

동맥류를 동반한 다발성 동맥 섬유근성 이형증식증[†] - 1증례 보고 -

서울대학교 의과대학 병리학교실, 내과학교실*, 일반외과학교실**

강 수 민* · 송 상 용 · 김 용 일
김 성 권* · 이 정 상* · 김 상 준**

Multiple Fibromuscular Dysplasia of Arteries with Aneurysm Formation - A case report -

Soo Min Kang, M.D., Sang Yong Song, M.D., Yong Il Kim, M.D.
Sung Kwon Kim, M.D., Jung Sang Lee, M.D. and Sang Joon Kim, M.D.

Department of Pathology, Internal Medicine[†] and Surgery**
Seoul National University College of Medicine

Multiple involvement of arterial fibromuscular dysplasia is unusual and such a case is quite limited in the literature. We present a case of multiple arterial fibromuscular dysplasia with aneurysm formation in a 38-year-old non-hypertensive man. Angiographic study showed multiple aneurysmal dilatations of the right renal, superior mesenteric, celiac axis, and left colic arteries. The resected right kidney demonstrated an aneurysm of the main renal artery and extensive infarction in the midportion of the renal parenchyma. The segmentally resected superior mesenteric artery disclosed a similar nature of aneurysm occluded by recent thrombi. Microscopically, all the resected arterial walls showed both intimal and medial fibroplasia together with periadventitial fibrosis resulting in marked narrowing of the lumen and subsequent thrombus formation. (Korean J Pathol 1992; 26: 288~292)

Key Words : Fibromuscular dysplasia, Aneurysms, Artery

서 론

동맥의 섬유근성 이형증식증(fibromuscular dysplasia)은 동맥경화증이나 염증과 연관이 없는 하나의 독립된 혈관질환으로서 주로 신동맥, 내경동맥을 침범

한다¹⁾. 이 질환의 병인에 관해서는 자세히 밝혀져 있지 않으나 혈관벽의 허혈 뿐 아니라 체액성, 기계적, 유전적 요인이 관여 하는 것으로 알려져 있다²⁾. 섬유근성 이형증식증의 특징적인 임상 소견은 부위에 따라 차이가 있으나 신혈관성 고혈압, 뇌졸중, 뇌지주막하출혈, 복통, 혹은 파행 등이 대표적이다. 조직학적 분류는 혈관벽의 이형증식증이 생긴 부위에 따라 내막 섬유증식증, 중막 섬유근성 이형증식증, 혈관외막 주위 섬유증식증의 3가지로 나눈다³⁾. 신동맥을 침범한 섬유근성 이형증증 증례는 적지 않게 관찰되고 있으나, 이들이 다발성으로 여러 전신동맥 분지에 생긴 예는 매

접 수: 1991년 11월 6일, 게재승인: 1991년 12월 13일
주 소: 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-744
서울대학교 의과대학 병리학교실, 김용일

[†]경상대학교 의과대학 병리학교실 전공의로서 서울대학교 병원 병리과 파견중 본 검색에 참여 하였음.

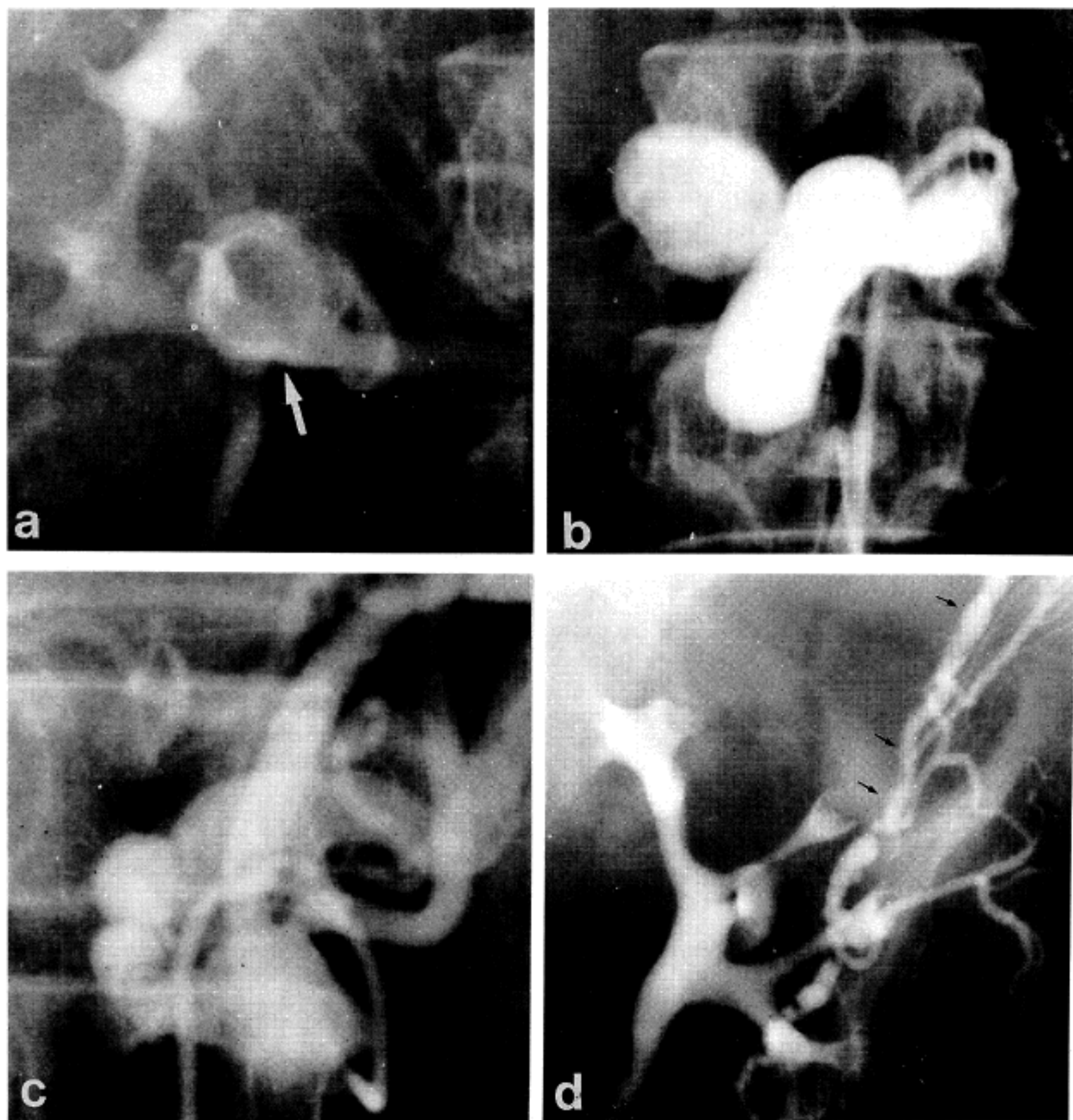


Fig. 1. Arteriograms showing multiple involvement of arterial aneurysm. **a:** Right renal artery. Renal pelvis is faintly visualized by intravenous pyelography. **b:** Multiple saccular aneurysms of superior mesenteric artery. **c:** Celiac axis. **d:** The string of beads appearance of left colic artery.

우 드물어 증례보고 형태로 산발적으로 문헌에 기재되어 있을 뿐이고 국내 문헌에는 보고된 바가 없다. 저자들은 다발성 동맥류를 동반한 섬유근성 이형증식증 1예를 경험하고 조직학적으로 이들의 특징을 보고하고자 한다.

증례

임상소견

38세 남자 환자가 내원 20일 전부터 시작된 우측

옆구리의 동통을 주소로 병원을 방문하였다. 동통은 갑자기 발생하여 수시간 지속되다가 저절로 나아지곤 하였고, 간헐적이었다. 이러한 동통은 식사후에 더 심하였고 3년전에도 비슷한 증상이 있었으며 당시에는 오한과 발열이 동반되어 있었다고 한다. 과거력상 고혈압이나 신질환의 병력은 없었으며, 입원하여 시행한 이학적 검사와 혈청 검사에서도 이상소견이 없었다. 과거력상 뚜렷한 외상력이나 본 질환과 관련된 가족력도 없었다. 입원 당시의 혈압은 130/70 mmHg이었다. 복부 전산 단층 촬영에서 우신동맥 및 상장간막동맥의 다발성 동맥류가 발견되었고, 선택적 동맥조영술을 시행한 결과 우측 신동맥의 동맥류성 확장(Fig. 1a)과 우측 신장의 중간부위에 광범위한 경색이 의심되었다. 또한 상장간막 동맥과 복강 동맥은 다수의 낭성 동맥류를 보였다(Fig. 1b~d). 이상의 소견으로 다발성 섬유근성 이형증식증에 속발된 동맥류의 임상진단하에 우측 신절제술과 상장 간막 동맥의 구역 절제술을 시행하였다. 환자는 1주일 후 상장간막 by pass 수술부의 혈전성 폐쇄에 따른 소장의 경색과 패혈증으로 사망하였다.

병리학적 소견

절제된 우측 신의 중량은 90 gm이었고 그 크기는 9.0×5.5×2.5 cm였다. 신의 전후면에 걸쳐 각각 3.5×2 cm, 6×3 cm 크기의 광범위한 적갈색 함몰과 신피막의 유착이 있었다. 활면에서는 함몰 부위가 신피질부에 국한되어 있었고 크기는 3×2 cm이었으며 경계가 분명한 조기 기질화성 빈혈성 경색으로서 가장자리는 울혈을 보였다. 절제신에 포함되어 있는 신동맥의 길이는 2.5 cm이었고 내경이 1.3 cm로 늘어나 saccular 동맥류를 형성하였고 확장된 내강은 기질화된 혈전으로 채워져 있었다(Fig. 2). 구역절제된 상장간막 동맥의 길이는 5 cm, 내경은 0.8 cm이었으며 혈전이 포함된 동맥류가 관찰되었다. 현미경적으로 동맥류성 신동맥 부분의 내막과 중막은 미만성의 성근 섬유증식을 보였던 바(Fig. 3), 이러한 이형 섬유증식은 중막에서는 비교적 일정한 두께로 관찰되었으나, 내막은 부위에 따라 심한 차이를 보였다. 동맥경화증성 지질 침착이나 결절성 동맥염의 근거는 없었다. 동맥류를 형성하지 않은 부분에서는 내막비후로 혈관 내강이 매우 좁아진 곳이 관찰되었다. 탄력성 섬유염색 소견

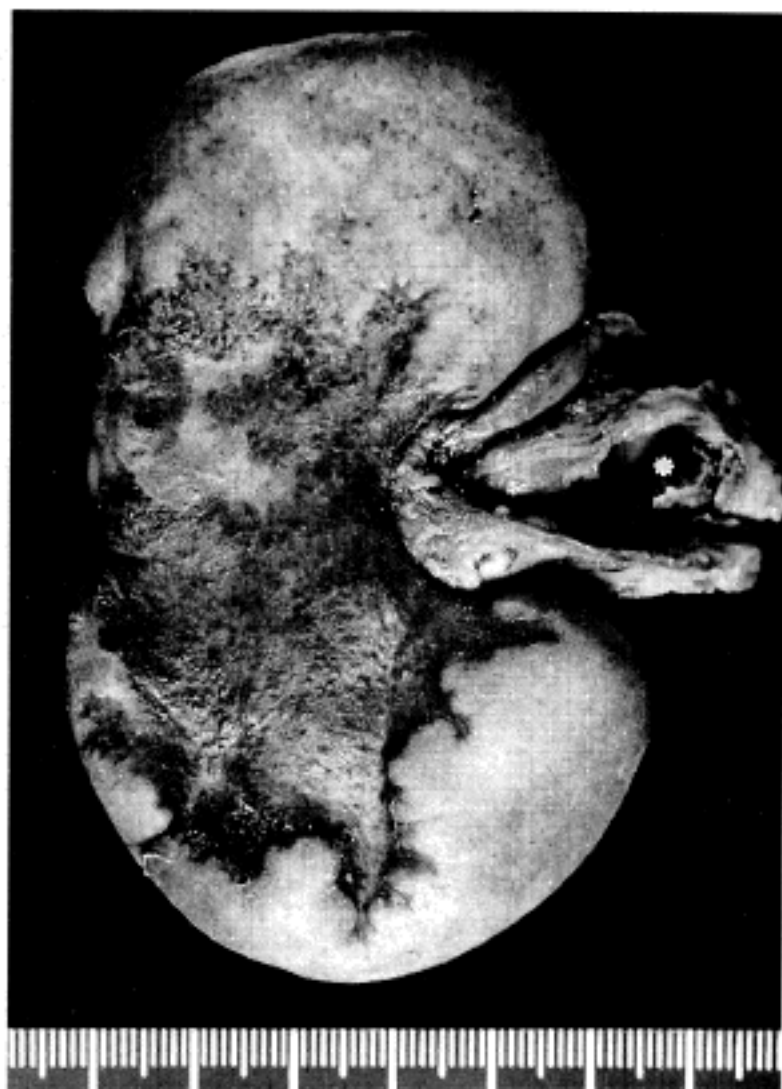


Fig. 2. The resected right kidney reveals a large area of early organizing infarct in the mid-portion. The renal artery is the site of aneurysmal dilatation and contains an organizing thrombus.

도 비슷한 양상이었으며 내측 탄력성 섬유층이 심하게 파괴된 곳이 많았다. 외측 탄력성 섬유층은 잘 유지되어 있었으나 외막 주위 섬유화도 관찰되었다. 따로 보낸 상장간막 동맥의 변화 역시 신동맥의 소견과 비슷하였다. 재수술시 적출된 소장 및 장간막은 심한 경색과 지방괴사의 소견을 보였고, 다발성 전색에 의한 혈관 폐쇄가 관찰되었다. 그러나 동맥 및 정맥의 염증 소견은 보이지 않아 도착성 Buerger병의 가능성은 배제할 수 있었다.

고찰

섬유근성 이형증식증은 Leadbetter와 Burkland⁴⁾가 고혈압을 동반한 5세된 남아의 신혈관에서 처음 기술한 이후 하나의 독립된 동맥질환으로 인정되고 있

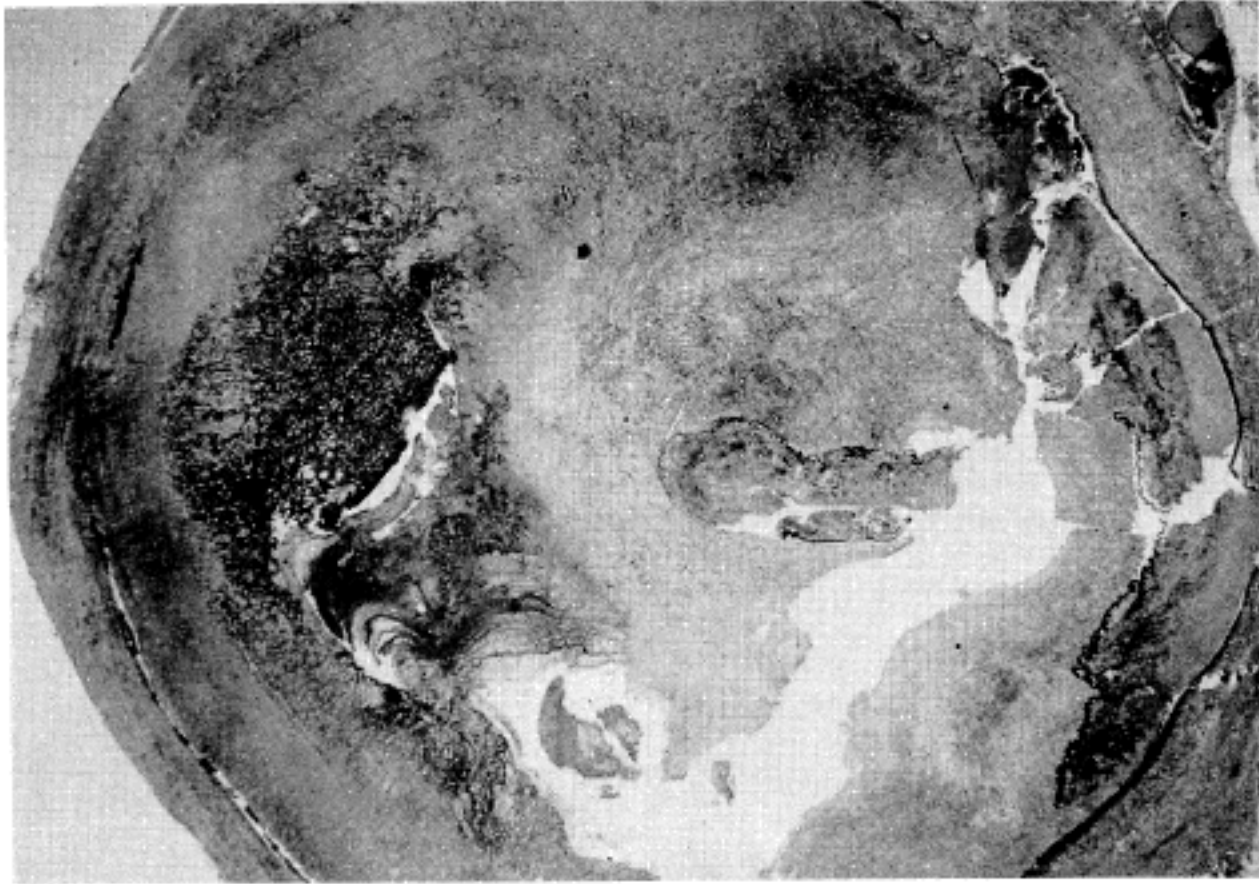


Fig. 3. Scanning photomicrograph(cross section) of the renal artery discloses both intimal and medial fibroplasia-fibromuscular dysplasia resulting in marked narrowing of the lumen. Disruption of internal elastic membrane and thickened media is clearly seen(elastic fiber stain).

다. 그후 McCormack등⁶⁾은 신혈관성 고혈압을 가진 3명의 젊은 환자에서 관찰한 비전형적인 신혈관 협착병변을 섬유근성 이형증식증이라고 기술하였다. 한 동안 이러한 병변은 신동맥에 국한된 것으로 생각하였으나⁶⁾ 다른 동맥에서도 드물게 생기는 것이 보고되고 있다. 본 증례의 혈관 조영술에서 보인 염주(string of beads) 모양은 섬유근성 이형증식증 특히 증막형의 특징적인 소견이며⁷⁾ 조직학적 분류상 기왕에 알려진 3가지 유형 즉 내막 섬유 증식증, 증막 섬유근성 이형증식증, 혈관 외막주위 섬유화^{8,9)} 3가지 유형의 조직변화가 신동맥 및 상장간막동맥 모두에서 관찰됨으로써 동일 병변의 다발성 침범을 시사해 주고 있다.

섬유근성 이형증식증의 원인은 아직 밝혀져 있지 않으며 여성 호르몬과 관계가 있으리라는 체액성 가설, 외상이 원인이 될 것이라는 기계적 가설, 유전적 가설, 그리고 혈관벽의 허혈이 원인이라고 생각하는 가설 등이 제창되고 있으나 본 증례에서 그 어느것을 뒷받침하는 근거를 제시할 수 없었다. 본 환자에서 고혈압이 동반되지 않은 것은 침범된 혈관들에서 협착보다는 동맥류가 형성되었기 때문인 것으로 추측되며, 이러한

동맥류는 섬유근성 이형증식증 증례 특히 증막 섬유근성 이형증식증 예에서 자주 합병되고 있다.

참 고 문 헌

- 1) Houser OW, Baker HL, Sandok BA, Holley KE. *Cephalic arterial fibromuscular dysplasia. Radiology* 1971; 101: 605-11.
- 2) Luscher TF. *Arterial fibromuscular dysplasia. Mayo Clin Proc* 1987; 62: 931-52.
- 3) Perry MO. *Fibromuscular dysplasia of the carotid artery. Surg Gynecol Obstet* 1972; 134: 57-60.
- 4) Leadbetter MF, Bukland CE. *Hypertension in unilateral renal disease. J Urol* 1938; 39: 611-26.
- 5) McCormack LJ, Hazard JB, Poutasse EF. *Obstructive lesions of the renal artery associated with remediable hypertension(abstract). Am J Pathol* 1958; 34: 582.
- 6) Harrison EG, Hunt JC, Bernatz PE. *Morphology of fibromuscular dysplasia of the renal artery in renovascular hypertension. Amer J Med* 1967; 43: 97-112.

- 7) Palubinskas AJ, Rjipley HR. *Fibromuscular hyperplasia of external arteries. Radiology* 1964; 82: 451-54.
- 8) Wylie EF, Binkley FM, Palubinskas JP. *Extra-renal fibromuscular hyperplasia. Amer J Surg* 1966; 112: 149-55.
- 9) McCormack LJ, Poutasse EF, Meaney TF, Noto TJ, Dustan HP. *A pathologic-arteriographic correlation of renal arterial disease. Am Heart J* 1966; 72: 188-98.
-