다는 조금 덜 하고 관절이 잘 꺾이는 것도 주로 손가락이나 발가락에 국한되는 경우가 많다는 점이 다르다³⁾.

대혈관을 침범하여 대량출혈을 야기하는 주된 원인은 제3형 콜라겐(type III collagen) 의 결핍이다. 독립된 콜라겐과 탄력섬유 자체는 정상과 거의 차이가 없으나 이것을 조합하는데 필요한, 조금 더 자세히 말하면 콜라겐의 프로 알파 체인 제 1형(pro alpha 1 chain of type III collagen) 의 결핍이 문제를 일으킨다고 알려져 있다. 이것은 콜라겐과 탄력섬유들을 배 짜듯이 짜는 데 필요한 물질인데 유전학적으로 하나의 염기가 돌연변이를 일으킴으로써 결핍된다고 보고되고 있다 (single base mutation in type III procollagen gene - COL3A1). 이 유전학적 현상은 EDS 와는 다른 가족성 대동맥류 (familial arterial aneurysm) 에서도 같이 나타난다. 하지만 가족성 대동맥류 환자에서는 피부가 잘 늘어나거나 관절이 잘 꺾이는 등의 신체적 증상은 없어 주로는 혈관에만 작용하는 것으로 알려져 있다. 제3형 콜라겐(type III collagen) 은 동맥의 벽을 이루는 주된 요소로서 동맥뿐만 아니라 피부 그리고 위장관 등을 이루는 데도 아주 중요한 역할을 한다. 그러므로 정도나 형질의 차이에 따라 여러 가지 형들이 나타나며 정확한 기전이나 진단은 아직도 모호하다³⁾.

EDS 가 의심되는 환자를 진단하는 경우에는 혈관에 직접 접근하는 침습적인 혈관조영술 등의 시술이 출혈 조절이 잘 되지 않을 가능성이 많고 시술을 가한 혈관이 다치거나 위 동맥류(false aneurysm) 형성등의 위험이 많기 때문에 금기로 되어 있다. 실제 합병증 발생률이 67%, 시술과 관련된 사망률이 17% 라고 보고된 바 있다⁴⁾.

제4형 EDS 와 관련된 대동맥질환의 수술적 치료는 매우 위험하고 사망률도 높게 보고되고 있는데 이는 봉합 중에 발생하는 조직의 손상 및 이로 인한 대량 출혈에 기인한다. 수술 사망률은 19% 정도로 보고되고 있고 이중 출혈에 의한

것이 44% 에 달한다고 한다. 수술의 안전을 기하기 위해 여러 가지 방법들이 소개되고 있다. 1) 봉합시 매우 신중해야 하고, 2) 사용하는 도구, 특히 클램프(rough clamp) 등이 조직을 손상시키지 않도록 되도록 사용을 피하고, 3) 약한 조직을 지탱하기 위해 테플론 펠트(Teflon felt) 를 사용하도록 하고⁵⁾ 출혈이 있는 곳은 조직 유착액(biologic glue) 을 사용하되 가능한 한 봉합은 하지 말고, 4) 수술중이나 후에 모자란 혈액 응고 인자들 및 혈소판을 완전히 보충하는 것을 잊지 않도록 하는 것들이 그것이다⁶⁾.

이 환자는 젊은 나이(24세) 에 복부 대동맥류로 수술을 받았고 또 상행 대동맥박리가 발생하여 동맥을 이루는 벽에 어떤 유전적인 문제가 있을 것이라고 의심한 뒤 접근한 경우로써 수술 중 예방적인 처치 즉, 앞서 말한 4가지 모두를 다 시행하여 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

결론적으로 제4형 EDS 와 관련된 대동맥 박리증은 매우 드문 동시에 매우 위험하고 높은 사망률을 가지고 있지만 미리 의심하고 수술 전 충분한 계획과 주의를 기하여 상당 부분의 위험을 줄일 수 있었고 또한 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Berqvist D. Ehlers-Danlos type IV syndrome. A review from vascular surgical point of view. Eur J Surg 1996; 162-70.
2. Hamano K, Minami Y, Yoshihiko F, et al. Emergency Operation for Thoracic Aortic Aneurysm Caused by the Ehlers-Danlos syndrome. Ann Thorac Surg 1994;58:1180-2.
3. Kontusaari S, Gerald T, Helena K, Roger LL, Darwin JP. Inheritance of an RNA slicing mutation($G^{+1 IVS 20}$) in the type III procollagen gene(COL3A1) in a family having aortic arch aneurysm and easy bruisability: Phenotype overlap between familial arterial aneurysm and Ehlers-Danlos syndrome type IV. Am J Hum Genet. 1990;47: 112-20.
4. Raman J, Richard F, Donald SE, et al. The Bentall procedure: A surgical option in Ehlers-Danlos syndrome. J Cardiovasc Surg, 1988;29:647-9.
5. 정종필, 송현, 송명관 등. 대동맥박리의 외과적 치료. 대흉외지 1996;29:1360-5.
6. Ascione R, Gomes WJ, Bates M, Shannon FM, Angelini GD. Emergency repair of type A aortic dissection in type IV Ehlers-Danlos syndrome. Cardiovasc Surg 2000;8:75-8.

=국문초록=

Ehlers-Danlos 증후군 중 제4형은 다른 형들과 마찬가지로 피부 손상이 쉽게 오고, 쉽게 멍이 들고, 관절이 잘 휘어지는 등의 신체적인 특징을 가지지만 대혈관을 침범하여 때로는 치명적인 출혈을 일으키기도 한다. 아주 작은 충격이나 힘에도 혈관들이 쉽게 찢어지거나 때로는 심각한 손상을 입기 때문에 수술 적인 치료를 하는데 많은 위험이 있을 수 있고 심지어는 이득을 얻지 못하는 경우도 있다. 저자들은 Ehlers-Danlos 증후군을 동반한 급성 대동맥박리의 성공적인 수술적 치료를 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. Ehlers-Danlos 증후군
2. 급성 대동맥 박리증