

폐출혈 후 발생한 대칭성 말초 괴저 증후군

Symmetrical Peripheral Gangrene after Pulmonary Hemorrhage

오현철 • 이재정* • 문은수* • 윤한국

국민건강보험공단 일산병원 정형외과, *연세대학교 의과대학 정형외과학교실

대칭성 말초 괴저 증후군은 큰 혈관의 폐쇄 없이 둘 이상의 사지에서 말초 허혈성 손상을 일으키는 질환이다. 연관된 질환으로는 낮은 심박출량, 감염, 악성 종양, 파종성 혈관내 응고 그리고 혈관 활성화 약물의 주입 등이 알려져 있다. 저자들은 폐출혈, 폐혈증 및 파종성 혈관내 응고 장애를 가진 환자에서 혈관 활성화 약물인 도파민의 사용과 연관되어 대칭성 말초 괴저가 발생한 증례를 경험하고 희귀한 예라 사료되어 보고한다.

색인단어: 대칭성 말초 괴저 증후군, 낮은 심박출량, 폐혈증, 파종성 혈관내 응고 장애, 도파민

대칭성 말초 괴저(Symmetrical peripheral gangrene) 증후군은 큰 혈관의 폐쇄 없이 둘 이상의 사지에서 말초 허혈성 손상을 일으키는 증후군으로 정의한다. 호발하는 부위로는 손가락, 발가락 그리고 드물지만 코나 윗입술, 귓볼과 성기를 들 수 있다. 대칭성 말초 괴저 증후군의 선행 질환으로는 낮은 심박출량, 폐혈증, 악성 종양, 파종성 혈관내 응고(disseminated intravascular coagulation) 그리고 혈관 활성화 약물의 주입 등이 알려져 있다. 저자들은 낮은 심박출량, 폐혈증 및 파종성 혈관내 응고 장애를 가진 환자에서 혈관 활성화 약물인 도파민사용과 연관하여 대칭성 말초 괴저가 발생한 증례를 경험하고 희귀한 예라 사료되어 보고하고자 한다.

22.7 sec, D-dimer 5.80 $\mu\text{g}/\text{dL}$ 으로 DIC에 합당한 소견이 관찰되었다. 감수성 있는 항생제를 시작하였고, 전혈, 신성냉동혈장, 혈소판 농축액, 비타민 K와 E를 투여하였다. 동반되어 수축기 혈압이 65 mmHg인 상태에서 심방 세동이 발생하였고 이에 대하여 Dopamine을 5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 으로 시작하여 40 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 까지 증량하였다. 이때부터 사지에 말초 괴저가 관찰되었으나 전신상태가 좋지 않아 우선은 경과 관찰하기로 하였다.

입원 3개월이 경과한 후에 전신 상태는 안정화되었고 양측 손가락은 원위지절에서, 우측 하지와 좌측 하지는 각각 원위 경골

증례보고

47세 남자로 환자는 각혈을 주소로 본원 내원하였다. 흉부 전산화 단층 촬영상 광범위하게 퍼져 있는 폐출혈 소견을 관찰할 수 있었고(Fig. 1) 이에 대해 기관 삽관을 시행하였다.

입원 6일째에 38°C 이상의 열과 함께 혈액에서 시행한 세균배양에서 methicillin resistance staphylococcus aureus (MRSA)가 동정되었고, 혈액 검사 소견상 platelet 77,000 $/\mu\text{L}$, PT 1.13 INR, aPTT



Figure 1. Initial computerized tomography shows pulmonary hemorrhage.

접수일 2010년 4월 21일 게재확정일 2010년 6월 28일

교신저자 윤한국

경기도 고양시 일산동구 백석동 1232번지, 국민건강보험공단 일산병원 정형외과

TEL 031-900-0540, FAX 031-900-0343

E-mail hangugy@hanmail.net

대한정형외과학회지 : 제 45권 제 6호 2010 Copyrights © 2010 by The Korean Orthopaedic Association

"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."



Figure 2. At three months after admission, the gangrenous lesions involving four limbs were demarcated.



Figure 3. (A) After the demarcation of the gangrenous left foot, open amputation was performed at Lisfranc joint level. Vacuum-Assisted Closure dressing material was applied to open wound. (B) In one month after amputation, the patient underwent gracilis free flap to the open lower leg and there was no flap loss after all.

부위, 전족부까지 건조된 괴사 상태로 분획(Demarcation)되었다 (Fig. 2). 술 전 말초 혈관 전산화 단층 소견상 큰 혈관의 폐쇄 소견은 없었다. 손가락은 자가 절단이 이루어 졌으며, 우측 하지는 무릎 아래에서 폐쇄성 절단을 시행하였고, 좌측은 리스프랑 관절부위에서 개방성 절단을 시행한 후에 음압치료를 하여 연부 조직을 최대한 보존하여 박근 유리 판 이식술(gracilis free flap)을 시행하였고 합병증 없이 잘 치료되었다(Fig. 3).

고 찰

대칭성 말초 괴저는 1981년 Jonathan Hutchinson에 의해 처음 보고된 비교적 희귀한 질환이다.¹⁾ 전 연령에서 성별의 구분 없이 나타날 수 있는 것으로 알려져 있으며, 일부 사례에서는 청색증이 아닌 말초 출혈로 시작해서 괴사로 진행되는 전적 자반증(Pur-

pura fulminans)의 형태로 나타나는 것도 보고되고 있다.^{2,3)}

진단은 특징적인 사지 말단부의 양측성 괴저의 임상 소견을 통해 이루어질 수 있는데 기타 다른 질환과의 감별이 선행되어야 할 것이다. 즉, 병리조직학적으로 혈관염, 색전증, 큰 혈관의 혈전증 등의 소견이 없어야 하며, 검사 적혈구성 빈혈 등에서 볼 수 있는 것과 같은 적혈구의 응집현상, 혈관 경련성 질환의 존재가 감별되어야 할 것이다.⁴⁾ 이는 환자의 과거력 및 투약력 그리고 혈액 검사 소견에 대한 면밀한 검토와 혈관 조영술 또는 말초 doppler 초음파 등의 특수 검사를 통해 이루어질 수 있다.

이 질환의 발병기전은 정확히 규명되지는 않았지만, 흔히 동반되는 질환을 통해 여러 가설이 대두되었다. 그간의 보고는 지속적으로 말단 부위에 혈행 그리고 영양공급 또는 산소 공급에 장애를 줄 수 있는 어떤 질병 상태도 대칭성 말초 괴저를 유발할 수 있다고 얘기되고 있다. 가장 흔하게 동반되는 질환으로는 파종성 혈관내 응고 장애로, Molos와 Hall⁴⁾은 대칭성 말초 괴저 환자의 96%에서 파종성 혈관내 응고를 의심할 만한 소견을 보였고 그 중 반수는 확실한 파종성 혈관내 응고의 소견을 보였다고 보고한 바 있다. 이 두 질환의 연관성에 대한 병인의 가설은 미세 혈전에 의해 미세혈관의 폐색이 생기고 이로 인해 저혈류와 조직 허혈이 생긴다는 것이다.

또한 Molos와 Hall⁴⁾은 대칭성 말초 괴저 환자의 82%에서 감염증이 동반된 것을 분석하여 감염증과 괴저의 관계에 대하여 보고하였다. 폐혈증에서는 세균성 내독소의 방출로 인한 혈관내 손상에 의해 대칭성 말초 괴저의 발생 기전으로 생각되고 있다.⁵⁾

도파민과 같은 혈관 활성화 물질의 고용량 사용도 말초 괴저와 연관되는 것으로 보고된 바 있다.⁵⁾ 도파민의 경우 용량이 10 µg/kg/min 이상 초과되면 α-adrenergic 효과를 보여 혈관 수축의 작용이 우세하다고 알려져 있다. 이로 인해 말초 혈관에 저혈류 및 세포 손상을 일으킨다는 가설이다. 본 증례에서는 폐출혈에 의한 심박출량 감소, 파종성 혈관내 응고 장애, 폐혈증, 그리고 이와 연관되어 도파민의 사용을 하였던 환자로, 여러 개의 선행질환이 복합적으로 영향을 주었다고 생각된다.

치료는 괴저 병변 자체에 대한 치료보다는 전신 질환의 치료가 선행되어야 한다. 폐혈증, 저산소혈증, 산증 등의 원인 요소의 제거를 통해 전신 상태를 호전 시켜 말초 혈행을 개선 시키고, 다음으로 말초 괴저에 대한 치료를 고려한다. 도파민 등의 혈관 활성화 물질의 사용을 최소화 하는 것, 약물치료로 항혈전제, epopro-

stenol, tissue plasminogen activator, sympathetic blockade 등의 사용이 보존 요법으로 알려져 있다.⁶⁾ 하지만 질환 자체가 드물기 때문에 상기 치료에 대한 효과는 증례 보고 정도로만 보고되고 있다. 최종적으로는 괴사 부위에 분획화가 되면 절단술을 시행하게 된다.

대칭성 말초 괴저 환자의 예후는 좋지 않다. 적절한 치료에도 불구하고 환자의 48%에서 다리 절단술을 시행하였고 35%에서는 사망에 이르렀다고 보고된 바 있다.⁴⁾

대칭성 말초 괴저는 심각한 내과적 기저 질환이 정형외과적으로 표출된 것이라 생각할 수 있다. 단 한 개의 질병이 직접적으로 원인이 된다고 보다는 복합적인 원인 질환에 의해 대칭성 말초 괴저가 나타나게 된다. 본 증후군의 예견 방법은 보고된 바 없지만, 가능성 있는 선행 질환이 있는 환자에 대해서 말초 혈행을 유심히 살펴보고 조기에 발견하여 주의하는 것이 환자의 예후에 영향을 미칠 수 있을 것으로 생각된다.

참고문헌

1. Hutchison J. Severe symmetrical gangrene of extremities. Br Med J. 1891;2:8-9
2. Johansen K, Hansen ST Jr. Symmetrical peripheral gangrene (purpura fulminans) complicating pneumococcal sepsis. Am J Surg. 1993;165:642-5.
3. Hayes MA, Yau EH, Hinds CJ, Watson JD. Symmetrical peripheral gangrene: association with noradrenaline administration. Intensive Care Med. 1992;18:433-6.
4. Molos MA, Hall JC. Symmetrical peripheral gangrene and disseminated intravascular coagulation. Arch Dermatol. 1985;121:1057-61.
5. Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Ghosh A. Symmetrical peripheral gangrene: a prospective study of 14 consecutive cases in a tertiary-care hospital in eastern India. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2010;24:214-8.
6. Davis MD, Dy KM, Nelson S. Presentation and outcome of purpura fulminans associated with peripheral gangrene in 12 patients at Mayo Clinic. J Am Acad Dermatol. 2007;57:944-56.

Symmetrical Peripheral Gangrene after Pulmonary Hemorrhage

Hyun Cheol Oh, M.D., Jae Jeong Lee, M.D.*, Eun Su Moon, M.D.*, and Han Kook Yoon, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Ilsan,

**Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea*

Symmetrical peripheral gangrene (SPG) is characterized by distal ischemic damage in two or more extremities without a large vessel obstruction. This syndrome is associated with low cardiac output, sepsis, malignancy, disseminated intravascular coagulation (DIC) and the administration of vasoactive drugs. We report a case of SPG in a patient with pulmonary hemorrhage, sepsis and DIC who had been administered dopamine.

Key words: syndrome of symmetrical peripheral gangrene, low cardiac output, sepsis, disseminated intravascular coagulation, dopamine

Received April 21, 2010 **Accepted** June 28, 2010

Correspondence to: Han Kook Yoon, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, 1232, Baekseok-dong, Ilsan-gu, Goyang 411-360, Korea

TEL: +82-31-900-0540 **FAX:** +82-31-900-0343 **E-mail:** hangugy@hanmail.net