

동맥경화증에 동반된 박리성 대동맥류

-1부검례-

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

양기화 · 김병기 · 김선무 · 이종무

서 론

박리성 대동맥류는 1761년 Morgagni가 처음 기술하였고, 1926년 Laennec에 의하여 "dissecting aneurysm"이라 명명되었다¹⁾. Rokitansky(1839)이주 현 미경 소견 및 병인에 대하여 논의가 되어 왔으며 원발성 중막변성의 중요성이 인정되어왔다²⁾. 중막변성의 원인에 대하여 많은 연구가 진행되고 있으며, 최근에는 대동맥의 미만성 동맥경화증에 혈관 내막의 비후에 기인하는 내측 중막의 확산 및 투과의 장애를 중막 변성의 원인의 하나로 생각하고 있다³⁾.

저자들은 최근 가톨릭의대부속 성모병원에서 부검으로 증명된 미만성 동맥경화증을 동반한 대동맥류(De Bakey 제1형)과열 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

60세된 남자환자가 7일동안 계속된 소화불량과 오한을 주소로 가톨릭의대부속 성빈센트병원에 내원하였다. 환자는 평소 건강하게 지냈으나, 입원 3일전 갑자기 심한 흉통을 느꼈으며, 이 통증은 견갑골 사이로 방사되었고 수 시간 지속되다가 저절로 소실되었다고 한다. 환자는 과거에 관상동맥질환, 울혈성 심장질환, 매독감염을 앓았던적은 없었다고 하며, 가족력상 특기사항은 없었다.

입원당시 체온은 36.5°C, 맥박 72/분, 호흡수 22/

분, 그리고 혈압은 140/100mmHg였다. 이학적 검사에서 얼굴은 약간 부은 듯 하였으며 경정맥의 확장을 보였다. 복부는 유연하였으나 간이 2횡지정도 촉진되었으며 유연한 경도를 보였다. 기타 소견은 모두 정상이었다.

흉부 X선 검사에서 심비대와 동반하여 큰 혈관들이 신장되어 있었으며 휘둘러져 있었다(그림 1). 복부 X선 검사에서는 간비대를 시사하고 있었고 소장액 공기가 차 있었다. EKG 소견은 정상이었다. M-mode 심초음파검사서 대동맥 기시부가 확장되어 있었고, 후벽이 두꺼워져 있었다. 전방 승모판막의 요동이 관찰되었다. 동맥 조영술을 시행한 뒤 혈압이 190/110mmHg로 상승하였으며 혈압강화제의 투여로 수축기혈압이 160-120mmHg로 유지되었다.

검사소견으로 혈액검사는 정상범위였으며, 뇨검사에서 미량의 단백이 검출되었으며 비중은 1.040이었다. 혈액화학검사에서 혈중요소질소는 25mg/dl, creatinine 1.0 mg/dl, 혈당 120mg/dl, 총단백 6.7g/dl(albumin 3.6 g/dl) 총 cholesterol 100mg/dl, SGOT 39u, SGPT 26u, alkaline phosphatase 6 KA unit였다. 매독혈청검사는 음성이었다.

환자는 제3병일째 수술적 치료를 받기위하여 성모병원으로 이송되었다. 성모병원에서 시행한 흉부 및 복부 전산화 단층촬영사진 소견상 박리성 동맥류의 증거는 발견되지 않았다. 입원 제3일째 EKG 상심실세동이 관찰되었다. 환자는 고식적치료를 시행하며 관찰하던중, 입원 제 8일째 배변중 갑자기 졸도하였으며 바로 청색증이 발생하였고, 수액 및 혈압강화제를 투여하였으나 이내 사망하였다.

부검은 보호자들의 요청에 의하여 심혈관계에 국한하여 시행하였다. 외양에서는 특기사항이 발견되지 않았다. 복강내에는 약 1,000cc 정도의 암갈색의 잿색성 액

접 수 : 1983년 9월 2일

* 이 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성기금으로 이루어졌음.

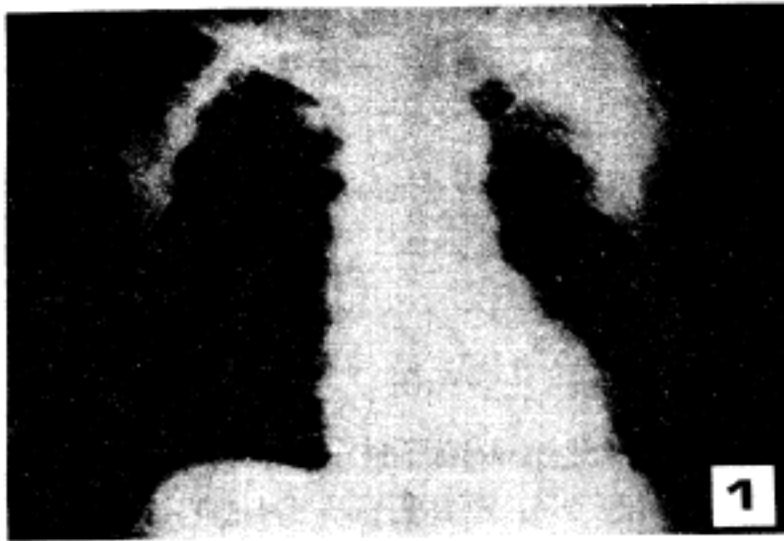


Fig. 1. Chest film reveals widening of the aortic arch and cardiomegaly.



Fig. 2. Photograph showing a cross section, and adventitial surface and false lumen of the descending aorta that reveals dissection in outer two-third of the media.



Fig. 3. Photograph showing opened heart and ascending aorta. The left ventricle is markedly thickened, and sharp intimal tearing is noted (arrow).



Fig. 4. Photomicrograph showing the head of dissection in the aortic media. (Verhoeff elastic stain, $\times 40$)

체가 차있었으나 혈병은 없었다. 흉강내에는 특기사항이 없었다. 심낭을 열었을 때 약 1,500cc의 혈액과 혈병이 차있었다. 심장은 무게가 670gm으로 커져있었고 상행대동맥의 기시부 근처에 불규칙한 모양의 2.5×1.

7cm 정도의 파열공이 관찰되었다. 심장 및 대동맥을 열었을 때 대동맥 관막으로부터 5cm 떨어진 상행 대동맥의 내막에 길이 5cm의 불규칙하지만 비교적 선명한 열창이 관찰되었다(그림 3). 대동맥은 전벽의 일부를 제외하고는 환상으로 박리가 일어나 있었으며 대동맥의



Fig. 5. Photomicrograph showing intimal thickening (upper) with focal subintimal accumulation of foam cells, and hyaline degeneration of the media. (H&E, x40)

박리는 대동맥 관막 이후에서 하행대동맥의 말단부까지 계속되어 있었다(그림 2). 따라서 이는 De Bakey 제 1형의 박리성 대동맥류로 생각된다. 대동맥의 내면에서 미만성으로 atheroma로 생각되는 변화를 보였으나 궤양은 동반되지 않았다. 부위에 따라 석회화된 부위도 관찰되었다. 좌심실벽이 2.8cm정도 두꺼워져 있었으며 심장의 관막들은 육안적으로 이상소견을 보이지 않았다. 관상동맥들은 동맥경화증등 병적소견을 보이지 않았고 심근경색의 소견도 관찰되지 않았다.

현미경 소견상 대동맥벽의 박리는 중막의 외측 3분의 2부위에 환상으로 일어나 있었으며(그림 4), 약간의 염증세포가 침윤되어 있었다. 대동맥 중막은 초자양 변성을 보였으며(그림 5), 이러한 부위에서는 Verhoeff탄력섬유 염색에서 탄력섬유가 파괴되어 있었고, 그 배열이 흩어져 있었다. 대동맥 중막에서 낭성 변화는 관찰되지 않았다. 외막부위의 영양혈관의 비후나 폐쇄는 관찰되지 않았다. 대동맥의 내막이 비후되어 있었으며, 내막 하부에 미만성으로 포말세포들이 모여있는 것이 관찰되었으며(그림 6), 부위에 따라서는 석회화된 부위도 있었다.

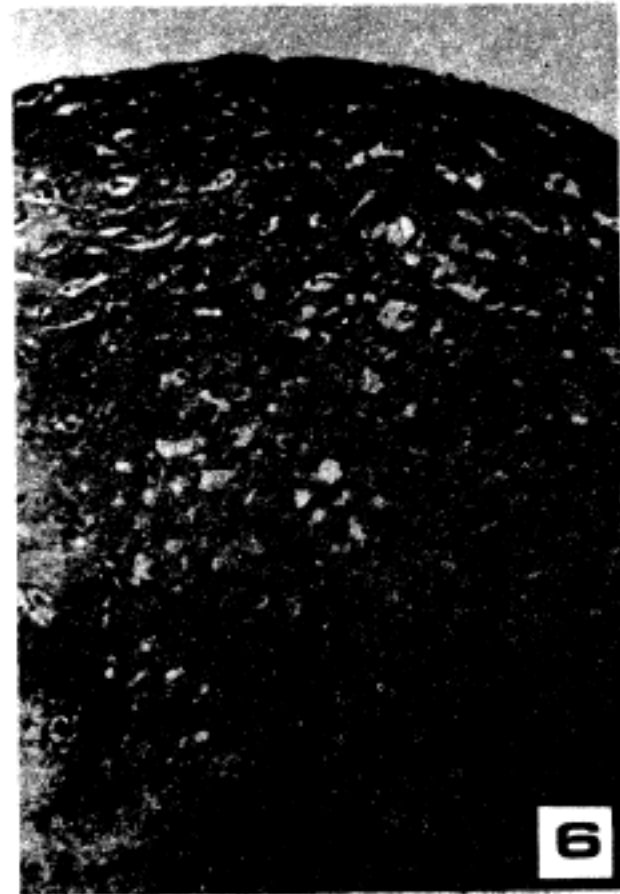


Fig. 6. Higher magnification of Fig. 5, showing subintimal accumulation of foam cells. (H&E, x200)

이상 육안및 현미경 소견으로, 본 예는 대동맥의 미만성 동맥경화증으로 인하여 중막의 변성을 초래하여, 중막에 박리성 동맥류(De Bakey 제1형)를 형성하였고, 심낭내로 파열되므로서 사망한 것으로 사료된다.

고 안

박리성 대동맥류는 혈액이 대동맥 중막의 환상면을 따라 박리하므로서 대동맥벽에 혈액이 충전된 희로를 형성하는 것을 특징으로 한다. 1761년 Morgagni가 처음 기술하였으며, 1926년, Laennec에 의하여 "dissecting aneurysm"이라 명명되었다¹⁾. 미국에서는 연간 최소한 2,000예의 유병율을 보이고 있으나 확인되지 않는 예가 많은 것을 고려한다면 그 숫자는 더욱 늘어날 것으로 추측된다⁴⁾. 국내에서는 저자들이 조사한 범위내에서 1977년까지 10여예의 박리성 대동맥류가 보고되고 있으나 부검으로 증명된 예는 없었고, 수술이 시행된 예도 4예에 불과하였으며⁵⁻⁸⁾, 나머지 예들도^{6,9)} 임상적인 진단이었다. 하지만 국내에서도 심혈관계질환의 유병률이 증가되고 있는 추세로 보아, 갑자기 사망하는 경우에 있어서 박리성 대동맥류가 상당히 있을 것으로

추정되나 부검이 시행되지 않으므로 검색율이 낮으며, 또한 미발표된 예도 상당수 있는 것으로 알고 있다.

호발연령은 대체로 40대에서 60대에 이르며, 이 연령 군에서는 여자보다 남자에서 2-3배 많지만, 40세 미만에서는 남녀간에 유의한 차이는 없다.

박리성 대동맥류의 원인으로는 흔히 알려진 원인으로 Erdheim의 점액성 변성 또는 낭성중막괴사가 알려지고 있다. 이는 대동맥 중막에 호염기성의 무정형 물질이 침착되어 경우에 따라서 낭성 변화를 유발하는 것으로 Erdheim은 이것이 고혈압에 의하여 영양혈관의 협착에 기인하는 저산소성 중막손상의 결과로 생각하였다.

흉부 대동맥류의 원인으로 과거에는 매독성 대동맥류가 가장 많았으나, 최근에는 동맥경화성 대동맥류가 가장 많은데, 이는 매독성 대동맥류가 감소된 때문으로 생각하고 있다¹⁰⁾. Gore와 Seiwert는 대동맥의 박리성 대동맥류의 예에서 동맥경화성 변화가 자주 관찰된다고 하였고¹¹⁾, Hirst와 Gore는 미만성 동맥경화성 변화로 동맥내막의 비후를 초래하여, 내측 중막의 확산과 투과가 방해되며, 외측 중막은 영양혈관의 경화성 변화로 영양공급에 장애를 받으므로 중막의 괴사를 가져온다고 생각하였다³⁾. 따라서 박리성 대동맥류에 있어서 미만성 동맥경화증과의 상관관계는 앞으로 더 추구되어야 할 것으로 사료된다. 이같은 경우는 동맥경화성 대동맥류가 생기는 기전과는 차이를 보이는 것으로 생각된다. 동맥경화성 대동맥류는 심한 동맥경화성 변화에 이어 동맥벽이 얇아지고 중막괴사가 일어나며, 따라서 동맥벽의 팽창으로 대개 방추상, 원추상 또는 낭상의 동맥류를 형성한다. 또한 동맥류의 중심에 atheromatous ulcer가 발견되며 mural thrombi가 피복하게 된다⁴⁾. 이처럼 동맥경화성 대동맥류는 atheroma에 궤양이 생기면서 시작되나 동맥경화증에 기인하는 박리성 대동맥류에서는 궤양부가 관찰되지않는 것이 보통이다.

박리성 대동맥류의 분류는 육안적인 방법으로 De Bakey가 내막 파열의 위치와 박리의 정도에 따라 Type I, II, III로 나누었다. 제1형은 상행 대동맥에서 내막파열이 일어나 하행 대동맥까지 광범위하게 박리가 일어난 경우이며, 제2형은 상행 대동맥에서 내막파열이 일어나 박리가 주로 상행 대동맥에 국한된 경우, 그리고 제3형은 대동맥궁의 하행 대동맥, 즉 좌폐골하 동맥 이후의 부위에서 내막파열이 일어나서 하행 대동맥에 박리가 진행된 경우이다¹¹⁾. 저자들의 예는 제1형에 속하였다. 최근에는 제1형과 제2형을 묶어 Type A로,

제3형은 Type B로 나누기도한다⁴⁾.

현미경적 소견으로는 낭성 중막괴사에 의한 경우는 대동맥 중막의 탄력섬유 및 근섬유가 기질이 차있는 낭포에 의하여 서로 분리되어있는 것이 주된 소견이며 탄력섬유의 정상구조가 파괴되어있다. 하지만 경우에 따라서는 이러한 점액성 다당류의 기질의 증가가 관찰되지 않는 경우도 있다. 본 예에서는 점액성 다당류의 기질의 증가는 관찰되지 않았으며 내막 하부에 포말세포들이 축적되어 있고, 부위에 따라서는 경화성 변화를 보였으며 cholesterol 열편도 관찰되었고 대동맥 중막에 초자양 변성을 관찰할수가 있었다. 이러한 소견이 내막의 동맥경화성 변화가 중막에의 영양의 투과 및 확산을 막아 초자양 병변을 유발하게된 것으로 생각된다. 대동맥 내막에서 atheroma의 궤양성 변화는 관찰할 수 없었으며 상행 대동맥부의 내막과외부위도 불규칙하였으나 선명하게 찢겨져 있었다.

결론

저자들은 부검으로 확인된 De Bakey 제1형의 박리성 대동맥류 1예를 경험하고, 그 원인이 대동맥 내막의 심한 미만성 동맥경화증에 의하여 대동맥 중막의 초자양 변성이 일어나고, 이로 인하여 박리성 대동맥류가 유발된 경우로 생각하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Gore I, and Seiwert VJ: *Dissecting aneurysm of the aorta; Pathologic aspects; An analysis of eighty-five fatal cases. Arch Pathol 53:121-141, 1952*
- 2) Gore I: *Pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta. Arch Pathol 53:142-153, 1952*
- 3) Hirst AE and Gore I: *Is cystic medionecrosis the cause of dissecting aortic aneurysm? Circulation 53:915-916, 1976*
- 4) Robbins SL and Cotrans RS: *Pathologic basis of disease, 2nd edition, WB Saunders, Philadelphia, 1979*
- 5) 변 경원, 김 세화, 이 용각, 김 회백, 나 수섭: 박리성 흉부 대동맥류의 1치험례. 대한외과학회지, 제 7권, 319-321, 1965
- 6) 윤 경선, 이 영우, 이 성호, 이 영균, 한 만창: 박

- 리성 대동맥류의 임상적 관찰. 순환기 제5권, 103-110, 1975
- 7) 이 순영, 정 민형 : 박리성 대동맥류 1예 보고. 대한외과학회지 제19권, 161-165, 1977
- 8) 이 두현, 김 윤, 조 범구, 홍 승목, 유 형식, 오 기근 : 박리성 흉부 대동맥류 파열증의 수술치험 1예 대한흉부외과학회지 제 10권, 82-89, 1977
- 9) 박 영관, 손 연주, 김 원필, 이 원로, 오 세룡 : 박리성 대동맥류 2례. 종합의학 제 12권, 289-293, 1967
- 10) Joyce JW, Fairbairn JF II, Kincaid OW, and Juergens JL: *Aneurysms of the thoracic aorta; A clinical study with special reference to prognosis. Circulation 24:176-181, 1964*
- 11) De Bakey ME, Henly WS, Cooley DA, Morris GC, Crawford ES, and Beall AC: *Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. J Thorac Cardiovas Surg 49:130-149, 1965*

= Abstract =

An Autopsy Case of Dissecting Aneurysm (De Bakey Type I) of the Aorta Associated with Diffuse Atherosclerosis

Ki Hwa Yang, M.D., Byoung Kee Kim, M.D.,
Sun Moo Kim, M.D. and Chong Moo Lee, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic Medical College, Seoul, Korea

Dissecting aneurysm was described by Morgagni in 1761. Although the cystic medial necrosis has been thought as the major cause of dissecting aneurysm, dif-

fuse atherosclerotic change of the aortic intima may contribute the medical degeneration.

Recently, the authors experienced a case of dissecting aneurysm associated with diffuse atherosclerotic change in the intima, in an autopsy case.

A 60 years old male patient was admitted to the hospital because of indigestion and chilling sensation for 7 days. Three days prior to this entry, he experienced a sudden crushing chest pain, that was spontaneously relieved several hours later. He denied any past history of coronary heart disease, valvular heart disease or syphilitic infection. On admission, physical examinations revealed slightly puffy face, distended jugular veins, and palpable liver. Chest x-ray film revealed elongation and distortion of the greater vessels accompanied by cardiomegaly. Laboratory findings including complete blood count, blood chemistry, urinalysis, and VDRL were within normal limits. During admission, he was observed with supportive therapy. On the 8th hospital day, 18 days after first symptoms developed, he suddenly fell into unconscious state during defecation, and died soon after.

The autopsy was limited to the cardiovascular system. The heart weighed 670 gm, and about 1,500 cc of blood and clots were noted in the pericardial cavity. There was a rupture, 2.5 × 1.7 cm, in the ascending aorta near the aortic valve, on the point 5 cm distal from the aortic valve. The wall of the aorta was dissected near the aortic valve to the lower abdominal aorta (De Bakey Type I). Diffuse atherosclerotic change of the aortic intima was observed, but atheromatous ulcer was not observed. Microscopic findings revealed diffuse hyalin degeneration of the aortic media, intimal thickening and subintimal aggregations of foam cells with focal calcification.