

Takayasu씨 동맥염 — 치험 1례

송진천* · 오봉석* · 강정채** · 이동준*

— Abstract —

Takayasu's Arteritis: A case of Report

Song, J.C., M.D.*, Oh, B.S., M.D.*, Kang, J.C., M.D.**,
Lee, D.J., M.D.*

Recently we have experienced a case of Takayasu's arteritis involving both common carotid artery, left subclavian artery, left renal artery, and the right pulmonary artery. The patients was 27 year-old female and she was admitted because of neck pain, dizziness and palpitation. Renal artery angioplasty with Grüntzig balloon catheter was performed with successful result. And then bypass graft surgery using bifurcated Gore-Tex[®] graft was performed with satisfactory result.

1. 서 론

Takayasu씨 동맥염은 주로 대동맥궁의 완두동맥 등의 주분지를 침범하는 원인불명의 동맥염으로 동양인에 많다고 알려져왔으나 근래에는 동양인 뿐만아니라 전 세계적으로 보고되고 있으며 대동맥의 어느부위든지 침범할 수 있으며 폐동맥과 드물게는 관상동맥을 침범할 수 있음이 밝혀졌다^{1,2,3}.

이 병에 대한 치료법은 급성기에는 부신피질호르몬제의 투여가 유효하다고 하며 때로는 항응고제나 면역억제제를 사용하기도하며 만기에는 폐쇄된 혈관을 재관류시켜주는 수술방법이 사용되고 있다.

전남대의 흉부외과 및 순환기내과에서는 신인성고혈

압을 동반한 Lupi¹⁾의 분류상 Type 4에 해당하는 1례를 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

2. 증 례

환자는 27세 여자로서 5년 전부터 항고혈압 치료를 받고 있으며 3년 전부터 경부동통과 현취감이 있어서 민간요법으로 치료하던중 1개월 전부터 증상이 악화되어 본병원 순환기내과로 내원하였다.

과거력상 당뇨나 결핵등의 병력은 없었으나 그녀의 부친 및 자매 1명이 고혈압 치료를 받고 있었다.

입원 당시 이학적 소견은 양측 경동맥 및 좌측 요골동맥에서 맥박을 촉지할 수 없었고 우측 상지의 혈압은 140/90 mmHg 양측 하지 혈압은 150/100 mmHg 이었으며 맥박수는 85회/min였다. 좌측 쇄골 상부에서 청진상 수축기 혈잡음이 들렸고 흉부 및 복부는 별다른 이상 소견은 발견할 수 없었다. 신경학적 검사는 모두 정상 범주에 속하였고 안저 검사에서는 A-V nicking 소견을 동반한 심한 동맥경화양의 소견을 보였다.

* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Chonnam University Hospital, Colledge of Medicine.
** 전남대학교 의과대학 순환기내과학교실
** Department of Thoracic & Cardiovascular Medicine, Chonnam University Hospital, Colledge of Medicine.
1989년 11월 2일 접수

검사 소견상 혈색소 12.5 g/dl, 백혈구수 9,800/mm³ 이었고 ESR(Wintrobe)이 128 mm/hr로 증가되어 있었으며 ASO, CRP 및 VDRL은 음성이었다. 간 및 신기능 검사는 정상범주에 속하였다.

단순 흉부 촬영에서는 특이소견이 없었으며, 심전도상 좌심실비대 소견을 보였고 Captopril test상 신혈관성 고혈압이 의심되어 renal scan을 실시하였더니 좌측 신동맥협착이 강력히 의심되었다. 복부 대동맥조영상 좌신동맥 기시직하부에서 중등도이상의 협착이 발견되어 balloon catheter를 사용하여 신동맥성형술(renal artery angioplasty) 시행에 성공하였다(사진 1). 대동맥궁 조영상에서 양측 경동맥 및 좌측 추골동



사진 1. 복부대동맥조영상에서 좌측신동맥의 기시부에 심한 협착이 발견되어 풍선도자를 사용하여 신동맥성형술을 실시하였다.
a. 신동맥성형술 실시전, b. 신동맥성형술 실시후



사진 2. 대동맥궁조영상에서 양측 경동맥 및 좌측 추골동맥이 기시부 근처에서 완전 폐쇄되었으며 좌측 쇄골하동맥도 고도의 폐쇄소견을 보이고 있다.



사진 3. 폐동맥 조영상에서 우측 상엽으로가는 폐동맥 분지가 부분적으로 폐쇄되어 있다.

맥이 기시부 근처에서 완전 폐쇄되어 있었으며 좌측 쇄골하동맥도 거의 폐쇄되어 있었다(사진 2). 폐동맥조영상에서 우측 상엽으로가는 폐동맥 분지가 부분적으로 폐쇄되어 있었다(사진 3). 그러나 심도자 검사상에서 심내압 및 대혈관의 압력은 정상범주에 속하였다.

이상의 소견으로 Takayasu씨 동맥염 제 4형으로 진단하여 흉부외과에서 수술을 시행하였다. 전신 마취하에서 기관내삽관을 시행후 좌측 쇄골 직상부에서 쇄골을 따라 8cm 정도 절개를 가하여 좌측 쇄골하동맥의 하부를 노출하였는데 맥박이 촉진되지 않았다. 이어서 흉골 정중절개하여 대동맥궁을 노출시켰고 양측 흉쇄유돌기근의 전폐쇄되어 있음을 확인하고 헤파린

을 체중 1 kg당 1 mg을 정맥주사한 후에 bypass graft를 시행하였다. 도관은 Y자형의 bifurcated Gore-Tex[®]를 사용하였는데 상행 대동맥에 부착할 부위의 내경은 16 mm였으며 양측 끝부위는 8 mm였다. 상행 대동맥의 전면부에 도관을 3-0 Prolene으로 연속 봉합하여 측단 문합하였고, 우측 경동맥의 분지부 직하방에서 적절히 절제한 후에 내경 8 mm의 Gore-Tex[®]를 4-0 Prolene을 사용하여 연속 봉합하였다. 잘라낸 8 mm Gore-Tex[®]의 한쪽 끝을 사용하지 않은쪽의 8 mm 도관에 측단 문합한후 좌측 경동맥의 분지부 적하방에 문합한 후 좌측액와부를 절개하여 액와동맥을 노출하여 남아있는 8 mm의 Gore-Tex[®]를 단측 문합하였다. 주의깊게 지혈을 시킨후 흉골을 봉합하였는데 좌측 경동맥쪽으로 bypass시켜놓은 Gore-Tex[®] graft와 기시부의 도관사이 kingking이 되는 것을 발견하였다. kingking을 해소하기위해 우측 8 mm 도관과 12 mm 도관의 우연을 1.5 cm 정도 수직 절개후 횡측 방향으로 봉합하는 Angioplasty를 실시하여 kingking을 충분히 해소한후 수술을 마쳤다(사진 4). 우측 경동맥에서 채취한 조직 절편의 조직 검사를 시행한 결과 내막

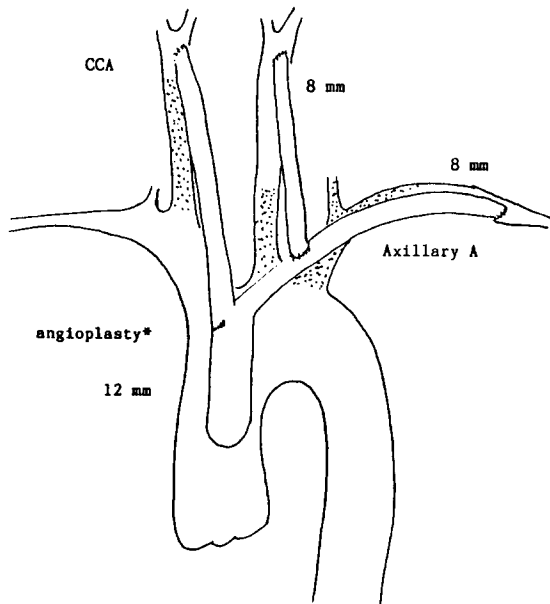


사진 4. 수술모식도. bifurcated Gore-Tex를 사용하여 상행대동맥에 전면과 양측 경동맥및 좌측 액와동맥에 bypass하였다. 좌측 경동맥과 상행대동맥사이의 도관이 kingking되어있어 있음을 발견하여 Angioplasty실시하여 kingking을 해소한 후 수술을 마쳤다.

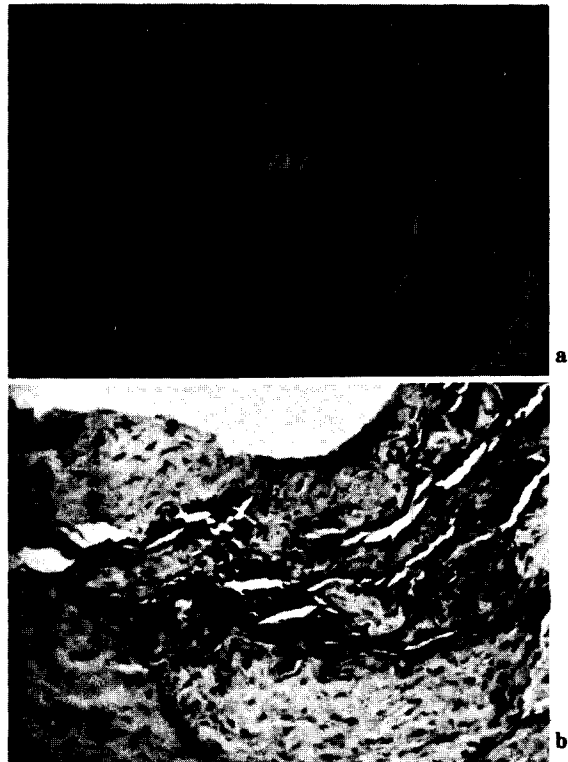


사진 5. 우측 경동맥문합부에서 채취한 조직절편의 조직 소견. a. 혈관의 media에 근육층이 소실되어있으며 섬유화가 진행되고있다. 또한 intima에도 섬유화소견이 보이고 있다. b. adventitia vasa vasorum 주위에 염증세포들이 보이는 전형적인 Takayasu씨 동맥염의 소견을 보이고있다.

을 포함하여 혈관 전층에 섬유화가 진행된 소견을 볼 수 있었다(사진 5).

수술후 환자는 정상적인 회복상태를 보였다. 술 후 좌상지의 혈압은 우 상지의 혈압과 같이 140/90 mmHg였고 양측 경동맥의 맥박도 양호하게 촉지되었으며 술 후 12일에 대동맥 조영술을 시행하였는데 kingking된 부위 없이 bypass graft를 통하여 혈류가 잘통함이 확인되었고(사진 6), 술 후 13일째에 퇴원하였다.

3. 고 찰

대동맥궁과 그 분지들의 폐쇄성 병변을 야기하는 질환은 여러종류가 있는데 그중 가장 흔한 것은 Takayasu씨 동맥염이다. Takayasu씨 동맥염은 저자에 따라서 대동맥증후군⁵⁾, 무맥증⁶⁾, Martorell 증후군⁷⁾등

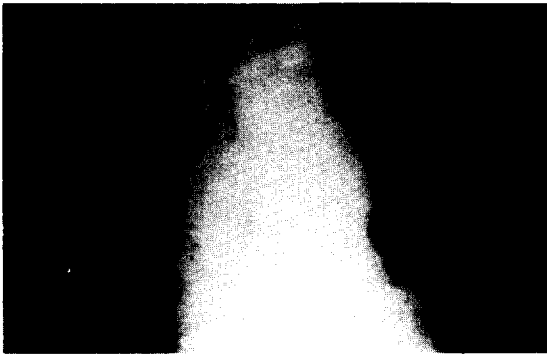


사진 6. 수술후 실시한 대동맥조영상에서 이식한도관을 통하여 혈류가 양호하게 흐르고있다.

으로 다양하게 분리워지고 있는데 Judge등⁸⁾이 명칭의 혼동을 피하기위해 Takayasu씨 동맥염으로 명명하자고 제한하였다.

Takayasu씨 동맥염은 10대에서 20대의 젊은 여자에서 호발하며 여자와 남자의 성비가 8 : 1 내지 9 : 1 정도로 여성에서 호발한다^{1, 9, 10, 11, 12, 13)} 과거에는 극동인에서 호발한다고 하였으나 최근에는 전세계적으로 보고되고 있다.

Takayasu씨 동맥염의 원인 대해서는 현재까지 확실하지 않지만 결핵, 류마치스성관절염, 매독, 자가면역질환, 선천적 요인 등등이 거론되고 있으나 확인된 바는 없다^{1, 8, 9, 14, 15, 16)}.

Lupi⁹⁾는 환자의 48%에서 과거에 결핵균의 감염을 받은 바 있으며 81%에서 결핵반응 검사상 양성반응을 보였다고 하였으나 본 환자에서는 결핵반응 검사상 음성이었다.

Takayasu씨 동맥염의 검사소견은 gamma-globulin의 증가와 circulating antiarteritic antibody, antinuclear factor reaction 및 LE cell preparation 등에 양성을 보이며 immunoelectrophoresis상 IgG의 증가등의^{8, 10, 17)} 소견을 보이므로 자기면역질환의 일종이 아닌가 의심하기도 한다. 또한 최근에는 특정 가계에서 빈발하고 이러한 가계의 사람들에서 유사한 histocompatibility antigen이 빈번하게 검출됨에 따라서 유전적 소인을 의심하고 있다¹¹⁾.

병리 조직 소견은 초기에는 동맥주위염으로 시작하여 점차 동맥 전층으로 진행되며 이때 Vasa Vasorum 주위에 원형 세포의 침윤을 보이며 드물게 거대세포가 나타나기도 한다. 또한 Media의 elastic fiber와 smooth muscle fiber가 소실되며 섬유조직의 증식이 나타

나고 더 진행되면 혈관 내막까지 섬유화가 일어나 말기에는 비 특이성 섬유화만 남는다.

Takayasu씨 동맥염은 원래는 대동맥궁 분지의 폐쇄성 질환을 일컫었으나 Nasu¹⁴⁾는 부검소견을 토대로 대동맥궁 및 그 분지뿐만 아니라 복부대동맥 및 폐동맥까지도 올 수 있다고 발표하였고 Lupi등은¹⁾ 44.2%에서 폐동맥을 침범하였다고 하였다. Lande¹⁸⁾ 등은 후천성 대동맥 대동맥 교약증이 원인이 Takayasu씨 동맥염에 의한 것이라고 했다. Ueno¹⁹⁾ 등은 Takayasu씨 동맥염을 3 Type으로 분류하였는데 Type 1은 대동맥궁과 그분지에 병변이 국한된 경우, Type 2는 상행 대동맥과 복부대동맥에 국한하는 경우, Type 3은 Type 1 및 Type 2가 같이 있는 경우로 분류하였고 Lupi등은¹⁾ Ueno가 분류한 세 가지형 중에서 어느 하나에 해당되고 여기에 폐동맥을 침범한 경우를 Type 4로 분류하고 전체 환자의 약 50%에서 폐동맥을 침범했다고 발표하였다. 본고실에서도 폐동맥을 침범한 본례를 포함하여 4례를 치험하였는데 그 중 2례가 폐동맥을 침범하였다.

진단은 임상적으로 젊은 여자 환자에서 말초 맥박 크기의 감소, 시력장애, 졸도, 고혈압, 수축기 혈관잡음등이 있으면 의심할 수 있고 안저 검사상 특징적인 Wreath like anastomosis about optic disks가 보이며²⁰⁾ 검사 소견상 ESR이 증가하며 α_2 -globulin이나 gamma-globulin의 증가등이 도움이 되며 대동맥 및 폐동맥 조영술등을 시행함으로써 진단할 수 있다.

치료는 급성기때는 부신피질호르몬을 투여하면 유효하다고 하며 항응고제나 면역억제제를 투여시 반응을 보이는 경우도 있다고 한다⁸⁾. 혈관의 협착이 심한 만성기로 동맥류의 파열 위험이 있는 경우나 내과적으로 치료되지 않는 고혈압이 지속되는 경우에는 외과적으로 endarterectomy, bypass graft, bypass replacement, Patch angioplasty 등의 술식을 시행하는데 bypass graft가 가장 흔히 시행된다. 본 환자에서도 bifurcated Gore-Tex® 를 사용하여 bypass graft 수술을 시행하였다. Takayasu씨 동맥염은 진행성이며 bypass graft와의 문합부에 pseudoaneurysm이 발생할 가능성이 있기 때문에⁴⁾ 가능하면 문합부위에는 동맥염의 소견이 없어야 하는데 본증례의 경우에는 우측 경동맥의 문합부위에 동맥염의 소견을 보여 추후 관찰이 필요하리라고 사료된다. 본증례에서 술 후에는 dipyridamole과 aspirin을 투여하고 있다.

4. 결 론

전남의대 흉부외과학교실 및 순환기내과학교실에서는 신혈관인성 고혈압을 동반한 Type 4 Takayasu씨 동맥염환자를 신동맥성형술을 시행한 후 bifurcated Gore-Tex[®] 를 이용한 bypass graft를 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Lupi, H.E., Sanches, T.G., Horwitz, S., and Gutierrez, F.E.: *Pulmonary involvement in Takayasu's arteritis*. *Chest* 67:69, 1975.
2. Halon, D.A., Turgeman, Y., Merdler, A., Hardoff, R., and Sharir, T.: *Coronary artery to bronchial artery anastomosis in Takayasu's arteritis*. *Cardiology* 74:387, 1987.
3. Nakano, T., Okano, H., Konishi, T., and Takezawa, H.: *Aneurysm of the left Aortic Sinus caused by Takayasu's arteritis compression of the left coronary artery producing coronary insufficiency*. *J. Am. Coll. Cardiol.* 7:689, 1986.
4. Bruce, L.G.: *Arteritis and dysplastic arterial lesions*. *Vascular Surgery. Principles and Practice*. McGraw-Hill, Inc. 1987.
5. Ask, U.E., Fajers, C.M.: *Further observations on Takayasu' syndrome*. *Acta. Med. Scan.* 155:275, 1956.
6. Shimizu, K., Sano, K.: *Pulseless disease*. *Clin. Surg.(Tokyo)* 3:377, 1948.
7. Martorell, F., and Fabre, J.: *The Syndrome of the supra-aortic branches*. *Angiology* 5:39, 1954.
8. Judge, R.D., Currier, R.D., Gracie, W.A., and Figley, M.M.: *Takayasu' arteritis and the aortic arch syndrome*. *Am. J. Med.* 32:379, 1962.
9. Lupi, H.E., Sanches, T.G., Marcushamer, J., Mispireta, J., Horwitz, S., and Vela, J.E.: *Takayasu's arteritis: Clinical Study of 107 cases*. *Am. Heart J.* 93:94, 1977.
10. Nakao, K., Kimata, S., Niitani, H., Miyahara, M., Ishimi, Z., Hashba, K., Takeda, Y., Ozawa, T., Matsushita, S., and Kuramoch, M.: *Takayasu's arteritis: Clinical report of eighty-four cases and immunological studies of seven cases*. *Circulation* 35:1141, 1967.
11. Isohisa, I., Numano, F., Maezawa, H., and Sasazuki, T.: *Hereditary Factors in Takayasu's Disease*. *Angiology.* 33:98, 1982.
12. Ishikawa, K.: *Survival and Morbidity after Diagnosis of Occlusive Thromboaropathy(Takayasu's Disease)*. *Am. J. Cardiol.* 47:1026, 1981.
13. Morooka, S., Saito, Y., Nonaka, Y., Gyotoku, Y., and Sugimoto, T.: *Clinical features and Course of Aortitis Syndrome in Japanese Women Older than 40 Years*. *Am. J. Cardiol.* 53:859, 1984.
14. Nasu, T.: *Pathology of pulseless disease: Systemic study and critical review of 21 autopsy cases reported in Japan*. *Angiology* 14:225, 1963.
15. Pasternac, A., Lesperance, J., Grondin, P., and Cantin, M.: *Primary arteritis in Takayasu's disease: a case studied by selective coronary arteriography*. *Am. J. Roentgenol.* 128:488, 1977.
16. Plachecka, M., Kopec, M., and Kowalska, M.: *Rheumatoid factor in Takayasu syndrome*. *Acta. Rheum. Scand.* 12:29, 1962.
17. Mckusick, V.A.: *A form of vascular disease relatively frequent in the orient*. *Am. Heart. J.* 63:57, 1962.
18. Lande, A.: *Takayasu's arteritis and congenital coarctation of the descending thoracic and abdominal aorta: a critical review*. *Am. J. Roentgenol.* 127:227, 1976.
19. Ueno, A., Wakabayashi, A. and Shimizu, K.: *Successfully operated obliterative brachiocephalic arteritis associated with the elongated coarctation*. *Jap. Heart J.(Tokyo)* 8:583, 1967.
20. Takayasu, M.: *Case with unusual changes of the Central vessels in the retina*. *Acta. Soc. Ophthamol. Jap.* 12:554, 1908.