Korean Society for
Clinical Laboratory ScienceKorean Journal of
CLINICAL LABORATORY SCIENCE

CASE REPORT

A Case of Ascending Aortic Dissection with Severe Aortic Regurgitation Diagnosed by Echocardiography

Sung-Hee Kim, Ok-Kyoung Lee

Department of Clinical Laboratory Science, Daejeon Health Institute of Technology, Daejeon, Korea

심장초음파검사로 진단된 중증 대동맥판역류를 동반한
상행대동맥박리증 1예

김성희, 이옥경

대전보건대학교 임상병리과

ARTICLE INFO

Received October 7, 2020
 Revised 1st October 15, 2020
 Revised 2nd October 17, 2020
 Revised 3rd October 17, 2020
 Revised 4th October 18, 2020
 Accepted October 19, 2020

Key words

Aortic dissection
 Aortic regurgitation
 Intimal flap
 Stanford A type

ABSTRACT

Aortic dissection refers to the separation of the aorta into a true and false lumen as the medial membrane of the aorta is torn along the long axis due to a high aortic pressure when a minute rupture occurs in the aortic lining. The mortality rate is very high, and aortic dissection occurs 2~5 times more in men than women. The prevalent age range is 50~70 years old. In this case, the authors experienced a diagnosis of aortic dissection that occurred in a young woman in her 30s, which does not occur frequently. In the process of tracking severe aortic regurgitation, aortic valve prolapse was initially suspected. We report this case because aortic dissection could be diagnosed by observing the intimal flap of the ascending aorta in the process of confirming this suspected part.

Copyright © 2020 The Korean Society for Clinical Laboratory Science. All rights reserved.

서론

대동맥 박리증(aortic dissection)은 사망률이 아주 높은 질환으로 증상 발생 후 첫 48시간에 가장 높은 사망률을 보이며, 치료를 하지 않은 급성 A형 박리의 경우 첫 24시간 동안의 사망률이 시간당 1~2%, 48시간 동안은 30%, 1주 내에는 약 50%에서 사망하는 것으로 알려져 있다[1]. 대동맥 박리증의 내막파열(intimal tear)은 대동맥의 모든 부위에서 생길 수 있으나, 가장 흔한 위치는 상행대동맥(ascending aorta, 60%)과 좌폐골하동맥(left subclavian artery) 기시부에 인접한 원위부의 하행

홍부대동맥(descending part of the thoracic aorta, 30%)이다. 대동맥의 내막에 일차적으로 파열이 생기면, 대부분의 경우에는 혈류의 방향을 따라서 박리가 진행하지만, 혈류의 방향에 역행하여 박리가 진행될 수도 있다고 보고된 바 있다[2].

대동맥 박리증은 박리가 침범된 대동맥의 범위에 따라서 해부학적 위치에 따른 분류 방법이 보편적으로 사용되고 있고, 그 외 발생 시간 및 합병증의 유무에 따른 분류 방법도 있다. 해부학적 위치에 따른 분류 방법 중 가장 널리 사용되는 분류체계는 DeBakey와 Stanford 분류로 다음과 같다(Figure 1).

1. 해부학적 위치에 따른 분류

1) DeBakey 분류(일차적 내막파열의 위치에 따른 분류)

I형: 상행대동맥에서 박리가 시작되어 대동맥궁과 하행대동맥을 모두 침범하는 경우

Corresponding author: Sung-Hee Kim

Department of Clinical Laboratory Science, Daejeon Health Institute of Technology,
 21 Chungjeong-ro, Dong-gu, Daejeon 34504, Korea

E-mail: swankim0916@naver.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8287-1939>

Figure 1. Anatomical classification of aortic dissection. Aortic dissection described by the DeBakey and Stanford classifications [3].

II형: 상행대동맥에서 박리가 시작되고 국한된 경우

III형: 하행대동맥에서 박리가 시작되고 위치하는 경우로, 주로 좌쇄골하동맥 직하방에 발생하여 원위부로 진행

IIIa형: 하행흉부대동맥에만 박리가 국한된 경우

IIIb형: 박리가 횡격막(diaphragm)이하로 진행된 경우

2) Stanford 분류(대동맥박리의 기시와 관계없이 위치에 따른 분류)

A형: 하행대동맥으로의 진행 여부와 관계없이 박리가 상행대동맥을 침범한 경우

B형: 박리가 대동맥궁을 포함한 하행대동맥에만 국한된 경우

최근에는 수술적 치료가 필요한 지에 따라 두 가지의 아형으로 분류한 Stanford 분류법이 흔히 사용된다[4]. Stanford A형(DeBakey I형, II형과 III형의 역행성연장(retrograde extension)은 내막파열의 위치에 상관없이 상행대동맥을 침범한 경우이며, 병변이 계속 진행되고 예후가 나빠서 수술적 치료가 반드시 필요하다[5]. 이에 반하여 Stanford B형(DeBakey III형)은 하행흉부대동맥에만 병변이 있는 경우이며, 합병증이 없으면 고혈압에 대한 내과적 치료를 우선적으로 시행한다[6]. 특히 상행대동맥이 포함된 대동맥 박리증은 응급 수술을 필요로 하기 때문에 흉부외과 의사들은 수술 전에 질환의 범위뿐만 아니라 내막파열부위를 미리 파악함으로써 수술의 범위를 결정하고 수술계획을 세워야 한다. 이처럼 Stanford 분류법에 따른 신속한 구분을 통해 정확하고 빠른 진단이 치료 성과와 예후를 개선시키는데 중요한 부분이 되는 것이다. 대표적인 영상검사로

는 전산화단층촬영(computed tomography, CT), 경식도 심장초음파(transesophageal echocardiography, TEE) 및 자기공명영상법(magnetic resonance imaging, MRI)이 있다. 전산화단층촬영은 빠른 진단이 가능하기는 하나 대동맥에서 분지하는 주요 혈관의 침범여부 확인이 어렵고 대동맥막 역류증에 대한 정보를 제공하지 못한다는 단점이 있다[7]. 자기공명영상법은 경식도 심장초음파나 전산화단층촬영보다 민감도와 특이도가 높은 것으로 알려져 있으나 검사 시간이 길고, 활력징후(vital sign)를 모니터링하기가 어려워 혈액학적으로 불안정한 환자에서 시행하기 어렵고, 심박 조율기나 철자성 물질을 이식한 환자에서는 안전하지 않다는 단점이 있다[8]. 경식도 심장초음파는 조영제나 방사선이 필요 없는 검사법으로 쉽게 대동맥 박리증을 진단하는 방법이기기는 하지만 식도정맥류, 식도 협착이나 종양이 있는 경우에는 검사가 불가능하다는 단점이 있다[9]. 이 3가지 검사 모두 95% 이상의 민감도와 특이도를 가지고 있어 각 병원의 여건에 맞는 검사법을 선택하면 되지만 경흉부 심장초음파로도 진단할 수 있었던 증례를 통해 심장초음파 역할의 중요성을 부각시키며 흔히 사용하고 있는 경흉부 심장초음파뿐만 아니라 경식도 심장초음파, 3차원 입체 심장초음파, 부하 심장초음파 및 조직 도플러 등 많은 장비와 소프트웨어의 발전이 이루어지고 있다. 대동맥 박리증의 빈도를 보면 남자가 여자보다 2~5배 정도 많이 발생하고, 상행대동맥에 호발하는 연령대는 50~55세, 하행대동맥에 호발하는 연령대는 60~70세 사 이로 알려져 있다[8]. 40세 이하의 젊은 여자에서의 대동맥 박리증은 매우 드문 것으로 알려져 있는데 종종 Marfan 증후군, 이엽성 대동맥판막, 대동맥 축착증 등의 선천성 질환과 관계되어 나타나기도 하며 이 외에 임신과 관련된 보고가 국외에서 드물게 있었으며, 국내에서도 보고된 적은 있었다[10-12]. 하지만 국내에서 평소에 병력이 전혀 없던 건강한 여자에게서 보고된 바 없었기에 이에 저자들은 젊은 30대 여자에게서 발생된 대동맥 박리증 진단을 직접 경험하였던 바 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

38세 여자 환자로 가슴 답답함과 호흡곤란을 주소로 응급실에 내원하였다. 환자는 내원당시 혈압은 178/90 mmHg였고, 심박수는 87회, 호흡수는 분당 24회이었다. 단순흉부X-선 사진상 폐울혈을 동반한 심비대(cardiomegaly with pulmonary congestion) 및 양쪽에 소량의 흉막 삼출액(minimal pleural effusion, both)이 관찰되었고 심전도상은 정상 동성리듬

(normal sinus rhythm)으로 특이소견이 관찰되지 않음(non-specific finding)으로 진단되었다(Figures 2, 3). 경흉부 심장초음파를 시행하여 복장뼈주위 장축 단면도(parasternal long axis view)에서 색채도플러(color doppler)를 시행한 결과 중증 대동맥판 역류(severe aortic regurgitation)를 시사하는 소견이 관찰되었다(Figure 4). 중증 대동맥판 역류를 시사하는 측정치로는 aortic regurgitation PHT (pressure half time)=161 msec, vena contracta width=0.91 cm, aortic regurgitation jet width/LVOT diameter ratio=68%로 나타났다. 이 대동맥판 역류의 원인을 찾기 위한 여러 단면도의 추적 관찰 중 복장뼈 주위 단축단면도 대동맥판막수준(parasternal short axis view, aortic valve level)에서 대동맥 박리증(aortic dissection)에서 볼 수 있는 내막파판(intimal flap)을 발견하게 되었다(Figure 5). 심장끝 4방 단면도(apical 4 chamber view)에서는 simpson's method를 이용한 좌심실 구혈률(left ventricular ejection fraction, LVEF)은 65%로 정상적인 좌심실 수축기능을 보였고 상행대동맥 확장(48 mm) 및 소량의 심낭 삼출액(small amount of pericardial

effusion) 출현이 관찰되었다. 더 정확한 진단을 확보하기 위해 경식도 심장초음파를 시행하여 상행대동맥(ascending aorta)에서 박리(dissection)가 시작된 부분에 내막파판(intimal flap)이 이완기에 좌심실유출로(left ventricular outflow tract, LVOT) 쪽을 일탈(prolapse)하면서 대동맥판 역류증이 발생하는 것으로 판단되었으며 대동맥궁(aortic arch) 및 하행대동맥(descending aorta)에는 내막파열이 관찰되지 않았다(Figures 6, 7).

고 찰

대동맥 박리증은 내막이 파열되고 나서 중막에 균열이 생겨

Figure 2. Chest PA showed cardiomegaly with pulmonary congestion, minimal pleural effusion, both.

Figure 3. ECG demonstrated normal sinus rhythm, non-specific finding.

Figure 4. Parasternal long axis view of 2D & color doppler trans-thoracic echocardiography: severe aortic regurgitation was observed.

Figure 5. Parasternal short axis, aortic valve level of 2D & color doppler trans-thoracic echocardiography: intimal flap was observed.

Figure 6. Transesophageal echocardiography: ① arrows indicate the aortic valve, ② arrows indicate the intimal flap.

박리가 진행되어 발생하거나, 중막에 생긴 대동맥벽 내 출혈이나 혈종으로 인해 내막이 천공되어 발생할 수 있으며, 내막파열이 가장 흔한 원인이다[13]. 대동맥 박리증의 발생기전은 대동맥벽의 중막 변성으로 인해 대동맥벽을 구성하는 내막, 중막, 외막의 3층의 막의 접착력이 약해져서 생기며, 나이가 들어감에 따라 중막 변성의 범위가 증가하고 고혈압, Marfan 증후군, 이염성 대동맥판막을 가진 환자들에게서 더 심하게 나타날 수 있다고 알려져 있다[14, 15]. 이 대동맥 박리증의 가장 큰 원인인자는 고혈압이 약 62~78%를 차지하며 상행대동맥박리증이 하행대동맥박리증보다 고혈압이 동반된 경우는 2배 정도 더 많았으며 이외에도 대동맥 확장(aortic dilatation), 대동맥류(aortic aneurysm), 대동맥륜 확장(annuloaortic ectasia), 터너증후군과 같은 염색체이상, 대동맥 축착증(aortic coarctation), 대동맥염(aortitis), 이엽성 대동맥판(bicuspid aortic valve), 말판증후군과 같은 선천성 결합조직 질환 등이 있으며, 특히, 말판증후군은 40세 이전에 발생하는 흔한 원인질환으로 알려져 있다[16]. 급성 A형 대동맥 박리증 환자에서 대동맥판 역류증이 많이 동반되는 것으로 보고되어져 있고 급성으로 생긴 심한 대동맥판 역류증은 대동맥 파열증 다음으로 흔한 사망 원인이며 급성 대상 부전과 쇼크에 빠질 수 있다[17]. 대동맥 박리증의 진단에 있어서 가장 중요한 과정은 임상적인 의심이다. 대동맥 박리증이 의심되는 환자에서 두 번째로 중요한 과정은 대동맥 박리증을 확인하고, stanford A형과 B형을 감별하는 것이며, 이 정보가 수술이 필요한 지를 결정하고, 수술 접근 방법을 결정하는데 중요한 요소가 된다. 진단은 쉽게 사용할 수 있는 비침습적인 검사법을 이용하여 빠르고 정확하게 해야 한다. 치료방침을 정하는데 있어서 대동맥 박리증의 유형, 내막파열의 위치, 박리의 범위, 대동맥판의 이상, 심낭삼출액의 양, 심장기능평가 등을

Figure 7. 2D & color doppler transesophageal echocardiography: severe aortic valve regurgitation through the intimal flap was observed.

정확하게 평가하는 것이 우선되어야 한다. 이것이 바로 대동맥 박리증이 의심되는 환자의 진단 검사에 가장 중요한 역할을 하는 것이기도 하다[18]. 경흉부 심장초음파검사는 단시간 내에 환자에게 고통 없이 질환을 진단할 수 있는 만큼 검사자는 증상의 유무와 관계없이 모든 질환을 의심하고 검사를 진행하는 것이 가장 중요하며 대동맥판 역류가 발생되었다면 그 원인을 반드시 밝혀내는 습관을 표준화시켜나가야 한다. 심장초음파는 허혈성심장질환, 심부전, 심장판막질환 및 선천성 심장질환의 진단은 물론 치료방법 및 수술 시기와 더불어 예후 평가에서도 매우 중요한 도구이며 본 증례에서 관찰된 대동맥 박리증 진단에도 큰 도움을 줄 수 있는 검사가 되고 있다.

본 연구에서는 중증 대동맥판 역류증(severe aortic regurgitation)을 추적하는 과정에서 대동맥판 탈출증(aortic valve prolapse)을 의심하였고 의심된 부분을 확인하는 과정에서 상행대동맥의 내막파열 관찰을 통해 대동맥 박리증을 진단할 수 있었기에 이 증례를 통해 젊은 여자에게도 대동맥 박리증이 발견될 수 있음으로 절대 검사에 있어서 이를 간과하지 말아야 할 것이다. 따라서 복장뼈주위 장축단면도(parasternal long axis view)에서 상행대동맥의 근위부만을 보고 다음 단면도로 넘어가지 말고 최대한 원위부까지 검사하는 습관을 일상적인 검사에 적용한다면 지나칠 수 있는 진단 오류를 줄여나갈 수 있을 것이다. 더 나아가 실무자를 양성하는 경흉부 심장초음파의 교육실습에도 적용시켜 나간다면 임상에서도 심장초음파의 중요도가 더욱 상승될 것으로 사료된다.

요 약

대동맥박리(aortic dissection)란 대동맥 내막에 미세한 파

열이 발생하면 높은 대동맥 압력으로 인해 대동맥의 중막이 장축으로 찢어지면서 대동맥이 진성 내강(true lumen)과 가성 내강(false lumen)으로 분리되는 것을 말하며 사망률이 아주 높은 질환으로 빈도를 보면 남자가 여자보다 2~5배 정도 많이 발생하고, 호발하는 연령대는 50~70세 사이로 알려져 있다. 본 증례에서는 자주 발생되지 않는 젊은 30대 여자에게서 발생한 대동맥 박리증 진단을 직접 경험하였던 바 중증 대동맥판 역류증(severe aortic regurgitation)을 추적하는 과정에서 처음에는 대동맥판 탈출증(aortic valve prolapse)을 의심하였다. 이 의심된 부분을 확인하는 과정에서 상행대동맥의 내막피관 관찰을 통해 대동맥 박리증을 진단할 수 있었기에 이를 보고하는 바이다.

Acknowledgements: None

Conflict of interest: None

Author's information (Position): Kim SH, Professor; Lee OK, Professor.

REFERENCES

- Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, et al. The international registry of acute aortic dissection(IRAD): new insights into an old disease. *JAMA*. 2000;283:897-903. <https://doi.org/10.1001/jama.283.7.897>
- Flachskampf FA, Daniel WG. Aortic dissection. *Cardiol Clin*. 2000;18:807-817. [http://doi.org/10.1016/S0733-8651\(05\)70181-8](http://doi.org/10.1016/S0733-8651(05)70181-8)
- Nienaber CA, Clough RE. Management of acute aortic dissection. *Lancet*. 2015;385:800-811. [http://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61005-9](http://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61005-9)
- Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, Wuerflein RD, Shumway NE. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg*. 1970;10:237-247. [http://doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)65594-4](http://doi.org/10.1016/S0003-4975(10)65594-4)
- Kilic A, Tang R, Whitson BA, Sirak JH, Sai-Sudhakar CB, Crestanello J, et al. Outcomes in the current surgical era following operative repair of acute Type A aortic dissection in the elderly: a single-institutional experience. *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2013;17:104-109. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivt155>
- Castañer E, Andreu M, Gallardo X, Mata JM, Cabezu MA, Pallardó Y. CT in nontraumatic acute thoracic aortic disease: typical and atypical features and complications. *Radiographics*. 2003;23:S93-100. <https://doi.org/10.1148/rg.23si035507>
- Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW, Eagle KA. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. Old standards and new directions. *N Eng J Med*. 1993;328:35-43. <https://doi.org/10.1056/NEJM199301073280107>
- Khan IA, Nair CK. Clinical, diagnostic, and management perspectives of aortic dissection. *Chest*. 2002;122:311-328. <https://doi.org/10.1378/chest.122.1.311>
- Erbel R, Mohr-Kahaly S, Renollet H, Drexler M, Wittlich N, Iversen S, et al. Diagnosis of aortic dissection: the value of transesophageal echocardiography. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1987;35:126-133. <https://doi.org/10.1055/s-2007-1020273>
- Wilson SK, Hutchins GM. Aortic dissecting aneurysms: causative factors in 204 subjects. *Arch Pathol Lab Med*. 1982;106:175-180.
- Eitan S, Leon L, Jack S, Mordechai F, Morris JL, Bernardo AV. Dissecting aortic aneurysm in pregnant woman without Marfan syndrome. *Surg Gynecol Obstet*. 1988;167:163-165.
- Nevin MK, Joseph VC, Michael GM, Fober DM, Rober BW. Treatment by emergency cesarean section immediately followed by operative repair of the aortic dissection. *Am J Cardiol*. 1984;54:699-701.
- Lee HM, Hong EP, Lee DH, Lee JC, Han SS. Aortic dissection in pregnant woman. *The Yeungnam Univ. Med. J*. 1993;10:253-259.
- O'Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Toward a common diagnostic and therapeutic approach. *Circulation*. 1995;92:1376-1378. <https://doi.org/10.1161/01.cir.92.6.1376>
- Wheat MW Jr. Acute dissection of the aorta. *Cardiovasc Clin*. 1987;17:241-262.
- Eisenberg MJ, Rice SA, Paraschos A, Caputo GR, Schiller NB. The clinical spectrum of patients with aneurysms of the ascending aorta. *Am Heart J*. 1993;125:1380-1385. [http://doi.org/10.1016/0002-8703\(93\)91011-3](http://doi.org/10.1016/0002-8703(93)91011-3)
- Pessotto R, Santini F, Pugliese P, Montalbano G, Luciani GB, Faggian G. Preservation of the aortic valve in acute type A dissection complicated by aortic regurgitation. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:2010-2013.
- JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of aortic aneurysm and aortic dissection (JCS 2011): digest version. *Circ J*. 2013;77:789-828. <http://doi.org/10.1253/circj.cj-66-0057>