

항인지질항체 증후군 환자에서 발견된 대동맥 혈전에 의한 반복적인 전신 색전증 1 예

서울대학교 의과대학 내과학교실, 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 내과학교실*
김용진 · 정우영 · 최진호 · 강덕현* · 송재관* · 손대원 · 서정돈 · 이영우

= Abstract =

Recurrent Systemic Embolization Caused by Aortic Thrombus in Antiphospholipid Antibody Syndrome : A Case Report

Yong-Jin Kim, M.D., Woo-Young Jung M.D., Jin-Ho Choi M.D.,
Duk-Hyun Kang M.D.,* Jae-Kwan Song M.D.,* Dae-Won Sohn M.D.,
Jung-Don Seo M.D., Young-Woo Lee M.D.

Department of Internal Medicine, Seoul National University, College of Medicine, Seoul, Korea

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

Antiphospholipid antibody syndrome is characterized by recurrent fetal loss, neurologic dysfunction, arterial and venous thrombosis, and systemic and pulmonary hypertension associated with antiphospholipid antibodies. We observed a large visible thrombus in the descending aorta leading to multiple systemic embolism in a patient with antiphospholipid antibody without other risk factors for thrombosis. We assume that this thrombus is associated with antiphospholipid antibody syndrome.

KEY WORDS : Antiphospholipid Antibody Syndrome · Aortic thrombus · Systemic embolization.

서 론

전신 색전증 환자에서 그 원인질환을 찾아 제거하는 것은 향후 발생 가능한 치명적인 색전증을 예방할 수 있는 중요한 일이라 하겠다. 심장은 이런 색전증의 가장 중요한 source로서 인정되고 있다. 최근 대동맥 혈전에 의한 색전증이 드물지 않게 보고되고 있어 그 정확한 발생빈도는 아직 알려지지 않았지만 전신적인 색전증의 중요한 원인 질환으로 생각되어진다. 이에 저자들은 항인지질항체 증후군 환자에서 전신 색전증을 유발한 흉부 대동맥의 혈전증을 경험하였는 바 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○순, 여자, 59세.

주 소 : 좌측 옆구리 동통.

현병력 : 비교적 건강하게 지내던 상기 환자는 내원 7개월전인 94년 2~3차례에 걸쳐 갑자기 우측 상지에 동통을 동반한 이상감각과 함께 coldness가 생겼다가 이내 소실되는 증상이 나타나 인근 병원에서 방사선 검사 등의 여러 검사를 시행하였으나 이상을 발견하지는 못하였다. 그러나 환자는 이후에도 여러차례에 걸쳐 우측 손가락, 좌측 엄지발가락 등에 유사한 증상이 나타났다. 내원 1주전부터 식후 악화되는 심와부

동통으로 인근 병원에서 투약치료를 받아오던 환자는 내원 2일전인 94년 11월 6일부터 갑자기 좌측 옆구리에 빠근한 느낌의 동통이 지속되어 본원 응급실을 통해 입원하였다.

과거력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압은 130/80mmHg, 맥박 70회/min, 호흡 18회/min, 체온은 38.5℃였다. 의식은 명료하였고 경정맥 종대는 없었으며 흉부 청진상 호흡음 및 심음은 정상이었다. 복부 청진상 장음은 약간 증가되어 있었으며 촉진상 간비대나 비장비대는 없었고 압통도 없었다. 좌측 늑골척추각 압통이 관찰되었고 사지의 맥박은 정상적으로 촉진되었다.

검사소견 : 입원 당시 혈소판은 $302,000/\text{mm}^3$ 이었으며, prothrombin time과 activated thromboplastin time은 각각 INR 1.15(78.3%)과 37.2초로 증가되어 있었다. protein C와 S는 각각 71%와 87%, 그리고 antithrombin-III는 17mg/dl로 정상범위였으며 항인

지질항체는 양성으로 나타났다. 심전도나 심초음파 결과 이상 소견은 발견되지 않았다. 경식도 심초음파 검사상 하행 대동맥에 커다란 유동성이 좋은 종괴가 약 15cm에 걸쳐 관찰되었다(Fig. 1). CT angiography 상에서 좌측 신장내에 다수의 관류장애가 관찰되어 신경색에 합당한 소견이었으며 하행 대동맥의 내강으로 자라나오는 듯한 모양의 종괴가 관찰되었다(Fig. 2).

임상 경과 : 입원후 좌측 신경색 진단하에 원인 규명을 위해 시행한 경식도 심초음파에서 대동맥내의 종괴가 발견되었다. 이 종괴가 반복적인 전신 색전증의 원인으로 생각되었으며 수술을 권유하였으나 환자가 이를 망설이던 중 다시 좌상복부의 동통이 발생되어 비장경색이 의심되었다. 이후 환자는 타병원으로의 전원을 위하여 별다른 치료없이 퇴원하였다. 타병원에서 다시 우측 하지의 색전증이 발생하였으며 이는 혈전용해 치료 후 호전되었다. 치료후 시행한

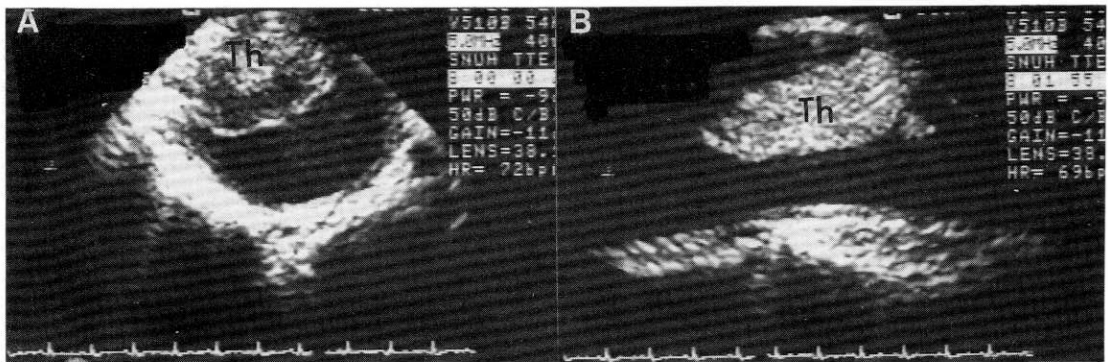


Fig. 1. Transesophageal echocardiography shows large mobile mass in descending aorta.
A) horizontal view B) longitudinal view Th : thrombus

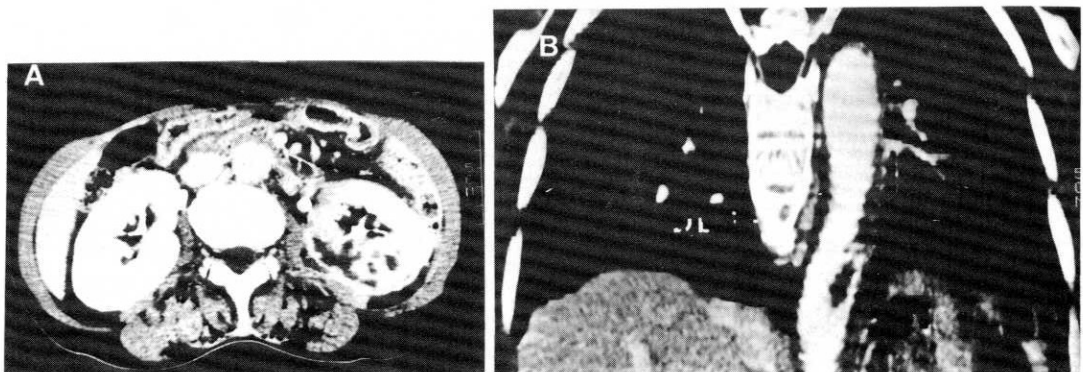


Fig. 2. A) Multiple filling defect in left kidney suggesting renal infarction.
B) CT angiography shows large pendulous mass in descending aorta.

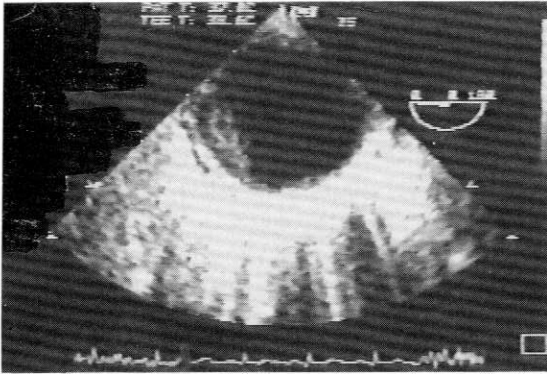


Fig. 3. Follow-up transesophageal echocardiography shows apparently decreased mass size.

경식도 초음파에서 대동맥의 종괴는 거의 줄어들었다 (Fig. 3).

고 안

대동맥은 흔히 간과하기 쉬운 전신 색전증의 source로 atherosclerotic debris 등이 전신 색전증의 원인으로 보고되고 있다¹⁻⁴⁾. 1986년 Machleder 등은 10671명의 부검 환자 중 95례에서 흉부대동맥의 혈전증을 발견하였으며⁵⁾ 최근 한 연구에서는 경식도 심초음파를 시행한 환자의 10%에서 전신 색전증을 일으킬 수 있는 대동맥내의 atherosclerotic debris가 발견되었다⁶⁾.

경식도 심초음파는 상행대동맥부터 흉부대동맥에 이르는 대동맥의 주행에 걸친 관찰이 가능할 뿐 아니라 색전증의 빈도와 관련된 것으로 보고되고 있는⁷⁾, 혈전 유동성의 평가가 용이하기 때문에 대동맥 질환의 진단에 있어 컴퓨터 단층 촬영이나 혈관조영술 등의 다른 어떤 검사보다도 우수하다고 하겠다.

본 증례의 대동맥 종괴는 조직학적으로 확인되지는 않았지만 타병원에서 혈전용해 치료후 폐쇄되었던 혈관이 개통된 점과 짧은 시간내에 그 크기가 줄어든 점 등으로 혈전으로 판단된다. 대동맥의 혈전증은 동맥경화증에 병발되어 나타나거나 여러 혈액응고기전의 이상으로 생길 수 있는 바 본 증례는 고혈압, 당뇨병, 흡연 등과 같은 동맥경화의 위험인자가 없고 항인지질항체 검사의 양성 반응, aPTT 증가 등의 소견으로 볼 때 항인지질항체와 연관된 혈전증으로 생각된다.

항인지질항체는 lupus anticoagulant, anticardiolipin

antibody, false-positive VDRL testing으로 대표되는 인지질에 대한 특이항체로 1906년 Wassermann 등에 의하여 처음 발견되었으며⁸⁾ 1952년 Conley와 Hartmann 등이 전신성 홍반성 낭창과의 연관성을 처음 보고하였다⁹⁾. 실제로 전신성 홍반성 낭창 환자에서 항인지질항체의 빈도는 발표자에 따라 21~63%로 보고되고 있다¹⁰⁻¹²⁾. 항인지질항체는 혈전증에 의한 동정맥 폐쇄와 관련된 것으로 보고되고 있는데 이는 면역기전에 의한 혈관내피의 손상에 의한 것으로 생각되어진다. 이런 면역기전에 의하여 혈전증, 습관성 유산, 신경학적 기능장애, 심내막 질환, 폐고혈압증 등의 다양한 임상양상으로 나타날 수 있는데 이를 항인지질항체 증후군이라 하며, 전신성 홍반성 낭창과 같은 자가면역성 질환의 증거없이 나타나는 경우 이를 원발성 항인지질항체증후군이라 한다. 이런 특이항체와 연관된 혈전증은 뇌동맥, 관상동맥, 그 밖의 말초혈관 등 비교적 작은 혈관에 흔한 것으로 알려져 있으며 대동맥과 같이 높은 압력과 빠른 혈류를 보이는 곳에 생긴 혈전은 매우 드문 것으로 보고되고 있다¹³⁻¹⁴⁾.

요 약

항인지질항체증후군은 항인지질항체와 연관되어 습관성 유산, 신경학적 이상, 동정맥 혈전증, 폐고혈압증 등의 다양한 임상양상을 나타내는 질환이다. 저자들은 항인지질항체 양성인 환자에서 다발성 전신 색전증을 유발한 대동맥 혈전을 관찰하였다. 항인지질항체증후군에 의한 대동맥의 혈전은 매우 드문 것으로 보고되고 있다. 이에 저자들은 항인지질항체증후군 환자에서 전신 색전증을 일으킨 대동맥의 혈전을 보고한다.

References

- 1) Mitusch R, Stierle U, Tepe C, Kummer P, Kessler C and Seikhzadeh A : Systemic embolism in aortic arch atheromatosis. *Eur Heart J* 15(10) : 1373-80, 1994
- 2) Aldrich HR, Girardi L, Bush HL, Dedeveux RB and Rosengart TK : Recurrent systemic embolization caused by aortic thrombi, *Ann Thorac Surg* 57 : 466-8, 1994

- 3) Sharifi M, Sorkin R, Lakier J and Chaitra S : *Thoracic aortic thrombosis as a cause of bowel ischemia : A case report*, *Angiology* 45(11) : 973-7, 1994
- 4) Josephson GD, Tiefenbrun J and Harvey J : *Thrombosis of the descending thoracic aorta : A case report*, *Surgery* 114 : 598-600, 1993
- 5) Machleder HI, Takiff H, Lois JF and Holburt E : *Aortic mural thrombus : An occult source of arterial thromboembolism*, *J Vasc Surg* 4 : 473-8, 1986
- 6) Tunick PA, Perez JC and Kronzon I : *Protruding atheromas in the thoracic aorta and systemic embolization*, *Ann Intern Med* 115 : 423-7, 1991
- 7) Karalis DG, Chandrasekaran K, and Victor MF, Ross JJ and Mintz GS : *Recognition and embolic potential of intraaortic atherosclerotic debris*, *J Am Coll Cardiol* 17 : 73-8, 1991
- 8) Wassermann A, Neisser A, Bruck C : *Eine serodiagnostische reaktion bei syphilis*, *Dtsch Med Wochenschr* 32 : 745-46, 1906
- 9) Conley CL, Hartmann RC : *A hemorrhagic disorder caused by circulating anticoagulant in patients with disseminated lupus erythematosus*, *J Clin Invest* 31 : 621-22, 1952
- 10) Meyer O, Cyna L, Bourgeois P, Kahn MF, Ryckewaert A : *Profile and cross reactivities of antiphospholipid antibodies in systemic lupus erythematosus and syphilis*, *Clin Rheumatol* 6 : 369-77, 1987
- 11) Meyer O, Piette JC, Bourgeois P : *Antiphospholipid antibodies : A disease marker in 25 patients with autoimmune antibody negative SLE*, *J Rheumatol* 14 : 502-06, 1987
- 12) Manoussakis MN, Gharavi AE, Drosos AA, Kitridou RC and Moutsopoulos HM : *Anticardiolipin antibodies in unselected autoimmune rheumatic disease patients*, *Clin Immunol Immunopathol* 44 : 297-307, 1987
- 13) McGee GS, Pearce WH, Sharma L, Green D and Yao JS : *Antiphospholipid antibodies and arterial thrombosis : Case reports and a review of the literature*, *Arch Surg* 127 : 342-6, 1992
- 14) Ordi RJ, Perez PP and Monasterio J : *Clinical and therapeutic aspects associated to phospholipid binding antibodies*, *Haemostasis* 24(3) : 165-74, 1994