

A Case of Non ST Elevation Myocardial Infarction by Coronary Artery Focal Spasm in a Patient with Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease

Dong Wook Lee, Sung Ik Pyeon, Kong Jin Oh, Ho Joon Park, Chul Byung Chae, Jae Hoon Choi, Jin Hee Kim

Department of Internal Medicine, Busan Medical Center, Busan, Korea

상염색체 우성 다낭신 환자에서 발견된 관상동맥 국소연축에 의한 비 ST 상승 심근경색의 치료 1예

이동욱, 편성익, 오공진, 박호준, 채철병, 최재훈, 김진희

부산의료원 내과학교실

Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) is the most common inherited renal disease. The main causes of death in ADPKD are cardiovascular disease as well as infections and neurological reasons. ADPKD is causing vasculopathy including aortic root dilation, cerebral artery aneurysm, coronary aneurysm, and aortic dissection. In this case report, we describe a 37-year-old female ADPKD patient with non-ST elevation MI (NSTEMI) caused by coronary artery focal spasm.

Key Words: Autosomal dominant polycystic kidney disease, Non-ST Elevation MI, Coronary artery focal spasm

서론

상염색체 우성 다낭신(Autosomal dominant polycystic kidney disease)은 가장 흔한 유전질환의 하나이며, 신장 및 간장의 다발성 낭종 형성을 특징으로 하고, 심장판막증, 뇌동맥류, 대장게실, 탈장과 같은 신장 외 이상이 동반되는 전신질환이다.¹ 상염색체 우성 다낭신의 합병증으로는 고혈압, 혈뇨, 측복부 통증, 요로결석, 요로감염, 신비대 및 신부전증 등이 있으며, 말기 신부전(End-stage renal disease)의 원인 중 8-10%를 차지한다.²

이러한 합병증 중에서 환자의 예후를 좌우하는 중요한 요인은 만성신부전증의 발생과 뇌동맥류 파열에 의한 뇌출혈로 알려져

있으나,³ 최근에는 심혈관계 합병증(Cardiovascular complication) 또한 상염색체 우성 다낭신의 주요 사망 원인으로 대두되고 있다.⁴

본 증례에서는 상염색체 우성 다낭신을 가지고 있는 젊은 여성 환자에서 급성 흉통이 동반된 비 ST 상승 심근경색(Non ST elevation myocardial infarction)이 확인되었고, 약물 치료 통해 증상의 호전을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환자: 이○○, 37세 여자

Received: September 7, 2015
Revised: October 12, 2015
Accepted: October 20, 2015

Corresponding Author: Jin Hee Kim, Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Busan Medical Center, Geoeje 2-dong, Yeonje-gu, Busan 611-072, Korea
Tel: +82-51-507-3000, E-mail: yoplait83@hanmail.net

This is an Open Access article distributed under the terms of the creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

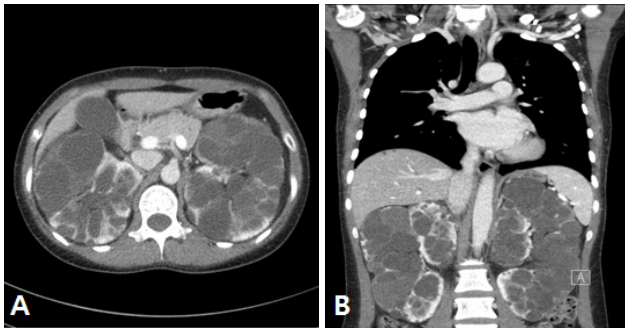


Fig. 1. Computed-tomography (CT) scans during the first visit. CT shows that both kidneys have polycystics. (A) Horizontal view, (B) Coronal view.

주소: 의식저하 및 흉통

현병력: 내원 1시간 전쯤 갑자기 발생한 의식저하 및 흉통을 주소로 응급실 내원

과거력: 고혈압, 상염색체 우성 다낭신으로 서울소재 종합병원 추적 관찰 중이었으며, 안지오텐신 전환효소 억제제(Angiotensin converting enzyme inhibitor)를 복용 중이었다.

가족력: 모친 상염색체 우성 다낭신

사회력: 특이사항 없음

진찰 소견: 응급실 내원 당시 의식은 명료한 상황이었으나, 생체징후는 혈압은 100/70 mmHg, 맥박 71회/분, 호흡수 28회/분, 체온 36.0°C로 빈호흡이 관찰되었으며, 흉부청진과 신경학적 검진 등 다른 이학적 검사에서 특이소견은 없었다.

검사실 소견: 말초혈액 검사에서 백혈구 $5,400/\text{mm}^3$, 혈색소 12.4 g/dL, 혈소판 $199,000/\text{mm}^3$ 였고, 동맥혈 검사에서 pH 7.466, PCO_2 27.6 mmHg, PO_2 109.1 mmHg, HCO_3^- 19.5 mM, O_2 saturation 98.3%였다.

CK-MB 37.7 ng/mL, Troponin-I 3.68 ng/mL로 상승 소견을 보였고, 생화학 검사에서 AST 75 IU/L, ALT 42 IU/L, BUN 16.8 mg/dL, Cr 1.1 mg/dL, 소변검사서 Urine protein +2로 측정되었다.

심전도 및 흉부방사선: 내원시 심전도에서 분당 63회의 정상동율동이었으며 ST 분절변화는 보이지 않았고, 흉부 촬영에서 심비대 및 폐울혈 등의 이상소견은 관찰되지 않았으며, 급성 흉통의 다른 원인 배제 위한 흉부 전산화단층촬영에서 양쪽 신장의 다낭이 관찰되었으며(Fig. 1), 응급실에서 시행한 경흉부 심초음파상 심첨부 동맥류를 동반한 국소벽 운동 이상이 관찰되었다(Fig. 2).

뇌 자기공명영상 및 컴퓨터 단층촬영: 보호자에 따르면 내원

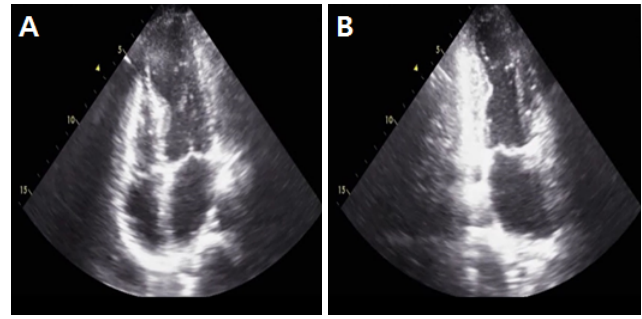


Fig. 2. Echocardiography during the first visit. Apical four-chamber view shows apical Regional wall motion abnormality (RWMA) (A) and apical RWMA with ballooning (B).

1시간 전쯤 전형적인 흉통 이외의 의식 소실이 관찰되었다고 하여, 뇌 손상 여부를 확인하기 위해서 뇌 자기공명영상 및 뇌 전산화단층촬영을 실시하였다. 그 결과 특이 소견이 관찰되지 않았다(Data not shown).

치료 및 경과: 임상증상, 심근 효소 검사, 심전도 소견의 종합으로 비 ST 상승 심근경색으로 진단하였으며, 경흉부 심초음파 소견 상으로는 스트레스성 심근증(Stress-induced cardiomyopathy)으로 관찰되었지만, 전형적인 흉통이 관찰, 의식소실 동반, 그리고 심근 효소 수치 상승이 관찰되어 관상동맥 협착을 확인하기 위해 관상동맥 조영술을 실시하였다. 이를 위해 모르핀과 헤파린을 정맥으로 투여하였고, 아스피린, 클로피도그렐을 고농도 투여 후 응급 관상동맥 조영술을 하였으며, 그 결과 좌전하행지(Left anterior descending coronary artery) 중위부에서 관상의 70-80% 혈관 내강 협착이 관찰되었다(Fig. 3).

혈관내 초음파(Intra Vascular Ultra Sound, iLAB™ Boston Scientific Scimed Inc., USA)를 통해서 협착부위를 관찰하였고, 국소적으로 심한 음성 혈관재형성이 확인되었으며, 동맥경화반은 거의 관찰되지 않았다. 니트로글리세린을 관상동맥에 주사한 이후 협착부위의 직경 완화가 관찰되었다(Fig. 4).

따라서, 관상동맥 연축이 동반된 변이형 협심증으로 진단하였으며, 약물 치료를 수행하기로 결정하였고, 칼슘 채널 차단제(nifedipine, adalat oros 30 mg qd)를 사용하였다. 니트로글리세린과 칼슘 채널 차단제를 사용한 이후, 환자의 증상 호전이 관찰되었고, 심근 효소 검사 역시 점차적으로 호전되는 양상을 보였다. 이후 24시간 심전도 검사에서도 특이소견이 보이지 않았으며, 뇌파 검사상 정상 뇌파를 보였다. 뇌 자기 공명 영상 및 자기공명 혈관 촬영술을 통한 검사에서도 특이소견이 확인되지

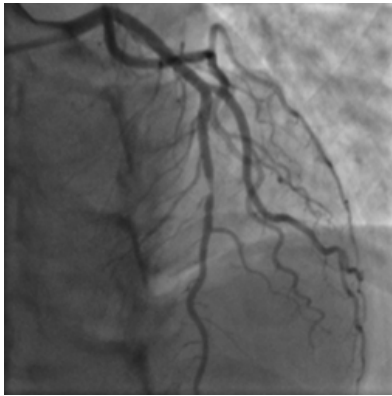


Fig. 3. Coronary angiography shows 70–80% stenosis in the mid left anterior descending coronary artery.

않아, 입원 일주일 경과관찰 이후 통원치료 결정하였다.

퇴원 전 심초음파 추적 검사상에서 이전의 심첨부 동맥류를 동반한 국소벽 운동 이상은 호전되었고 심첨 4방 global longitudinal strain -14.09% (Acuson SC2000™, Siemens Medical Solutions, CA, USA)로 정상범위였다.

이후 2달간의 외래 경과관찰 상에서 간헐적 혈압 상승으로 칼슘 채널 차단제 약물 용량을 증량하였고, 이후 증상의 재발은 없었으며, 본원 심장내과와 협진 통해서 통원치료 유지중이다. 현재까지 흉통증상 없는 상태로 외래 추적관찰중이다.

고 찰

상염색체 우성 다낭신에서 나타날 수 있는 이상소견은 다양하며, 고혈압, 좌심실비대, 혈관 동맥류, 심장판막 이상 등이 알려져 있다.⁴ 이들 중, 고혈압은 말기신부전으로의 진행과 연관이 있고, 심혈관 합병증을 증가시키기도 한다. 또한 좌심실비대는 심혈관 사망의 중요한 위험인자이다.⁵

상염색체 우성 다낭신은 PKD1 (Polycystic Kidney Disease 1)와 PKD2 두 유전자의 돌연변이와 관련이 있다고 보고된다. 이들의 생산물인 polycystin 1, polycystin 2의 혈관평활근과 내피세포층에서의 발현이 동맥류의 원인이라고 알려져 있다.⁶ 상염색체 우성 다낭신에 의한 혈관병증에는 대동맥근 팽창, 뇌동맥류, 관상동맥류, 대동맥박리 등이 있다. 이렇게 발생한 동맥류는 파열이나, 박리의 위험성을 가지게 되며, 발생 시 사망 가능성을 현저히 높이게 된다.

다낭신환자에서 관상동맥류의 발생률에 대해서 명확하게 알려

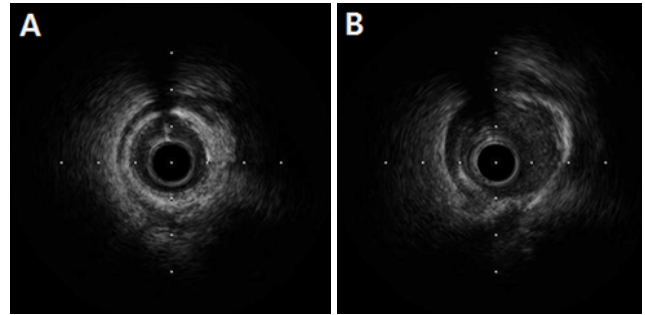


Fig. 4. Intravascular ultrasound. (A) Before injection of nitroglycerin in patient with coronary artery. External elastic membrane (EEM) cross-sectional area (CSA): 4.7 mm^2 , lumen CSA: 3.7 mm^2 , 21% stenosis (plaque area/EEM CSA), (B) After injection of nitroglycerin in patient with coronary artery. EEM CSA: 7.15 mm^2 , lumen CSA: 4.76 mm^2 , 33% stenosis.

져 있지는 않으나, 다낭신 말기 신부전환자에서 그렇지 않은 일반인에 비해 많은 수의 동맥류가 발견된다고 보고되고 있다.⁷ 심혈관 촬영술 혹은 부검으로 발견한 관상동맥 확장증 혹은 동맥류의 비율은 0.2–4.9% 정도에 해당하며, 관상동맥류로 인한 합병증으로 심근경색이 발생할 수 있으며, 이는 동맥류내의 혈전생성으로 인한 것으로 설명하고 있다.⁸

본 증례의 환자의 경우, 전형적인 흉통을 호소하여 내원하였으며, 심전도와 심근 효소 검사를 통해 비 ST 상승 심근경색으로 판단하였다. 응급 심혈관 촬영술을 시행한 결과, 좌전하행지의 국소협착이 관찰되었다. 좌전하행지의 국소협착 부위에 니트로글리세린을 투여한 결과, 혈관의 확장이 관찰되어 관상동맥 국소연축임을 확인할 수 있었다. 또한 동맥경화의 여부와 혈전의 유무를 확인하기 위하여 혈관내 초음파를 시행하였고, 그 결과 연축 부위의 혈관 내막 비대나 죽상경화반은 거의 관찰되지 않았고, 혈전 역시 관찰되지 않았다. 따라서 본 증례의 경우 국소연축에 의한 심근경색임을 확인할 수 있었다.

또한, 상염색체 우성 다낭신 환자의 경우 뇌동맥류의 발생 가능성이 일반인에 비해서 현저히 높고, 이로 인해 지주막하 출혈이 일어날 확률이 높은 것으로 보고된다.¹ 본 증례의 환자의 경우 내원 전 일시적인 의식저하 소견을 보여, 뇌동맥류 또는 지주막하 출혈과 같은 뇌병변을 확인하기 위해 뇌 자기공명영상 및 컴퓨터 단층촬영 검사를 수행하였으나, 특이 소견은 관찰되지 않았다. 반면, 동맥혈가스검사 결과, 이산화탄소가 과도하게 배출되어 동맥혈의 이산화탄소가 정상 범위 아래로 떨어지는 상태를 보였기

때문에, 과호흡 증후군에 의한 일시적인 의식저하로 판단된다.

관상동맥 국소연축에서 혈관내 초음파를 통한 연구 결과는 많이 알려져 있지 않지만, 일반적으로 연축분절에서 내막의 비대 혹은 죽상경화반이 중요한 원인이 된다고 보고되고 있다.⁹ 하지만 본 환자의 경우, 관상동맥 국소연축임에도 불구하고 동맥경화나 혈전이 관찰되지 않은 특이점이 있다. 또한, 일반적으로 관상동맥 국소연축의 원인으로 알려져 있는 담배, 고지혈증, 알코올 섭취, 갑작스런 체온 변화나 감정변화 등의 동반 없이 발생하였다는 특이점이 있다.

관상동맥 혈관의 내벽을 덮고 있는 내피 세포는 관상동맥의 혈관의 이완과 수축에 중요한 역할을 하는 일산화 질소를 생산한다. 이러한 일산화 질소는 체내에서 국부적인 조절인자 및 신경전달물질로 주변의 근육세포에 작용하여 근육을 이완시키는 효소를 활성화시켜 혈관을 확장시키는 효과가 있다. 최근 몇몇의 연구에 따르면 상염색체 우성 다낭신 환자의 일부에서 내피 세포의 기능 장애가 관찰되었고, 이로 인하여 내피 세포의 혈관 이완 기능이 저하된다는 것이 보고되었다.¹⁰ 따라서 본 증례에서 발생한 관상동맥 국소연축은 상염색체 우성 다낭신에 의한 혈관 내피 세포의 기능 장애 등과의 연관성이 있다고 판단할 수 있다. 하지만, 관상동맥 국소연축과 상염색체 우성 다낭신의 직접적인 연관성을 밝히기 위해서는 더 많은 임상 증례에 대한 연구와 고찰이 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

1. Niemczyk M, Pilecki T, Gradzik M, Bujko M, Niemczyk S, Pączek L. Blood pressure and intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Blood Press Res* 2014;39:630-635.
2. Gabow PA. Medical progress; Autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 1993;329:332-342.
3. Fick GM, Johnson AM, Hammond WS, Gabow PA. Causes of death in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 1995;5:2048-2056.
4. Ecker T, Schrier RW. Cardiovascular abnormalities in autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Nat Rev Nephrol* 2009;5:221-228.
5. Chapman AB, Johnson AM, Rainguet S, Hossack K, Gabow P, Schrier RW. Left ventricular hypertrophy in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 1997;8:1292-1297.
6. Chang MY, Ong AC. Autosomal dominant polycystic kidney disease: recent advances in pathogenesis and treatment. *Nephron Physiol* 2008;108:p1-p17.
7. Magadle R, Weiner P, Rabner M, Mizrahi-Reuveni M, Davidovich A. Polycystic kidney disease as a new risk factor for coronary events. *Isr Med Assoc J* 2002;4:21-23.
8. Nakaike R, Urabe Y, Shimokawa H, Kinjoh M, Takeshita A. Recurrent myocardial infarction provoked by multiple giant coronary aneurysms. A case report. *Angiology* 1996;47:311-314.
9. Yamagishi M, Miyatake K, Tamai J, Nakatani S, Koyama J, Nissen SE. Intravascular ultrasound detection of atherosclerosis at the site of focal vasospasm in angiographically normal or minimally narrowed coronary segments. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:352-357.
10. Kocyigit I, Taheri S, Sener EF, Unal A, Eroglu E, Öztürk F, et al. Endothelial nitric oxide synthase gene expression is associated with hypertension in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Cardiorenal Med* 2014;4:269-279.