

터너증후군 환자의 대동맥 축착증을 스텐트 삽입술로 치료한 증례 1예

¹알레스기념침례병원 내과, ²부산대학교 의학전문대학원 부산대학교병원 순환기내과

박승운¹ · 이한철² · 이남희¹ · 박인성¹ · 박치환¹ · 유진석¹

Coarctation of the Aorta Treated with Stenting in a Patient with Turner Syndrome

Seung Woon Park¹, Han Cheol Lee², Nam Hee Yi¹, In Seong Park¹, Chi Hwan Park¹, and Jin Seok Yu¹

¹Department of Internal Medicine, Wallace Memorial Baptist Hospital, Busan;

²Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Pusan National University Hospital,
Pusan National University School of Medicine, Busan, Korea

Cardiovascular malformations, such as bicuspid aortic valve and coarctation of the aorta, are more prevalent in patients with Turner syndrome than in the general population. Here, we describe the case of a 35-year-old female with Turner syndrome who was admitted to our hospital with a fever caused by infective endocarditis. Aortic coarctation was diagnosed using computed tomography. The patient was treated with antibiotics and a stent was then implanted. Endovascular therapy using stents is a safe and effective treatment option for aortic coarctation in patients with Turner syndrome. (Korean J Med 2015;89:331-334)

Keywords: Aortic coarctation; Turner syndrome; Stents; Endocarditis

서 론

대동맥 축착증(aortic coarctation)은 대동맥의 일부가 좁아지는 질환으로 주로 선천적으로 발생하며 유병률은 신생아 10,000명당 약 4명으로 알려져 있다[1,2]. 그러나 터너증후군 환자에서 대동맥 축착증의 유병률은 훨씬 더 높은 것으로 알려져 있으며 터너증후군 환자에서 대동맥 축착증의 유병률은 약 3-20%로 보고되고 있다[3,4]. 대동맥 축착증은 과거에는 수술로 치료하였으나 풍선 성형술 및 스텐트 삽입술이 효과적임이 보고됨에 따라 현재에는 대동맥 축착증의 치료로

스텐트 삽입술이 점점 증가하는 추세이다. 본 증례에서는 터너증후군을 가진 성인 환자에서 승모판막에 감염성 심내막염이 발생하여 충분한 항생제 치료 후에 대동맥 축착증의 치료를 위하여 스텐트 삽입술을 시행하여 효과적으로 치료하였기에 증례를 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자: 35세 여자

주 소: 오한

Received: 2015. 1. 21

Revised: 2015. 1. 22

Accepted: 2015. 3. 25

Correspondence to Han Cheol Lee, M.D.

Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Pusan National University Hospital, Pusan National University School of Medicine, 179 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 49241, Korea

Tel: +82-51-240-7217, Fax: +82-51-240-7796, E-mail: glaraone@hanmail.net

Copyright © 2015 The Korean Association of Internal Medicine

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 noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

현병력: 내원 3일 전부터 발생한 오한과 발열로 본원 내과에 입원하였다. 환자는 평소 걸을 때 양쪽 다리가 아프다고 하였다.

과거력 및 가족력: 환자는 터너증후군, 갑상선저하증, 고혈압으로 본원 내과 외래 진료 중이었고 가족력은 특이사항이 없었다.

이학적 검사: 내원 당시 혈압 144/80 mmHg, 체온 39.2°C, 맥박수 139회/분, 호흡수 24회/분이었다. 심음 청진에서 특이소견이 없었고 정상 폐음이 청진되었다. 다른 이학적 검사에서 특이소견이 없었다.

검사실 소견: 혈액 검사에서 백혈구 12,400/mm³, C-반응단백 3.33 ng/dL (참고치: 0.0-0.5 ng/dL)로 증가한 것 외에 다른 특이사항은 없었다. 입원 3일째 혈액 배양에서 황색포도알균 (*staphylococcus aureus*)이 배양되었다.

방사선 소견: 감염성 심내막염을 감별하기 위해 시행한 심장초음파 검사에서 승모판의 증식(vegetation)과 이첨 대동맥판막(bicuspid aortic valve)이 관찰되었다. 추가적인 구조적 심

장질환을 확인하기 위해 컴퓨터단층촬영(computed tomography, CT)을 시행하였고 CT에서 하행 대동맥의 심한 협착이 발견되었다(Fig. 1).

치료 및 경과: 대동맥 축착증과 감염성 심내막염 진단하에 우선 항생제 치료를 시행하였다. 입원 후 시행한 발목상완지수(ankle-brachial index)는 우측 0.59, 좌측 0.57이었다. 감염성 심내막염에 대하여 6주간 항생제 치료 후 대동맥 축착증에 대하여 치료하기로 하였다. 환자가 성장을 마친 성인이고 감염성 심내막염을 치료한 후라서 스텐트 삽입술을 시행하기로 하였다. 대동맥 조영술(aortography)을 시행하기 위하여 왼쪽 상지의 요골동맥(radial artery)을 천자하여서 marked pigtail catheter (Cook, Bloomington, IN, USA)를 대동맥구까지 진행시킨 후에 대동맥 조영술을 실시하였다. 확장된 좌측 쇄골하동맥(subclavian artery) 바로 아래의 하행 대동맥에 직경 1 mm 정도의 심한 협착이 관찰되었다. 우측 대퇴동맥(femoral artery)을 천자하여서 협착부위 상하의 압력을 측정하였고 평균 압력차(mean pressure gradient)는 60 mmHg이었다(Fig. 2A). 하행

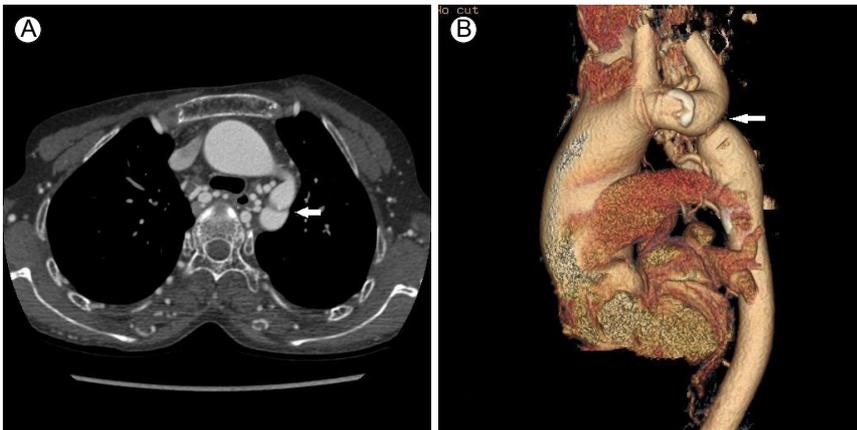


Figure 1. (A) Computed tomography (CT) angiography showing severe constriction of the descending aorta (arrow). (B) Three-dimensional CT aortography showing the location of the coarctation segment (arrow).

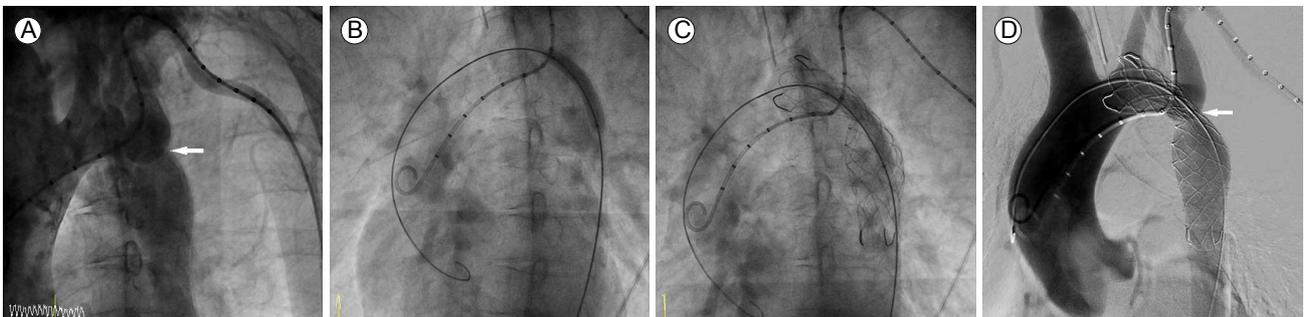


Figure 2. (A) Aortography performed before implantation of the stent revealed severe constriction of the descending aorta distal to the dilated left subclavian artery. The diameter of the coarctation segment was 1 mm (arrow). (B) Predilation was performed using 3 × 20, 4 × 40, and 5 × 40 mm balloons. (C) A self-expandable nitinol stent was deployed and additional balloon dilatation was performed using a 5 × 40 mm balloon. (D) After implantation of the stent, the narrowing of the descending aorta resolved considerably (arrow), and the mean pressure gradient decreased from 60 to 10 mmHg.

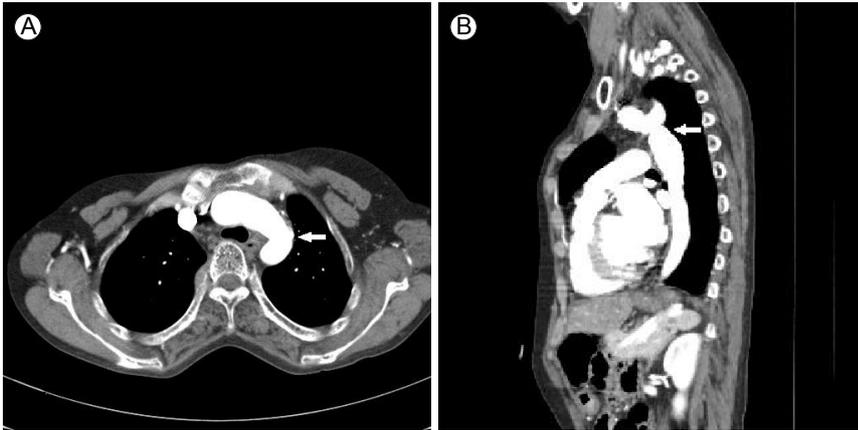


Figure 3. Follow-up computed tomography (CT) angiography was conducted 12 months after stent implantation. (A) The acute angle of the aortic arch was blunted and the descending aorta was dilated considerably compared with the CT angiography performed before stenting (arrow). (B) Dilatation of the coarctation segment can be readily seen in the sagittal view (arrow).

대동맥에서 0.035 inch Terumo guidewire (Terumo, Tokyo, Japan)를 대동맥궁으로 보내기 위하여 진입시켰으나 협착부위가 좁아서 통과되지 않았다. 협착 부위가 너무 좁아서 0.014 inch 유도철사(guidewire)를 삽입하였고, 3 × 20 mm balloon으로 협착부위에 풍선 확장을 시행하였다. 이후 0.035 inch Amplatz stiffwire (Cook, Bloomington, IN, USA)로 바꾼 후에 4 × 40 mm balloon, 5 × 40 mm balloon으로 협착부위 풍선 확장을 시행하였다(Fig. 2B). 풍선 확장 시행 후 24 × 80 mm self-expandable nitinol stent (Hercules Vascular stent, S&G, Seongnam, Korea)를 삽입하였고 5 × 40 mm balloon으로 추가 풍선 확장을 시행하였다(Fig. 2C and 2D). 협착부위의 섬유화가 심하고 협착부위의 직경이 1 mm로 매우 좁아서 직경이 작은 크기의 풍선 성형술을 시행하였고 점차적으로 풍선의 크기를 증가시키면서 시술을 시행하였다. 직경 5 mm보다 더 큰 풍선 확장술은 파열의 위험 때문에 시행하지 않았다. 스텐트 삽입 직후 협착상하 부위의 평균 압력차는 60 mmHg에서 10 mmHg로 감소하였고 협착 부위의 내경은 증가하였다. 시술 후 시행한 발목 상완지수는 우측이 0.59에서 0.94로 증가하였고 좌측이 0.57에서 0.85로 증가하였다. 시술 12개월 후 추적검사를 위해 CT를 시행하였고 병변 부위의 내경은 14 mm까지 증가되어 있었다(Fig. 3). 시술 이후 환자는 양측 다리의 통증을 호소하지 않았다.

고 찰

현재까지 여러 연구들을 통해 터너증후군 환자에서 심장혈관기형(cardiovascular malformation)의 유병률이 높은 것으로 보고되었다. 심장초음파와 자기공명영상(magnetic resonance image)을 이용한 연구들에서 터너증후군 환자들이 일반인에

비해 심장혈관기형의 유병률이 높으며 그중 이첨 대동맥판막과 대동맥 축착증이 흔한 심장혈관기형임이 보고되었다[3,4]. 그러므로 모든 터너증후군 환자는 터너증후군을 진단받았을 때 선천성 심장질환에 대한 평가를 받아야 하며 선천성 심장질환이 발견된 환자의 경우 지속적인 추적 검사가 필요하다.

대동맥 축착증은 수술이나 경피적 중재술(percutaneous intervention)을 통해 치료할 수 있다. Forbes 등[5]은 대동맥 축착증 환자 350명을 대상으로 수술, 풍선 성형술, 스텐트 삽입술을 시행한 후에 그 결과를 비교하는 연구를 발표하였다. 스텐트 삽입술을 시행한 환자 217명, 풍선 성형술을 시행한 환자 61명, 수술을 시행한 환자 72명을 비교하였다. 세 그룹 모두에서 치료 후 고혈압의 호전과 같은 혈액학적 호전을 보였다. 스텐트 삽입술을 시행 받은 환자는 수술을 시행 받은 환자보다 병원 재원 일수가 더 짧았고, 치료 후 급성 합병증의 빈도가 수술과 풍선 성형술을 시행 받은 환자보다 적었다(스텐트 삽입술 2.3%, 풍선 성형술 9.8%, 수술 18.1%). 풍선 성형술의 경우 대동맥 벽 손상이 스텐트 삽입술과 수술에 비해 많았고, 스텐트 삽입술과 수술은 풍선 성형술에 비해 더 나은 혈액학적 결과를 보였다. 대동맥 축착증에서 경피적 중재술과 수술을 비교한 다른 연구들의 결과를 보면 경피적 중재술과 수술의 혈액학적 결과는 비슷하였으며 경피적 중재술의 경우 수술보다 동맥류 발생과 재협착(restenosis)의 발생이 많았으나 수술보다 재원 기간이 짧은 장점이 있었다[6,7]. 현재까지 성인 대동맥 축착증 환자에서 어떤 치료가 가장 적합한지는 확실하지 않다. 가장 적합한 치료를 선택할 때는 환자의 나이, 상태, 동반된 질환과 의료진의 경험 등을 고려하여 환자별로 중재적 시술자, 내과 의사, 외과 의사를 포함하는 팀의 접근(team approach)이 필요하다. Zanjani 등[8]은 대동맥 축착증으로 스텐트 삽입술을 시행 받은 10명의 터너증후군 환

자들을 관찰하고 결과에 대해 발표하였다. 30.5개월의 추적 기간 동안 재협착은 관찰되지 않았고 심혈관계 중요사건은 발생하지 않았다. 본 증례에서 저자들은 치료를 선택함에 있어서 환자가 승모판막의 심내막염을 6주간 항생제 치료받은 후였고, 환자가 성인이라 성장에 따른 문제들을 고려하지 않아도 되어서 수술이나 풍선 성형술보다 스텐트 삽입술을 치료로 선택하였다. 협착부위 내경이 1 mm로 매우 좁았기 때문에 풍선 확장 시에 섬유화된 대동맥 축착 부위가 파열될 위험을 고려하여 직경 3 mm 풍선 성형술을 시행한 후 4 mm, 5 mm로 점차적으로 큰 크기의 풍선 성형술을 시행하였다. 이후 더 큰 크기의 풍선 성형술은 파열의 위험을 고려하여 시행하지 않고 self-expandable nitinol stent를 삽입하였다. Nitinol stent의 장점은 본래의 크기로 복원하는 복원력을 가지고 있으므로 서서히 대동맥을 확장하게 된다. 본 증례에서 12개월 뒤의 대동맥 축착 부위의 직경은 14 mm까지 증가하였다. 스텐트 시술 후에 병변 전후의 평균 압력차가 60 mmHg에서 10 mmHg 이하로 감소하였으므로 더 큰 풍선 성형술 없이 시술을 마쳤다. 스텐트 시술 시에 파열의 위험성을 고려하여 스텐트 이식편(graft stent)을 준비한 이후에 시술을 시행하였다. 대동맥 축착증에서 스텐트 대신 스텐트 이식편을 사용하여 시술을 할 수도 있다. 그러나 본 증례에서는 좌쇄골하 동맥이 병변 가까이에 있어서 좌쇄골하 동맥을 막는 것을 피하기 위하여 스텐트 이식편보다 스텐트를 가지고 시술을 시행하였다. 스텐트 이식편으로 대동맥 축착증을 치료하는 경우에는 시술 중에 대동맥 파열을 방지할 수 있고 대동맥류의 발생을 예방할 수 있는 장점이 있다. 그러나 좌쇄골하 동맥이나 경동맥이 병변 부위에서 15-20 mm 이내에 있는 경우에는 스텐트 이식편의 시술이 어렵다.

터너증후군 환자의 대동맥 축착증 치료에서 스텐트 삽입술의 안정성과 효용성에 대하여서는 소규모 연구들은 있지만 대규모 연구는 없는 상태이다. 추후 터너증후군 환자의 대동맥 축착증과 일반인의 대동맥 축착증 사이에 차이점이 존재하는지, 장기적인 예후에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다. 또한, 터너증후군 환자의 대동맥 축착증 치료에서 스텐트 삽입술의 안정성과 장기 예후에 대한 대규모 연구가 필요할 것으로 생각된다.

요 약

대동맥 축착증은 대동맥의 일부가 좁아지는 질환으로 터너증후군에서는 그 유병률이 약 3-20%로 보고되고 있다. 터너증후군을 가지고 있는 35세 여자 환자에서 승모판에 발생한 심내막염을 항생제로 치료한 후에 좌쇄골하 동맥 아래쪽에 발생한 대동맥 축착증을 풍선 확장술과 스텐트 삽입술을 시행하여 치료하였다. 이후 12개월의 경과관찰 기간 동안 이상 소견 없이 유지되어 저자들은 문헌고찰과 함께 보고한다.

중심 단어: 대동맥 축착증; 터너증후군; 스텐트; 심내막염

REFERENCES

1. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008;153:807-813.
2. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-1900.
3. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation* 2004;110:1694-1700.
4. Göttsche CO, Krag-Olsen B, Nielsen J, Sørensen KE, Kristensen BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's syndrome. *Arch Dis Child* 1994;71:433-436.
5. Forbes TJ, Kim DW, Du W, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2664-2674.
6. Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, et al. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. *Circulation* 1993;87:793-799.
7. Rodés-Cabau J, Miró J, Dancea A, et al. Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients > or = 1 year old. The Quebec Native Coarctation of the Aorta study. *Am Heart J* 2007;154:186-192.
8. Zanjani KS, Thanopoulos BD, Peirone A, Alday L, Giannakoulas G. Usefulness of stenting in aortic coarctation in patients with the Turner syndrome. *Am J Cardiol* 2010; 106:1327-1331.