

Takayasu 동맥염에 동반된 심판막질환에서의 삼중판막수술 치험 1례

강면식 * · 이철주 * · 이동협 * · 정태은 * · 심봉섭 ** · 장재천 ***

— Abstract —

Double Valve Replacement in Takayasu's Disease — Report of One Case —

Meyun Shick Kang, M. D.*, Cheol Joo Lee, M. D.*, Dong Hyup Lee, M. D.*
Tae Eun Jung, M. D.*, Bong Sup Shim, M. D.***

Takayasu's disease is an arteritis of unknown etiology involving larger elastic arteries such as aorta and its branches, pulmonary arteries and rarely coronary arteries.

Especially, aortic root involvement with the valvular leaflets has been reported in several cases of Takayasu's arteritis.

Recently we have experienced one case of Takayasu's arteritis involving left subclavian artery, descending aorta, left renal artery and multiple valvular leaflets.

The patient was 33 year-old female and admitted with complaints of cough, dyspnea and general weakness.

Aortogram revealed extensive type of arteritis showing dilatation of ascending aorta, segmental narrowing of thoracic aorta and Riolan's anastomosis.

Double valve replacement (mitral and aortic valve) and tricuspid valve annuloplasty were performed.

The patient made an excellent postoperative recovery and has shown striking improvement in cardiac status, NYHA functional class II eight months after operation.

서 론

Takayasu 동맥염은 주로 대동맥궁으로부터 분지하

* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
Collage of Medicine, Yeungnam University

** 영남대학교 의과대학 내과학교실

** Department of Internal Medicine Collage of Medicine,
Yeungnam University

*** 영남대학교 의과대학 방사선과학교실

*** Department of Diagnostic Radiology Collage of
Medicine, Yeungnam University

1986년 12월 2일 접수

는 혈관에 원전 또는 불완전 폐쇄로 인한 말초부위에
혈액순환부전으로 초래되는 것으로 원인 불명의 동맥염
으로서 대부분 동양인에 많고 여자에 호발하는 질환으
로 알려져 있다.

그런데 근래에는 대동맥 전체 어디에나 올 수 있고 폐
동맥을 침범하기도 하며¹⁾¹⁵⁾ 드물게는 관상동맥을 침
범할 수도 있다는 것이 밝혀졌다²⁾. 그리고 심장판막도
침범한 몇몇 보고가 있다⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾⁸⁾.

본 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 33세
여자환자에서 발생한 심판막을 침범한 Takayasu 동맥
염을 삼중판막수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문
헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

총 례

환자는 33세 여자로서 약 10년간의 해소, 호흡곤란, 전신허약등을 주소로 1986년 1월 23일 본원 응급실을 통해 입원하였다.

이학적소견상 상지혈압 100/55 mmHg(사지의 혈압 차이는 없었음), 맥박수 124회/분, 호흡수 28회/분이었고 양측 경정맥의 팽대가 있으면서 가장이 늑골하 7 cm까지 촉진되었다. 흉부청진상, 습성폐포음이 양측하부폐야에서 청진되었고 심첨부에서 수축기잡음이 GM/V, 좌측흉골부를 따라서 수축기 잡음이 GIII/V로 청진되었다. 복수나 하지부종은 없었다.

검사소견상 혈액색소는 9.6 g/dl, 혈구용적은 27%로 빈혈을 나타냈으며 백혈구는 8600/mm³이었다. 동맥혈 gas 분압검사상 nasal O₂ 4l/min 으로 PO₂ : 89.0 mmHg, PCO₂ : 28.4 mmHg, PH : 7.56이었다. 간기능검사상 빌리루빈치가 2.1 mg/100 ml, SGOT가 48 IU/L, LDH가 921 IU/L로 증가되어 있었고, BUN이 36.8 mg/100 ml이었다. 수술전 흉부X-선상 (Fig. 1) 폐혈관상의 증가가 있으면서 심비대가 있었

다(C-T ratio ; 68.5%). 그리고 상행대동맥 및 대동맥궁의 팽대가 보였다. 심전도상(Fig. 2) 심방세동, 양측심실비후, 좌심방비대의 소견을 보였으며 Doppler 심초음파검사상 좌심실비대와 수축기때 전방승모판막의

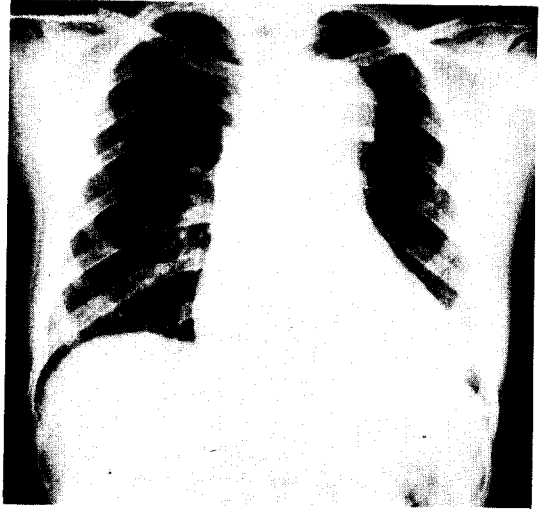


Fig. 1. 수술전 단순 흉부 X-선

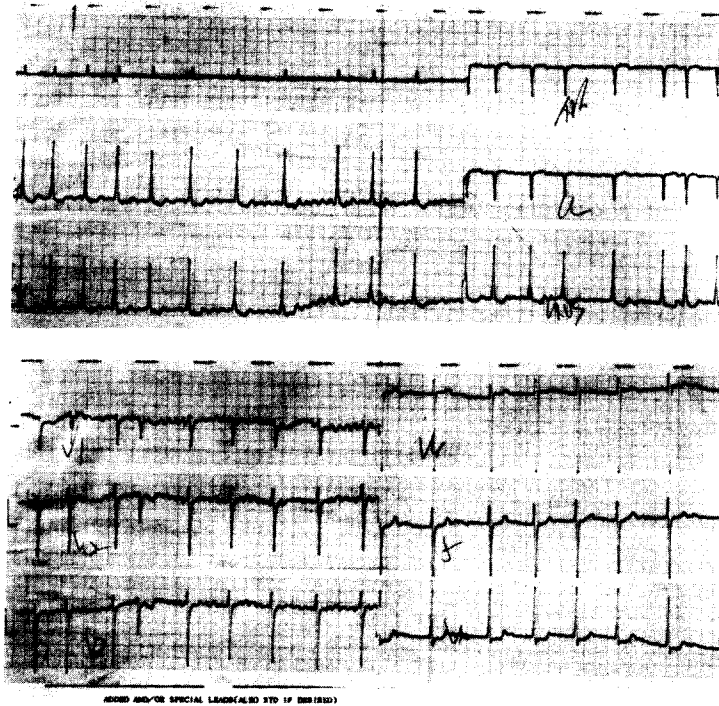


Fig. 2. EKG. 심방세동, 양측심실비후

fluttering이 있었다. GII-III의 승모판막혈역류와 G III의 대동맥판막혈역류가 발견되었으며 폐동맥판막의 혈역류도 경하게 있었다(Fig. 3-1, 3-2). 흉부컴퓨터단층촬영상 상행대동맥의 심한 팽대와 대동맥궁 및 하행대동맥의 최근위부에 팽대가 보였으며, 흉부하행대동맥의 중간 지점에 비정상적인 협착부가 있으며 이 부분에는 동맥내의 색전이 의심되었다(Fig. 4. A.B.C.D). 대동맥조영검사상(Fig. 5) 상행대동맥이 직경 6cm로 팽대되어 있었고 대동맥궁도 일반적인 팽대를 보였다

(3.5~4 cm). 흉부하행대동맥의 중앙부에 길이 8cm에 걸쳐 그 내경이 협소되어 있는 부분이 있었는데 직경 약 1~2cm이었다. 이 부분은 컴퓨터단층 촬영과 비교 판독할 때 혈전이 형성되어 있는 부위로 생각되었다. 무명동맥 및 좌측경동맥은 정상소견이었으나 좌측쇄골하동맥의 근위부에 국소적 협착이 발견되었다. 복부대동맥조영상(Fig. 6. A.B.C.D) 좌측신동맥 근위부에도 약 50%의 협착이 보이고 상장간동맥은 완전 폐쇄되어 있으면서 이 동맥의 가지들은 하장간동맥으로부터의

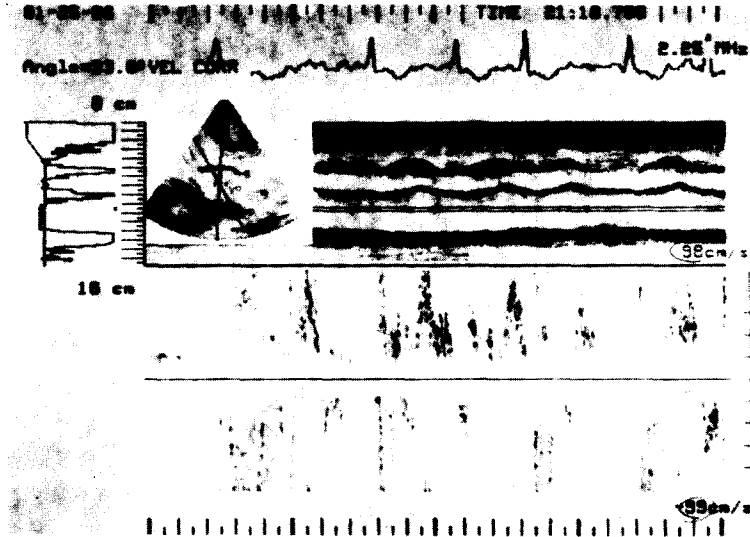


Fig. 3-1. 승모판막혈역류 GII-III

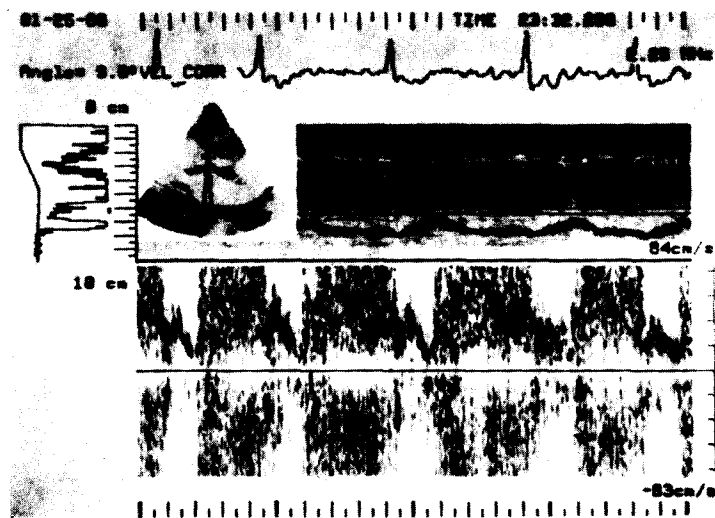


Fig. 3-2. 대동맥판막혈역류 GIII

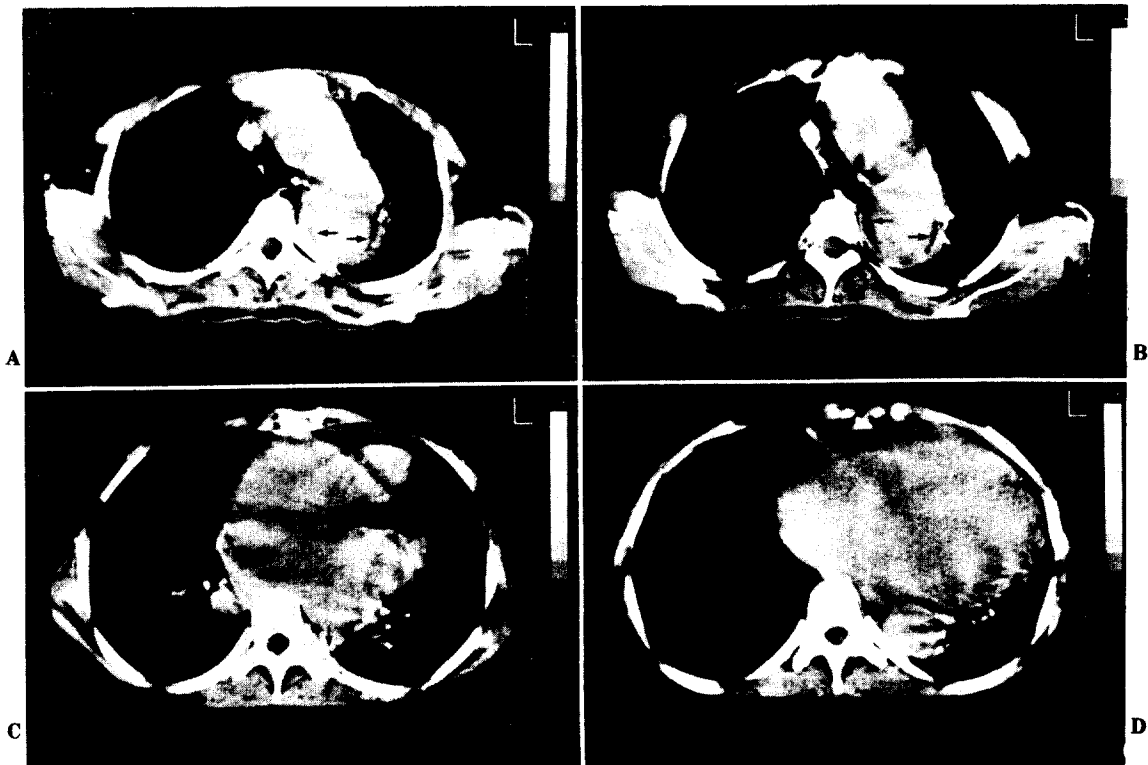


Fig. 4. A.B.: 대동맥궁의 확장되어있고 굵어진 선상의 감소된 음영이 보인다(화살표).
C.D.: 하행대동맥이 갑자기 국소적으로 좁아졌다가 다시 넓어진다(화살표).



Fig. 5. 대동맥조영상

측부순환, 소위 Riolan s anastomosis로부터 혈순환이 이루어지는 것이 발견되었다.

이상과 같은 검사소견상 Takayasu 동맥염(extensive type)에 심한 울혈성 심부전이 동반된(NYHA, functional class IV) 대동맥판막 및 승모판막 그리고 삼첨판막부전등의 진단하에 1986년 3월 6일 수술을 시행하였다.

수술소견은 상행대동맥이 직경 5~5.5cm로 확장되어 있었고, 폐동맥도 3.5cm이었다. 우심방이 심하게 팽대되어 있었고(압력: 18 mmHg) 우심실, 좌심실이 심하게 비후되어 있었다. 상행대동맥 벽은 두께 2~4mm로 매우 비후되어 있으면서 딱딱하였다. 대동맥판막은 육안적으로 매우 얇아져 있으면서 판막들간의 만남이 불량한 것 같이 생각되었으며, 승모판막 역시 정상보다는 얇아져 있으면서 부분적으로는 섬유화 때문에 비후되어 있는 곳이 있었다. 승모판막하구조는 거의 정상소견으로 판단되었고, 삼첨판막륜이 매우 확장되어 있었다. 수술은 대동맥판막 대체술(Saint Jude 25 mm)

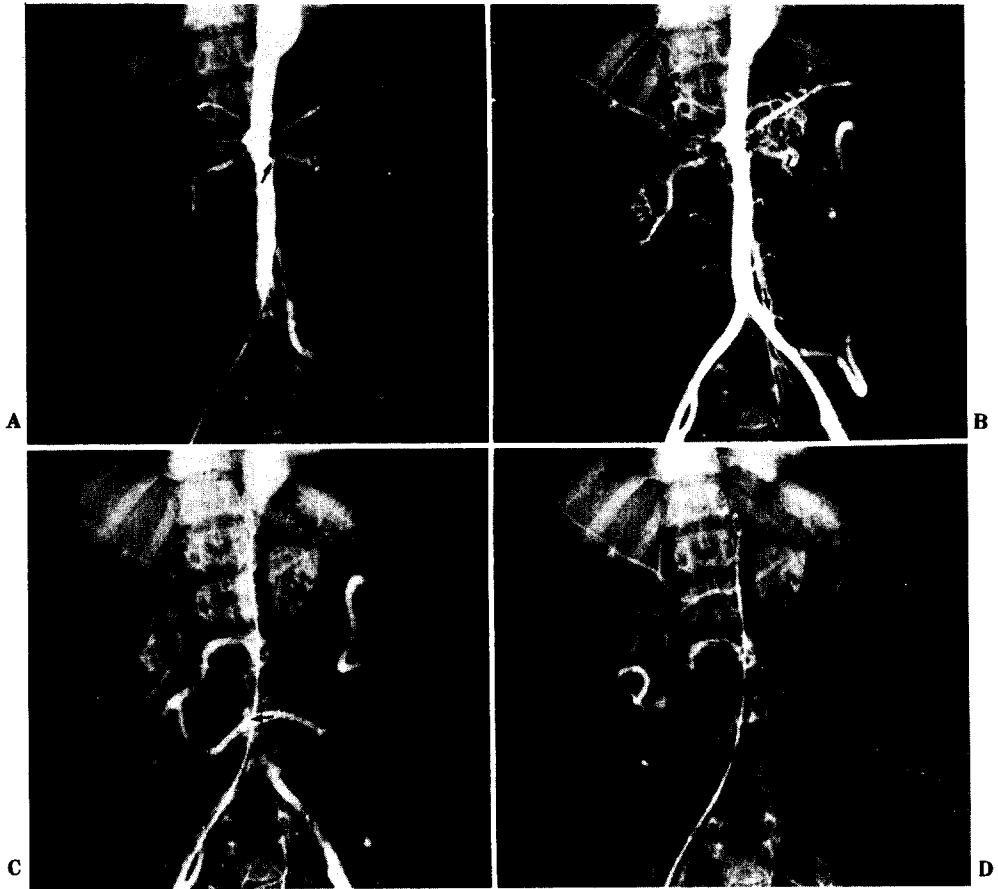


Fig. 6. A.B.C.D. : 복부대동맥조영상.

좌측 신동맥의 협착이 보이고 (A), 하장간막동맥을 통한 측부순환이 (B), (C), (D) 를 통해 Rioloan's anastomosis 를 이룬다.

승모판막 대치술 (Carpentier Edward 33 mm) 그리고 삼첨판막륜 축소술을 시행하였다.

수술후 병리조직학적 검사결과 는 대동맥 및 승모판막 은 섬유화가 동반된 비특이성 만성염증과 초자질화가 있었으며 대동맥 벽은 농맥경화가 있으면서 전반적으로 elastic fiber 가 심하게 파괴되어 있는 비특이성 만성염증 증상을 보여 주었다.

수술후 경과 는 전신쇠약 및 수술절개부의 stroma 외에는 별이상 소견이 없었으며 수술후 45일만에 퇴원하였다. 수술 5개월후 원격조사는 단순 흉부 X-선상 (Fig. 7) C-T ratio 57%, NYHA functional class II로 정상생활을 영유하며 체중증가도 있었다.



Fig. 7. 수술후 단순 흉부 X-선

본 질환은 1839년 Davy에 의해 대동맥궁 혈관분지의 폐쇄 및 협착으로 인한 무맥증 보고에 이어 1909년 Takayasu가 젊은여자에서 상지의 무맥과 함께 망막의 특이한 혈관변화를 관찰하여 보고하였다. 그뒤 1926년 Harbitz와 Raoder 그리고 1944년 Martorell과 Fabre, 1958년 Debakey 등이 이 질환에 대해 계속 보고해왔다.

그래서 이 질환에 대한 이름으로 Aortic arch syndrome⁹⁾, pulseless disease¹⁰⁾, Brachial arteritis, youy female arteritis, reversed coarctation, chronic subclaviancarotid syndrome 등으로 불리워졌으나 현재는 Takayasu's arteritis³⁾로 통용되고 있다.

원인에 대해서는 아직 정확히 밝혀진 것은 없지만 여러가지 보고된 것을 보면 1) Syphilitic aortitis⁹⁾, 2) Rheumatic origin¹¹⁾, 3) Atherosclerosis¹²⁾, 4) Immunologic factors⁹⁾, 5) Giant cell arteritis¹³⁾, 6) Congenital defects¹⁴⁾ 등이 있다.

본 질환은 그 연령이나 성별에 있어서 모두 발생가능하나 Ueda¹⁶⁾ 등의 보고에 의하면 남자에서 평균 31세, 여자에서 평균 26.3세가 호발연령 시기이며 남녀비는 1:8로 여자가 많고 특히 동양인에서 많이 발생한다고 한다. 임상증세로는 동맥폐쇄증이 있는 부위에 따라 여러가지 증상이 나타나는데 일반적으로 발열, 무력증, 근육통, 구토, 현기증 등이고, 심폐증상으로 빈맥, 심계항진, 호흡곤란, 기침 등이 있고 뇌, 안구 및 사지에 생기는 증상으로 현훈두통, 시력장애, 간헐적 파행등이 있다.

Takayasu 동맥염은 주로 대동맥이나 그 분지를 침범하는데 근래에는 대동맥 전체 어디에나 올 수 있고 폐동맥을 침범하기도 하며^{11,15)} 드물게는 관상동맥을 침범할 수도 있다는 것이 밝혀졌다²⁾. 그리고 심장판막도 침범한 몇몇 보고가 있다^{4,5,6,7,8)}. Nakao 등⁵⁾이 Takayasu 동맥염에 대한 84 case의 보고에 의하면 사망한 6명중 3명이 좌심부전으로 사망하였는데 그중 arch type의 한사람이 대동맥판막 및 승모판막의 침범이 있었다. Vinijchaikal⁶⁾의 Takayasu 동맥염 부검 8 case 보고에 의하면 1 case에서 대동맥근위부가 심하게 팽대되면서 승모판막협착증 및 대동맥판막폐쇄부전증이 있었으나 대동맥궁의 주분지에는 협착이 없

었다. 그리고 다른 1 case에서는 승모판막협착증 및 대동맥판막협착 및 폐쇄부전증이 있으면서 대동맥 근위부가 팽대되고 대동맥궁의 주분지에 혈전으로 완전히 막혀있다. 그리고 신동맥도 부분적으로 협착이 있었다. Jerveli⁴⁾는 대동맥궁 주분지에 협착 및 폐쇄와 함께 대동맥판막협착 및 폐쇄부전의 경우를 보고했다. Ishikawa¹⁾는 54명의 Takayasu 동맥염 환자중 4명에서 대동맥폐쇄부전이 있는 것을 보고했다. Akikusa⁷⁾도 대동맥폐쇄부전이 동반된 경우를 보고하였다. 본 교실에서 경험한 Takayasu 동맥염에서는 대동맥판막과 승모판막 및 삼첨판막의 삼중판막을 침범하여 이중 판막치환술 및 삼첨판막류축소술을 시행했다. 진단에 있어서 대동맥조영술이 가장 정확한 방법이다. 대동맥조영술에 나타난 동맥의 침범 병소에 따라 Nakao⁵⁾ 등은 세가지 형태로 나눈다. 첫째, arch type으로 동맥궁의 침범이나 그 분지의 근위부에 협착 또는 폐쇄된 경우, 둘째, Extensive type으로 전대동맥과 그 분지의 여러 부위를 침범한 경우, 셋째, Abdominal and descending thoracic type으로 하행대동맥이나 복부대동맥에만 국한된 경우로 나눈다. 본 경우에는서는 둘째의 Extensive type으로 좌측 쇄골하동맥 근위부의 협착과 하행대동맥 및 좌측 신동맥의 협착이 있었으며 복부대동맥조영상 좌측 신동맥의 근위부가 협착이 되어있고 상장간막동맥은 완전 폐쇄되고 비정상적으로 굵어진 측부혈관이 하장간막동맥으로 소위 Riolan's anastomosis의 형태로 역행성으로 연결되면서 혈순환이 이루어진다.

병리학적 소견으로는 초기에 중막의 탄력성 섬유가 파괴되고 중막의 혈관화 및 임파구 침착이 되고 심한 경우 중막이 완전 파괴되고 내막과 외막이 직접 접하게 된다. 내막의 과잉증식 및 외막이 섬유성 결합조직으로 증식되어 두꺼워지고 혈전형성이 되면서 전반적인 동맥염을 일으키고 나중에 동맥의 협착을 초래한다¹³⁾.

이상으로 본 교실에서 경험한 Takayasu 동맥염은 Extensive type으로 판막을 동시에 침범한 경우에 속했다. 그러나 이 환자에 선행되어 있는 동맥염에 의한 몇군데 동맥들의 부분협착과 대동맥의 동맥류 진행에 대한 정기적인 원격조사가 필요한 것으로 사료된다.

결론

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 Takayasu 동맥염에 동반된 심판막질환에 있어서 승모판막

및 대동맥판막치환술과 삼첨판막류 성형술을 시행해서 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ishikawa K.: *National history and classification of occlusive thromboaropathy. Circulation, 57:27, 1978*
2. Barker NW., Edward JE.: *Primary arteritis of the aortic arch. Circulation, 11:486, 1955*
3. Judge R.D., Currie R.D., Grace W.A., Figley M.M.: *Takayasu's arteritis and the aortic arch syndrome. Am. J. Med. 32:379, 1962*
4. Jerveli A.: *Pulseless disease, Am. Heart J., 47:780, 1954*
5. Nakao K., Ikeda M., Kimata S., Niitani H., Miyahara M., Ishimi I., Hashba K., Tskeda y., Ozawa T., Matsushita S., Kuramoch M.: *Takayasu's arteritis: Clincial report of eighty-four cases and immunological studies of seven cases. Circulation, 35:1141, 1967*
6. Vinijchaikul K.: *Primary arteritis of the aorta and its main branches (Takayasu's arteriopathy). Am. J. Med., 43:15, 1967*
7. Akikusa b., Kondo Y., Muraki N.: *Aortic insufficiency caused by Takayasu's arteritis without usual clinical feature. Arch. Pathol. Lab. Med., 105:650, 1981*
8. Austen WG., Glennerhassett JB.: *Giant cell aortitis causing an aneurysm of the ascending aorta and aortic regurgitation. New England J. Med., 14:650, 1981*
9. Ross R.S., McKusick V.A.: *Aortic arch disease. Am. Heart J., 44:629, 1952*
10. Coccamise W.C., Whitman JF.: *Pulseless disease. Am. Heart J., 44:629, 1952*
11. Heggveit HA., Hennigar GR., Morrione T.G.: *Panarteritis. Am. J. Path., 42:151, 1963*
12. Kinney TR.: *Pulseless disease. Am. J. Med., 22:331, 1957*
13. Nasu T.: *Pathology of pulseless disease: Systemic study and critical review of 21 autopsy cases reported in Japan: Angiology, 14:225, 1963*
14. Caldwell RA., Skkipper EW.: *Pulseless disease, areport of five cases. Brit. Heart J., 23:53, 1961*
15. Lupi HE., Sanchez TG., Horwitz S., Gutierrez FE.: *Pulmonary involvement in Takayasu's arteritis. Chest, 67:69, 1975*
16. Ueda H., Ito., Saito Y.: *Studies on arteritis, with special referense to pulseless disease and its diagonosis. Naika (Jap.), 15:239, 1965*