

경식도초음파로 진단한 Aortic Intramural Hematoma 2예

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 내과

송재관 · 강덕현 · 이기만 · 추윤호 · 정상식
김재중 · 박성욱 · 박승정 · 이종구

= Abstract =

Two Cases Of Aortic Intramural Hematoma Diagnosed With Transesophageal Echocardiography

Jae-Kwan Song, M.D., Deok Hyun Kang, M.D., Ki-Man Lee, M.D.,
Yun-Ho Chu, M.D., Sang Sig Cheong, M.D., Jae-Joong Kim, M.D.,
Seong-Wook Park, M.D., Seung-Jung Park, M.D., Simon Jong-Koo Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, University of Ulsan, Asan Medical Center, Seoul, Korea

Aortic intramural hematoma(AIH) is known as a variant of acute dissection due to rupture of the vasa vasorum without a intimal tear. In elderly hypertensive patients with aortic dissection but without the characteristic echocardiographic findings of a double-channel aorta, this disease entity should be suspected and attention should be given to find segmental wall thickening of the aorta $>0.7\text{cm}$. AIH may progress to typical dissection or to rupture in considerable number of the patients, so careful follow-up is necessary and the same management principles for the patients with dissection can be applied in this variant. We report two cases of AIH showing typical eccentric mural thickening without dissection membrane with transesophageal echocardiographic follow-up.

KEY WORDS : Aortic intramural hematoma · Transesophageal echocardiography.

서 론

최근 흉부대동맥을 이환하는 각종 질환들의 진단에 경식도초음파(Transesophageal Echocardiography, 이하 TEE)가 이용되면서, 고화질의 선명도로 대동맥을 직접 영상화할 수 있는 이 기법의 특징때문에 TEE는 다양한 대동맥질환들에 대한 임상 의사들의 이해를 증진시키고 있다¹⁻⁵⁾. Aortic intramural hematoma(이하 AIH)는 1920년에 Krukenberg에 의해 대동맥박리(aortic dissection)가 의심되었던 환자에서 특징적인 내막파열(intimal tear)이 없이 대동맥벽에 출혈소견

만 있는 질환으로 처음 기술되었고⁶⁾, 부검을 이용한 뒤이은 연구들에 의해 임상적으로 대동맥박리로 치료하였던 환자의 약 10%에서 AIH가 발견되었다고 한다^{7,8)}. 이 질환의 임상경과는 전형적인 대동맥박리와 유사하여 'a variant of aortic dissection'로 알려져 있으며, 이전에는 부검이나 수술소견등에 진단을 의존하였으나 최근에는 MRI 혹은 CT를 이용하거나^{9,10)} TEE를 통하여^{11,12)} 술전 혹은 생존시 정확한 진단이 가능해져 자연경과에 대한 연구가 가능하게 되었다.

저자들은 전형적인 통증으로 대동맥박리가 의심되었던 환자들에서 TEE상 특징적인 소견을 보인 AIH

예들을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1 :

성 명 : 임○○.

나이/성 : 68/남자.

주 소 : 배부통(back pain).

병력 및 이학적 소견 : 약 4년전 우연히 고혈압을 발견하였으나 별다른 처치를 하지않고 지내다가 본원입원 7일전에 갑작스런 흉부통증이 발생하였다. 흉통은 양쪽 견갑골사이에서 시작하여 하지쪽으로 방사되었으며 약 한시간정도 지속되었다고 한다. 근처 개인병원에서 6일 동안 입원하고 있었는데 처음 입원 당시 혈압이 230/160mmHg 이었다고 한다. 입원 6일째 시행한 복부 CT 스캔에서 대동맥박리가 의심되어 본원으로 전원되었다. 과거력상으로는 별다른 특이사항이 없었다. 좌우 상지의 혈압은 130/90 mmHg로 동일하였으며 심잡음이나 bruit 혹은 말초 동맥혈부전(peripheral arterial insufficiency)의 소견은 없었다. 신경학적 검사에서도 이상사항이 발견되지 않았다.

검사소견 및 경과 : 입원 2일째 시행된 경흉부심초음파에서 대동맥 근위부의 박리나 대동맥판폐쇄부전 혹은 심낭삼출의 소견은 없었다. 곧 이어 TEE가 시행되었는데 incisor에서 21cm 떨어진 하행대동맥의 기시부위부터 대동맥벽이 비대칭성 비후(eccentric thickening)를 보여 crescent를 형성하였다(Fig. 1). 대동맥의 내강은 찌그러짐이 없이 원형을 유지하였고 직경은 약 2.3cm이었다. 혈액소통이 Doppler로 입증되는 내강과 최대 두께가 약 1cm으로 측정되는 초생달형의 대동맥비후와는 혈류소통이 없었고 dissection membrane, intimal tear 등의 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1, D). 대동맥벽의 비후는 TEE상 검사가 가능한 하부대동맥 전 영역에서 관찰되었는데 비후된 대동맥벽은 echo-dense material로 딱 차있는 느낌이 었다. MRI에서도 하행흉부대동맥의 posterolateral wall을 따라 대동맥벽의 비후가 관찰되었고 이는 복부대동맥의 bifurcation 부위까지 지속되었다(Fig. 2, C & D).

흉부하행대동맥에 발생된 전형적인 aortic intramural hematoma로 판단되어 혈압강하제의 투여와 함께

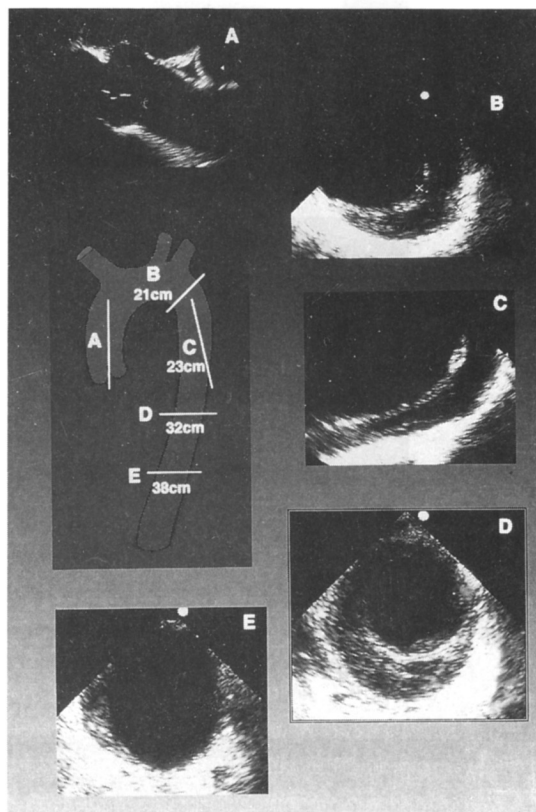


Fig. 1. Transesophageal two-dimensional echocardiograms and drawings showing extensive intramural hematoma involving the descending aorta in case No. 1. Note eccentric wall thickening with central displacement of intimal calcification without intimal tear or dissection membrane(D).

내과적인 치료를 시작하였다. 입원 5일뒤 환자가 갑작스런 back pain을 호소하여 TEE를 추적시행하였다. 지난번 TEE에서 가장 심한 대동맥비후를 보였던 흉부대동맥부위(incisor로부터 32cm 떨어진 곳)에서 대동맥내강은 직경 약 2.4cm으로 원형을 잘 유지하고 있었지만 편심성의 대동맥비후는 그 최대 두께가 1.7 cm으로 더욱 증가되었고 특히 국소적으로 echo-lucent cavity area가 관찰되었다(Fig. 3). 추적시행된 CT scan에서도 mural hematoma의 확장소견을 보여 환자는 입원 6일째(처음 발병으로 부터 12일째) 응급 수술을 받았다. 수술소견에서는 역시 편심성의 대동맥비후가 흉부 하행동맥의 기시부부터 있었고 adven-

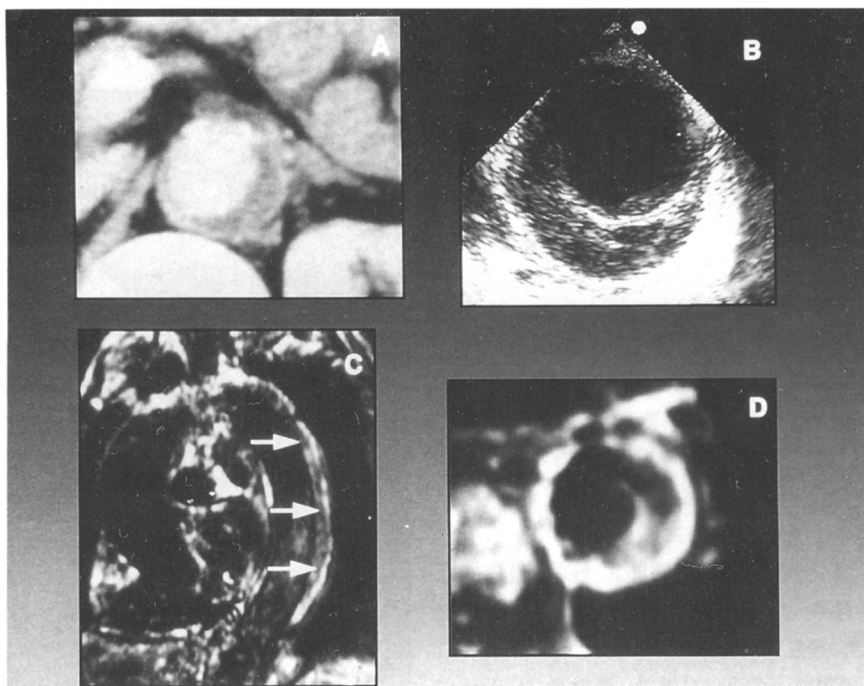


Fig. 2. Typical CT, MRI and transesophageal echocardiographic findings of aortic intramural hematoma(Case No. 1). Crescentic high density area without contrast enhancement is the characteristic findings of CT(A) and MRI(C and D).

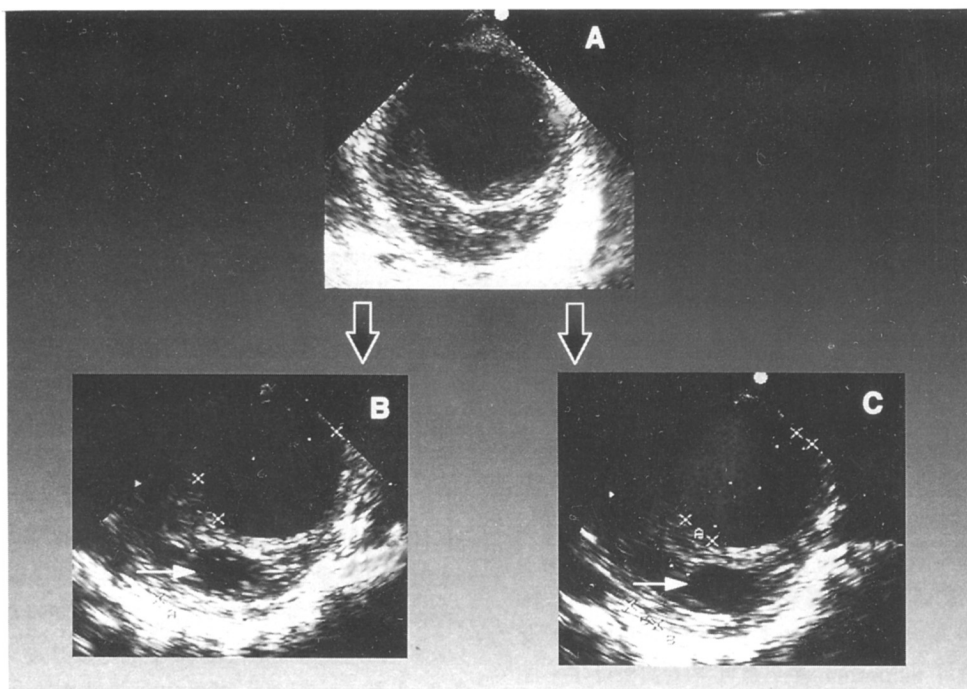


Fig. 3. Transesophageal two-dimensional echocardiograms of case No. 1 showing aortic wall thickening indicating intramural hematoma(A) and expansion of the hematoma in follow-up study(B and C) taken 6 days after the first study. Note increased thickness of aortic wall thickening(from 1.0cm to 1.7cm) with multiple echo-lucent cavitory areas(B) without blood flow communication(C).

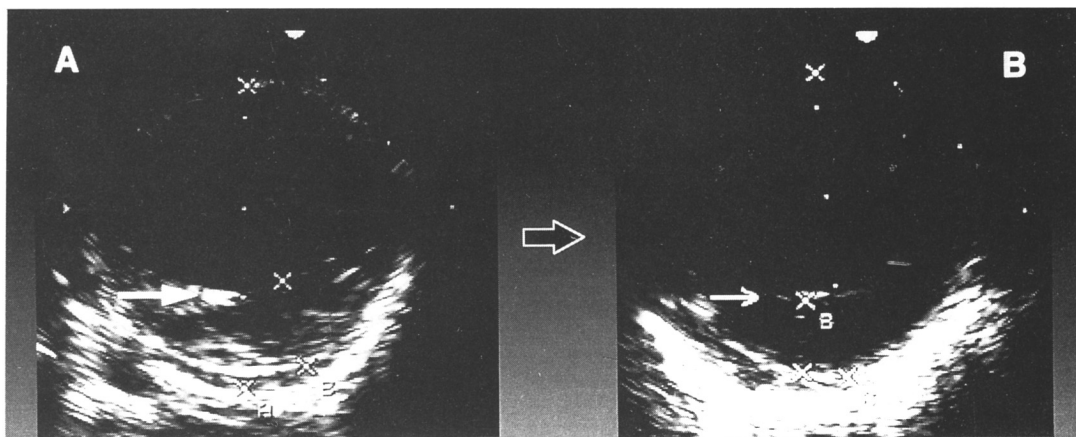


Fig. 4. Transesophageal two-dimensional echocardiograms of case No. 2 showing crescentic intramural hematoma with central displacement of intimal calcification(A) and decreased aortic wall thickening in follow-up study(B).

titia를 절개하였을때 clotted blood가 노출되었으며 대동맥박리에 특징적인 내막파열(intimal tear)의 소견은 관찰되지 않았다고 한다. Hemashield(28mm) graft를 이용한 graft interposition이 시행되었으며 수술 후 환자는 지팡이를 이용하여 보행하는 정도의 하반신마비 증세외에는 특별한 사항없이 외래추적관찰 중이다.

증 례 2:

성 명 : 이○○.

나이/성 : 63/여자.

주 소 : 흉통.

병력 및 이학적 검사 : 약 15년전에 우연히 고혈압을 발견하여 불규칙하게 투약을 하던 환자로 내원 당일 저녁식사 도중 갑작스런 통증이 양쪽 견갑골 사이에서 시작하여 응급실을 방문하였다. 통증은 명치부위로 전달되었으며 쪼개지는 듯한 양상이었다고 하였다. 응급실 내원 당시 혈압은 160/100mmHg로 양쪽의 차이는 없었으며 심잡음이나 말초동맥혈류부전의 소견은 없었다.

검사소견 및 경과 : 응급실에서 시행된 심전도에서 급성심근허혈의 소견은 없었고 흉부 CT scan상 흉부하행 대동맥의 posterolateral쪽으로 대동맥내강처럼 enhance 되지않는 편심성의 대동맥비후가 관찰되어 대동맥박리의 임상진단에 입원하였다. 입원 다음날 시행된 TEE에서 상행 대동맥은 정상이었고 하행대동맥의 기시부부터 내막파열의 증거없이 대동맥

벽의 편심성 비후가 관찰되었는데 그 두께는 incisor로부터 25cm떨어진 곳에서 1cm로 최대치를 기록하였다. 대동맥내강은 직경이 약 3.3cm로 변형없이 원형을 유지하였고 대동맥벽의 비후는 intimal calcification을 대동맥중막(media)과 분리시키는 echo-dense material로 이루어져 있음을 알 수 있었다(Fig. 4, A). 환자는 항고혈압제의 정맥주입을 통하여 통증이 점차 소실되며 안정되었고 2주뒤 TEE를 추적시행하였는데 hematoma의 두께가 0.8cm로 감소하였고 국소적으로 echo-lucent cavity area가 관찰되었으며 여전히 대동맥내강과 연결되는 내막파열이나 false lumen은 보이지 않았다(Fig. 4, B). 환자는 현재 경구용 항고혈압제를 사용하며 별문제 없이 외래추적 중이다.

고 안

Aortic intramural hematoma(AIH)는 대동맥내막의 파열과 이로인한 true and false lumen의 'double-lumen aorta' 및 이들의 경계선인 dissection membrane이 존재하지 않아 전형적인 대동맥박리와 구별되는 질환으로 대동맥벽에 국한된 출혈로인해 편심성의(eccentric) 대동맥비후소견이 특징적이다. 임상양상은 대동맥박리와 유사하여 수술이나 부검시 겨우 진단되던 이 질환은 1980년대 후반에 들어 CT나 MRI를 이용한 영상진단 기법들에 의해 대동맥 주위를 둘러싸는 'crescentic or circular high intensity area'로 그 병변이 기술되기 시작하였다^{9,10}. 이 질환에 대한

정확한 술전 진단 및 자연경과에 대한 임상연구는 각종의 흉부대동맥질환 특히 대동맥박리의 진단에 있어 TEE의 유용성이 입증된 뒤부터이다. 임상양상이 대동맥박리와 유사하므로 TEE의 폭넓은 이용은 AIH의 진단율을 높히게 되었는데 이 질환에 대한 조직적인 접근을 처음 시도한 연구팀은 대동맥박리의 진단에 TEE를 처음 사용하였던 독일 Mainz대학의 Erbel 교수팀이다. 이들이 정의한 AIH의 TEE 진단 기준은 내막파열이나 dissection membrane이 없이 원형의 혹은 crescentic한 대동맥벽비후(thickening of aortic wall)가 0.7cm이상 되어 intimal calcification을 중앙으로 밀고있는(central displacement) 소견에 한정된다¹¹⁾. 이는 double-lumen 혹은 double-channel aorta의 양상이 아니어서 쉽게 communicating or non-communicating aortic dissection과 구별이 된다. 또한 대동맥벽내의 출혈없이 죽상경화에 의한 내막 및 중막의 비후가 있는 경우에도 편심성의 대동맥비후가 관찰될 수 있는데 이 경우 대부분 0.5cm를 넘지 않으므로 대동맥의 단순죽상경화변화에 의한 atherosclerotic plaque와도 구별이 된다. Mainz대학의 보고에 의하면 정상인의 대동맥벽두께는 0.47 ± 0.07 cm 범위이고¹¹⁾ 국내보고에 의하여도 죽상경화에 의한 비후가 0.4cm 이상이었다던 경우가 전체 환자의 3% 이었던 점을 감안하면¹³⁾ 0.7cm의 진단기준은 적절하리라 사료된다. Mainz 대학에서 보고한 15예의 AIH 환자들의 평균 두께는 1.6cm(범위 0.7~3.0cm) 이었고 본 증례에서도 1.0cm 이었다.

대동맥을 근거리에서 초음파를 이용하여 영상화할 수 있는 TEE의 도입으로 AIH의 진단은 크게 향상되었으나 임상양상 및 발병기전에 관해서는 아직 부족한 점이 많은 실정이다. 대동맥박리의 한 아류(variant)로 취급되어진 이 질환은 고혈압의 긴 병력을 갖는 노년층에서 호발되는 것으로 알려져있다. Mainz 대학에서 보고한 15예의 환자들의 평균나이는 70세(53~80세)로 이는 같은 교실에서 진단된 전형적인 대동맥박리환자의 평균나이인 56세 보다도 훨씬 높았지만¹⁴⁾, Robbins등이 보고한¹²⁾ 13예의 AIH 환자들의 평균나이(70세, 범위; 54~80세)와 아주 유사하여 흥미를 끈다. 처음 임상발현되는 증상은 흉통 혹은 배부통(back pain)으로 대동맥박리와 동일하여 감별에 도움이 되지않으며 주로 흉부하행동맥을 이환하지만 상행동맥에 발생한 AIH도 보고되고있다(약

20%)^{11,12)}. 대동맥벽으로의 출혈원인 및 기전에 관해서는 아직 정설이 없는 실정이다. 현재 흔히 인용되는 두가지 가설중 하나는 AIH가 대동맥벽의 cystic medial necrosis가 있으며 vasa vasorum이 외막(adventitia)과 가까운 바깥쪽 중막으로 출혈을 일으킨다는 것이다¹¹⁾. 이 가설은 TEE상 죽상경화변화가 별로없는 매끈한 내막을 갖고있는 AIH 환자들의 발병을 쉽게 설명할 수 있는 것 같으며 특히 바깥쪽 중막에 출혈이 있어 AIH 환자에서 흔히 발견되는 대동맥파열(aortic rupture) 현상을 이해하는 데에 도움이된다. 또다른 가설은 심한 죽상경화가 대동맥에 있고 뒤이은 plaque rupture에 의해 출혈이 죽상반(atheroma)으로 일어나 'penetrating ulcer'의 형태로 나타난다는 것이다. 이는 죽상경화변화가 심한 대동맥에 한정하여 나타날 수 있는 것으로 Stanson등이 주장하는 가설이지만¹⁰⁾ 본 증례 및 Mainz 대학의 AIH 환자들 모두 경미한 국소적인 내막석회화(intimal calcification) 외에는 심한 죽상경화변화의 증거가 없어 전술한 가설보다는 가능성이 떨어진다고 사료된다. 특히 초음파만으로는 심한죽상경화로 인한 대동맥비후와 출혈에 의한 벽두께의 증가를 감별할 수는 없으므로 죽상경화가 심한 대동맥에서 간혹 발견될 수 있는 'penetrating ulcer'는 이 질환과 구별되어야 한다는 Mainz 대학팀의 의견은 존중되어야 하리라 사료된다¹¹⁾. Cystic medial necrosis와 vasa vasorum의 파열은 전형적인 대동맥박리의 발병기전으로도 흔히 인용되는 가설이다. 이는 임상양상의 유사성과 함께 AIH를 대동맥박리의 한 아류로 설명하려는 학자들이 흔히 언급하는 공통점이다.

AIH의 '자연경과는 크게 셋으로 나눌 수 있는데 자연적인 치유로 대동맥비후가 사라질 수도 있지만 치명적인 대동맥파열이 일어나거나 전형적인 대동맥박리로 발전할 수도 있다^{11,12)}. 대동맥파열은 대동맥박리와 마찬가지로 이환된 대동맥부위에 따라 차이가 있어 상행대동맥인 경우 임상발현 수일내의 파열확율이 60% 이상이어서 조기 수술이 권장되고 있다. 하행대동맥을 이환한 AIH 환자들을 추적하였을 경우 27%에서 대동맥파열이 관찰되었고 33%에서는 전형적인 대동맥박리로 이행하였으며 전체 AIH 환자중 13% 만이 내과적인 치료로 회복되었다는 Mohr-Kahaly등의 Mainz 대학보고는 이 질환의 진단과 치료 및 추적관찰에 대동맥박리 이상으로 세심한 주의를 기울여야함을 알 수 있다. 결국 TEE 소견에서는 차

이점이 있지만 AIH의 치료는 대동맥박리에 준하여, 상행대동맥을 이환하였을 경우에는 조기 수술을 권하고 하행대동맥일 경우 철저한 혈압조절을 하며 대동맥병변의 추적검사가 뒤따라야겠다. 추적검사로 고려될 수 있는 기법으로는 CT, MRI 및 TEE를 들 수 있다. 비후된 대동맥벽이 대동맥내강과의 혈역류학적 연결유무가 이 질환의 진단 및 치료결정에 중요한 역할을 하므로, 근거리에서 혈류역학적인 정보를 같이 얻을 수 있다는 장점때문에 TEE가 CT나 MRI에 비해 더 좋은 진단방법으로 인정되고 있지만¹¹⁾ noncommunicating aortic dissection과의 엄밀한 구별은 계속적인 추적검사를 필요로 함을 이해하여야겠다. 또한 이 본 증례의 두번째 환자에서 발병 2주 뒤 추적시행된 TEE에서 국소적인 echo-lucent cavitary area가 관찰되었는데 이것이 혈종의 흡수로 인한 이차적인 현상인지 아니면 대동맥박리의 초기 병변인지는 TEE 소견만으로는 판단내리기 어려웠으며 임상증상의 호전유무가 이의 해석에 필요하였음을 명심하여야 하겠다.

References

- 1) Erbel R, Boner N, Steller D, Brunier J, Thelen M, Pfeiffer C, Mohr-Kahaly S, Iversen S, Oelert H, Meyer J : *Detection of aortic dissection by transesophageal echocardiography*. *Br Heart J* 58 : 45-51, 1987
- 2) Hashimoto S, Kumada T, Osakada G, et al : *Assessment of transesophageal Doppler echocardiography in dissecting aortic aneurysm*. *J Am Coll Cardiol* 14 : 1253-1262, 1989
- 3) Tunick PA, Kronzon I : *Protruding atherosclerotic plaque in the aortic arch of patients with systemic embolization : a new finding seen by transesophageal echocardiography*. *Am Heart J* 120 : 658-660, 1990
- 4) Lanza GM, Zabalgaitia-Reyes M, Frazin L, et al : *Plaque and structural characteristics of the descending thoracic aorta using transesophageal echocardiography*. *J Am Soc Echocardiogr* 4 : 19-28, 1991
- 5) Karalis DG, Chandrasekaran K, Victor MF, Ross JJ, Jr, Mintz GS : *Recognition and embolic potential of intraaortic atherosclerotic debris*. *J Am Coll Cardiol* 17 : 73-78, 1991
- 6) Krukenberg E : *Beitrage zur Frage des Aneurysma dissecans*. *Beitr Pathol Anat Allg Pathol* 67 : 329-351, 1920
- 7) Hirst AE, Johns VJ, Kime SW : *Dissecting aneurysm of the aorta : a review of 505 cases*. *Medicine(Baltimore)* 37 : 217-279, 1958
- 8) Gore I : *Pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta*. *Arch Pathol* 53 : 142-153, 1952
- 9) Yamada T, Tada S, Harada J : *Aortic dissection without intimal rupture : diagnosis with MR imaging and CT*. *Radiology* 168 : 347-352, 1988
- 10) Stanson AW, Welch TJ, Ehman RL, Sheedy II PF : *A variant of aortic dissection : computer tomography and magnetic resonance findings*. *Cardiovasc Imaging* 1 : 55-59, 1989
- 11) Mohr-Kahaly S, Erbel R, Kearney P, Puth M, Meyer J : *Aortic intramural hemorrhage visualized by transesophageal echocardiography : findings and prognostic implications*. *J Am Coll Cardiol* 23 : 658-664, 1994
- 12) Robbins RC, McMamus RP, Mitchell RS, Latter DR, Moon MR, Olinger GN, Miller DC : *Management of patients with intramural hematoma of the thoracic aorta*. *Circulation* 88[part 2] : 1-10, 1993
- 13) 이만영 · 정옥성 · 송기배 · 김종진 · 전승석 · 노태호 · 채장성 · 김재형 · 최규보 : 경식도심초음파상의 흉부대동맥 죽상경화증의 관찰과 그 의의. *대한내과학회지* 46 : 789-796, 1994
- 14) Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser C, Rennollet H : *Echocardiography in diagnosis of aortic dissection*. *Lancet* 1 : 457-460, 1989