

소아의 신혈관성 고혈압

서울대학교 의과대학 소아과학교실, 진단방사선과학교실*

강 병철 · 하 일수 · 김 인원* · 정 해일 · 최 용 · 고 광욱

< 한 글 요약 >

목 적 : 소아 신혈관성 고혈압의 임상적 특징과 원인질환, 검사 소견 및 치료에 대한 반응 등을 분석하고자 본 연구를 시행하였다.

방 법 : 1986년 1월부터 1994년 6월까지 서울대학교 어린이병원 소아과에 입원한 고혈압 환자 중 혈관조영술상 신혈관성 고혈압으로 진단된 16례에 대하여 병력지 검토를 통한 후향적 고찰을 시행하였다.

결 과 : 전체 16례중 남녀비는 7:9이었고, 평균 연령은 8년 6개월이었다. 원인질환으로는 Takayasu 동맥염이 6례, Moyamoya 병에 동반된 예가 5례, 섬유근성 이형증이 3례, 신경섬유종증에 동반된 예가 1례였으며, 1례에서는 원인 질환을 밝혀낼 수 없었다. 흔한 증상으로는 호흡곤란, 편측마비, 두통, 오심 등이 있었고, 신체검사 소견상 심비대, 간비대, 복부 청진상 잡음 등이 관찰되었다. 말초혈장 renin 활성도는 검사를 시행한 14례에서 모두 상승되어 있었다. 혈관조영술상 16례 중 9례가 양측성, 7례가 일측성 병변을 보였다. Captopril 스캔은 시행된 전례에서 혈관조영술상의 병변과 일치되는 결과를 보였다. 약물치료를 시행한 5례 중 2례에서는 혈압의 완전 정상화, 3례에서는 부분적 조절의 반응을 보였다. 경피적 혈관성형술은 10례에서 시도되었으나 5례에서는 실패하였고 성공한 5례 중 3례에서 재협착 또는 동반된 대동맥 협착 등으로 다른 형태의 치료가 필요하였다. 수술적 치료는 4례에서 시행되었으며 모두 다른 형태의 치료로 실패한 경우였다. 이 중 3례에서는 혈압 조절에 실패하였고 1례에서는 부분적 조절의 반응을 보였다.

결 론 : 소아의 신혈관성 고혈압의 원인 질환은 Takayasu 동맥염뿐 아니라 Moyamoya 병, 섬유근성 이형증 등 다양하므로 이들간의 감별이 필요하다. 여러 진단적 검사중 단독으로 확진 가능한 검사는 없으며 환자마다 적합한 진단적 검사법을 개별적으로 적용해야 한다. 치료로서 약물요법, 혈관성형술, 수술적 치료 등이 시행되지만 완치율 및 성공률은 아직 만족스럽지 못하다.

서 론

신혈관성 고혈압은 신동맥 또는 그 분지의 협착에 의해 신실질에 대한 동맥 혈류가 감소되었을 때 이로 인해 야기되는 이차적인 혈압의 상승으로 정의할 수 있다. 원인 질환으로는 성인의 경우 죽상경화증(arterosclerosis)이 가장 흔하며, 소아의 경우는 구미에서는 섬유근성 이형증(fibromuscular dysplasia)이 대부분이나¹⁾ 우리나라를 비롯한 동양권에서는 Takayasu 동맥염의 빈도가 높다고 보고되어 있다^{2,3)}. 신혈관성 고혈압의 정확한 유병율은 알 수 없으나

외국의 경우 성인 고혈압 환자의 1% 미만으로 보고되는 것⁴⁾에 비해 소아에서는 그 빈도가 높아 5-25%까지 보고되고 있으며⁵⁾ 국내에서는 전체 소아 고혈압 환자의 6.4%를 차지한다고 보고되어 있다⁶⁾. 신혈관성 고혈압은 원인을 제거할 경우 완치가 가능하여 경피 경관 신동맥성형술 및 외과적 수술요법이 시행되고 있고, 또한 angiotensin 전환 효소 (ACE) 차단제를 중심으로 한 내과적 치료도 이용되고 있다. 저자들은 소아 신혈관성 고혈압 환자를 대상으로 임상적 특징과 원인질환, 검사 소견 및 치료에 대한 반응 등을 분석하였다.

* 본 연구는 '93년도 서울대학교 지정진료연구비 (02-93-115) 지원에 의한 결과임.

대상 및 방법

1986년 1월부터 1994년 6월까지 서울대학교 병원 소아과에 입원한 소아 고혈압 환자 중 혈관조영술상 신혈관성 고혈압으로 진단된 환자 16명을 대상으로 임상상, 원인질환, 검사소견 및 각종 치료에 대한 반응 등에 대하여 후향적 분석을 시행하였다.

고혈압의 진단은 3회 이상 같은 나이 정상 혈압의 95percentile을 넘는 혈압을 보이거나 1회 이상 같은 나이 정상 혈압의 99percentile을 넘는 혈압을 보일 때로 하였다. 각 환자들의 병력, 신체검진 소견, 혈장 renin활성도를 포함한 각종 혈액 및 요검사 소견과 신장 초음파, 신스캔, 신혈관조영술 등 방사선학적 검사 소견 등을 종합적으로 분석하고 시행된 치료의 종류 및 그에 대한 반응을 확인하였다.

Takayasu 동맥염과 Moyamoya 병의 진단은 각각 혈관조영술상 신동맥의 협착과 더불어 대동맥 또는 대동맥과 주변지에 동시에 협착이 관찰된 경우와 뇌혈관 조영술상 전형적인 Moyamoya 혈관이 관찰된 경우로 하였으며, 섬유근성 이형증은 수술시 얻은 조직에서 병리학적으로 진단된 경우만을 포함시켰다.

혈관 조영술시 동시에 신정맥 renin 활성도를 측정하여 R/Rc, Rc/P의 비(R, 일측성 병변의 경우 침범된 쪽의 신정맥, 양측성 병변의 경우 보다 심하게 침범된 쪽의 신정맥 renin 활성도; Rc, 반대편 신정맥 renin 활성도; P, 양쪽 신정맥 하부 하대정맥의 renin 활성도)를 계산하였으며 R/Rc의 비가 1.5이상이면서 Rc/P의 비가 1.3이하인 경우를 일측성 병변을 시사하는 소견으로 정의하였고 그외의 경우는 양측성 병변을 시사한다고 간주하였다.

결 과

1. 원인 질환 (Table 1)

전체 16례 중 남아와 여아는 각각 8명이었다. 발병 연령은 2년 11개월에서 14년 2개월로 평균 8년 6개월

이었다. 전체 환자중 Takayasu 동맥염이 6례 (38%), Moyamoya 병에 병발된 경우가 5례 (31%), 섬유근성 이형증이 3례(19%)였으며, 신경섬유종증이 1례 (6%) 있었다. 나머지 1례(6%)는 임상적으로 Takayasu 동맥염이 의심되었으나 혈관조영술상 대동맥의 침범이 없어 원인 미상으로 분류하였다.

2. 임상증상 및 신체검사 소견 (Table 2)

Table 2. Symptoms and signs of renovascular hypertension in 16 patients

Symptoms	No. (%)	Signs	No. (%)
Dyspnea	6 (38)	Cardiomegaly	7 (44)
Hemiplegia	6 (38)	Abdominal bruit	6 (38)
Headache	5 (31)	Hepatomegaly	5 (31)
Nausea	4 (25)	Pulse deficit	3 (19)
Abdominal pain	3 (19)	Fundus change	3 (19)
Seizure	3 (19)		
Dizziness	3 (19)		
Weight loss	3 (19)		
Palpitation	1 (6)		

호흡곤란과 편측마비가 가장 흔한 증상이었다. 그러나 편측마비를 보인 6례 중 5례는 Moyamoya 병을 가진 환아로 고혈압에 의한 증상이라기보다는 Moyamoya 병 자체에 의한 증상으로 생각된다. 두통도 흔한 증상이지만 그 중 1례는 Moyamoya 병이었다. 그 밖에 구역, 복통, 경련, 현훈, 체중감소 등의 증상이 나타났으나 이중 경련을 보인 3례 중 2례도 역시 Moyamoya 병에 의한 증상으로 생각된다.

흉부 X-선 사진상 확인된 심비대가 44%에서 관찰되었으며 이들은 대부분 호흡곤란과 간비대가 동반되어 심근병증의 진단하에 입원한 경우였다. 복부 청진상 잡음이 38%에서 있었고, 간비대는 31%에서 관찰되었다. 맥박의 이상은 3례에서 관찰되었는데 이중 2례는 Takayasu 동맥염이었으며 나머지 1례는 Moyamoya 병과 연관된 경우였다. 안저 검사상 고혈압성 망막 변화를 보인 경우도 3례 있었다.

Table 1. Etiology, sex ratio, onset age, and laterality of renal arterial involvement

Etiology	No.	Sex ratio (M:F)	Age at onset (years)	Involved renal artery		
				Left	Right	Both
Takayasu arteritis	6	2:4	4.3 - 14.2	0	1	5
Moyamoya disease	5	3:2	2.9 - 12.3	1	2	2
Fibromuscular dysplasia	3	1:2	7.3 - 8.9	1	0	2
Neurofibromatosis	1	1:0	3.5	1	0	0
Unclassified	1	0:1	11.2	0	0	1

3. 검사소견

Takayasu 동맥염으로 진단된 6례 중 4례와 Takayasu 동맥염이 의심되는 원인 미상 1례에서 Mantoux 검사상 강양성 반응을 보였다.

말초 혈장 renin 활성도는 검사된 14례 모두에서 상승되어 있었다. 4례에서는 경도의 혈중 creatinine 치 상승이 관찰되었다. 신장액 renin 활성도를 측정 한 9례 중 2례에서 일측성 병변을 시사하는 소견을 보였으나 혈관조영술상 양측성 병변으로 확인되었다.

DTPA (diethylenetriamine pentaacetic acid) 스캔은 12례에서 시행되었고 이 중 6례에서는 captopril DTPA 스캔이 같이 시행되었는데 11례에서 이상 소견이 관찰되었다. 5례는 일측성 병변의 양상을 보였으며 이후 시행한 혈관조영술 결과와 일치하였다. 6례에서 양측성 병변이 관찰되었으며 이때 나타난 좌우 협착의 정도 비교 결과는 혈관조영술 또는 신장액 renin 활성도의 결과와 일치하였다. 1례에서는 스캔상 음성의 결과를 보였으며 이 경우는 captopril DTPA 스캔을 같이 시행하지 않은 경우였다.

혈관조영술은 전례에서 시행하였으며 일측성 병변이 7례, 양측성 병변은 9례였다. Takayasu 동맥염 6례 중 5례가 양측성 병변이었으며, Moyamoya 병 5례 중에서는 2례, 섬유근성 이형증 3례 중에서는 1례가 양측성 병변이었다. 섬유근성 이형증 환자 3례 중 1례는 일차 혈관조영술상 일측성 병변이었으나 2년후 시행한 이차 혈관조영술상 양측성 병변으로 진행하였음이 확인되었다.

4. 치료 (Fig. 1, 2)

모든 환자에서 일차적으로 혈압강화제가 사용되었다. 16례 중 5례에서는 약물 투여만으로 치료하였는데 이들은 심한 양측성 병변으로 혈관성형술 및 수술적 요법이 불가능하거나, 동반된 대동맥의 병변이 심하여 신동맥 치료만으로 혈압의 조절을 기대할 수 없었거나, 혈압강화제에 대한 초기 반응이 좋아서 혈관성형술이나 수술에 따르는 잠재적인 위험성을 감수할 필요가 없다고 판단된 경우였다. 이들 5례 중 신경섬유종증 1례와 Moyamoya 병 1례에서는 혈압이 완전히 조절되었고, Takayasu 동맥염 2례와, Moyamoya 병 1례에서는 부분적 조절이 가능하였다. 총 13례에서 ACE 차단제가 사용되었으며 이 중 1례에서 혈청 creatinin치의 상승으로 다른 종류의 혈압강화제로 전환하였다.

경피적 혈관성형술은 10례에서 혈관조영술과

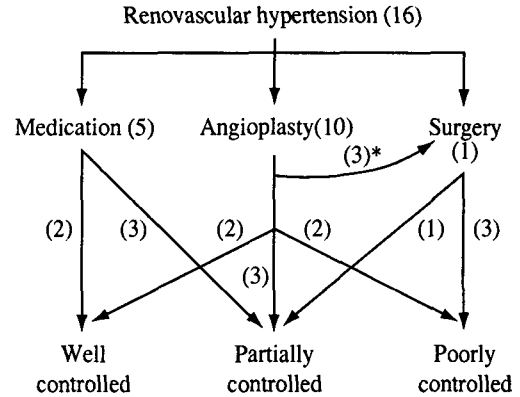


Fig 1. Management and outcome of the 16 patients with renovascular hypertension(*due to restenosis in 2 cases and failure in 1 case)

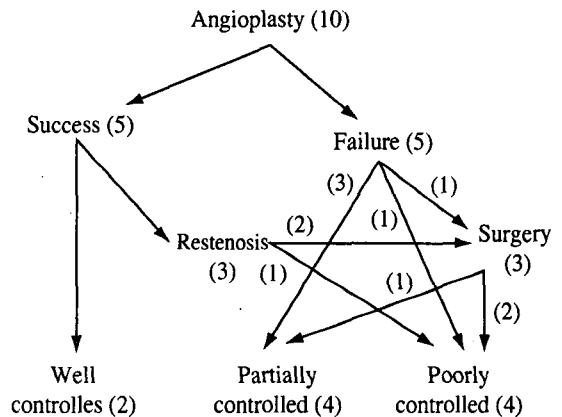


Fig 2. Results of angioplasty in 10 patients.

동시에 시도하였으며 그 중 5례는 해부학적 또는 기술적인 문제로 인해 실패하였고 5례는 성공적으로 시행되었다. 그러나 성공한 5례 중 2례는 재협착으로 결국 수술적 치료가 필요하였고 다른 1례는 동반된 대동맥 협착으로 반복적인 대동맥 경피적 혈관성형술을 시행하였다. 나머지 2례는 현재까지 정상 혈압이 유지되고 있으며 혈압강화제 용량을 줄이고 있는 중이다.

수술적 치료는 4례에서 시행하였으며 편측 신절제술 1례, 좌측 비장-신동맥 단락술과 우측 자가 신이식술 1례, 좌측 신동맥의 혈관성형술 후 호전되었으나 2년후 다시 고혈압이 심해져 좌측 신절제술 및 우측 자가 신이식술을 시행한 1례 및 2회의 성공적인 혈관성형술에도 불구하고 재협착이 발생하여 좌측 비장-신동맥 단락술과 우측 대동맥-신동맥 단락술을 시행하였으나 단락의 기능부전으로 2주후 양측 신동맥의

말단-측부 문합술을 시행한 1례이다. 처음 3례는 모두 수술시 얻어진 조직에서 병리학적으로 섬유근성 이형증이 확인되었고 네번째 환자는 Takayasu 동맥염이었다. 현재 이들 4명중 두 번째 환자만이 항고혈압제를 투여하고 있지만 어느 정도 혈압이 조절되고 있는 상태이고 나머지 3 환자는 모두 심한 고혈압이 재발한 상태이다.

고 찰

소아의 신혈관성 고혈압의 원인은 서구에서는 섬유근성 이형증이 많으나 우리나라의 경우 Takayasu 동맥염이 많다고 알려져 있다. 본 연구에서 Takayasu 동맥염은 원인 질환의 38%를 차지했으며 이는 본 병원에서 시행된 이전의 연구⁷⁾보다 낮은 수치이고 유 등⁸⁾의 성인에서의 연구와 비슷하다. 주목되는 것은 31%에 해당하는 5례에서 Moyamoya 병과의 연관이 있었다는 점이다. Moyamoya 병에 병발된 신혈관성 고혈압은 보고가 매우 드물어 소아의 경우 세계적으로 14례의 증례만이 있지만²⁰⁾ 저자들의 다른 연구²¹⁾에 의하면 전체 Moyamoya 병 환자의 8.3% 정도에서 신혈관성 고혈압이 병발하였다. Moyamoya 병은 병리학적으로 확립된 단일 질병이 아니라 방사선학적으로 정의된 임상적 증후군으로 대부분의 보고에서 병리학적으로는 섬유근성 이형증의 내막중식성 아형과 유사하므로 일부 연구자들은 이를 뇌혈관을 침범한 섬유근성 이형증으로 간주한다.^{9,11,14,15)} 본 연구에서도 Moyamoya 병 증례들의 신혈관 조영술 소견은 섬유근성 이형증과 구별이 힘들었다. Moyamoya 병을 섬유근성 이형증의 한 특수한 형태로 볼 것이냐 하는 문제는 앞으로 추가 연구가 필요하지만 현재로서 중요한 점은 이러한 사실의 임상적 의의이다. 즉 Moyamoya 병 환자에서 혈압을 주의깊게 측정하여 지속적인 고혈압이 있는 경우 신혈관성 고혈압의 가능성을 염두에 두어야 하고 의심스러운 때에는 뇌혈관조영술 시 신동맥조영술을 병행해야 할 것으로 생각된다.

본 증례들의 주된 임상 소견은 호흡곤란, 심비대, 간비대 등이었고 흔히 심근병증의 진단하에 입원하였다. 신혈관성 고혈압은 대개 일차성 고혈압에 비해 심하고 특히 양측성 병변의 경우에는 renin-angiotensin 계의 활성화와 함께 순환 체액량의 증가를 동반한다²²⁾. 또한 신혈관성 고혈압에서 일차성 고혈압에 비해 심에코상 좌심실과 심실중격의 비대가 심하고 fractional shortening의 감소도 더 크다²³⁾. 따라서 이차성 심근병증의 진단

적 접근시 신혈관성 고혈압을 반드시 감별하여야 한다. 복부 청진시 잡음은 신혈관성 고혈압의 비교적 특이한 소견으로 단일 임상 소견으로는 가장 중요한데²⁴⁾ 잡음의 강도는 수축기 혈압에 따라 변화하며 혈압이 조절되면 사라진다²⁵⁾.

신혈관성 고혈압 진단의 두 가지 난점은 첫째는 대략 5% 정도로 추정되는 낮은 유병율로 인하여 만족할 만한 민감도와 특이도를 가지는 선별검사법이 없다는 점이고 둘째는 해부학적 신동맥 협착이 임상적 신혈관성 고혈압과 반드시 일치하지는 않는다는 점이다. 따라서 혈관성형술이나 수술적 방법으로 신동맥 협착을 교정했을 때 반드시 혈압이 정상화 될 것인가에 대한 확신을 갖기가 어렵다.

현재 신혈관성 고혈압의 선별검사로 이용되는 방법에는 말초혈장 renin 활성화도, captopril 검사, captopril 신스캔, duplex doppler imaging을 이용한 신동맥 혈류속도 측정 등의 방법이 이용되고 있으며, 표준적 확진검사로서 동맥조영술이 시행된다.

환자의 대부분에서 말초혈장 renin 활성화도가 상승되나 양측성 병변으로 순환 체액량의 증가에 따른 음성 되먹이기 기전에 의하여 renin 분비가 억제되면 정상 renin치를 보일 수도 있다²⁷⁾. 또한 renin의 분비는 환자의 자세, 탈수 등의 임상적 조건 및 다른 약제 등의 영향을 많이 받을 수 있음을 염두에 두어야 한다.

Captopril 검사는 captopril 투여 전후 혈장 renin 활성화도를 비교하는 방법으로 민감도와 특이도에 대한 논란의 여지는 있지만^{26,30)} 임상적 상태를 고려하여 판단한다면 신혈관성 고혈압의 진단에 유용하다. 정확한 captopril 검사를 위하여는 검사전 3주 이상 모든 혈압강화제를 끊어야 하는데, 일단 치료를 시작한 경우 선별 검사를 위해서 투약을 중지하기가 힘들므로 투약 시작전에 이 검사의 시행 여부를 미리 고려해야 할 것이다. 본 연구에서 엄격한 방법의 captopril 검사를 시행한 예는 없었다.

Captopril 신스캔은 가장 민감도가 높은 선별검사로 알려져 있는데 신스캔 시행시 captopril을 투여한 후 협착신의 DTPA uptake의 감소율을 측정하는 방법이다³¹⁾. 본 방법의 민감도는 92-94%, 특이도는 95-97%로 보고되어 있어 유용한 선별검사로 이용할 수 있다^{28,32)}. 본 연구에서 captopril 신스캔은 6례에서 시행되었으며 혈관 조영술상 확인된 병변과 일치되는 결과를 보여주었다.

Duplex doppler imaging은 신동맥과 대동맥의 최고 수축기 혈류속도를 비교하는 방법으로³³⁾ 민감도는 84-

90%, 특이도는 95-97%로 보고되어 있으나 비만, 장내 공기 등으로 만족할 만한 영상을 얻기 어려울 때가 있으며, 신동맥과 주변지보다 원위부의 협착이 있을 때 위음성의 결과를 보일 수 있다는 약점이 있고³⁴⁾ 또한 다수의 신동맥을 가진 환자의 경우 병변을 간과할 수 있다는 점도 정상인의 30% 이상이 적어도 한 쪽의 신동맥이 2개 이상³⁵⁾인 점을 감안할 때 큰 단점이라고 하겠다. 본 연구에서는 이 검사를 시행하지는 않았다.

이상의 여러 선별검사중 단일 검사로 신혈관성 고혈압을 확진할 수는 없으며 환자의 임상상과 상황에 따라 적절한 검사를 선택, 시행해야 하며 현재로서는 하나의 진단적 모델을 제시하기가 어렵다.

동맥조영술은 신혈관성 고혈압의 표준적 확진검사로 인식되어 있으나, 동맥조영술상 확인된 신동맥 협착이 반드시 신혈관성 고혈압을 의미한다고는 할 수 없다. 고혈압이 없는 정상인에서도 신동맥 협착이 발견될 수 있으며^{36,37)}, 신동맥의 협착이 일차성 고혈압에 의한 이차적 병변일 수도 있기 때문이다. 일반적으로 신동맥의 75% 이상 협착되면 신허혈을 일으켜 고혈압을 유발할 수 있다고 생각된다³⁸⁾. 그러나 정상혈압을 가진 소아에서 신동맥 협착이 발견되는 경우가 거의 없고^{36,37)} 일차성 고혈압으로 인해 이차적으로 초래된 죽상경화증으로 신동맥 협착이 생긴 경우도 아직 보고가 없다. 또한 혈관조영술상의 협착 정도와 신허혈의 정도 사이의 상관 관계가 좋지 못하므로³⁹⁾ 75% 이상의 협착이란 기준을 일률적으로 적용하기에는 무리가 있다. 따라서 소아에서 임상적으로 신혈관성 고혈압이 의심되는 경우 혈관조영술상 신동맥 협착이 있다면 이를 고혈압의 원인으로 보아야 할 것으로 생각된다. 한편 우리나라와 같이 Takayasu 동맥염의 빈도가 높은 경우 대동맥의 이상 유무를 동시에 확인할 수 있고 신동맥 협착이 발견될 경우 혈관성형술을 동시에 시행할 수 있다는 점도 혈관 조영술의 이점이라고 할 수 있다.

양측 신장 renin치 비교로 병변의 좌우 정도 판정을 할 수 있는데⁴⁰⁾, 이 검사는 혈관 조영술 소견과의 일치도가 비교적 낮아 최근에는 보조적으로 진단법으로 이용된다. 그러나 혈관 조영술상 간과하기 쉬운 말초부위의 신동맥에 생긴 협착의 발견에 도움을 주며, 혈관 조영술 소견과 일치하는 경우 양측 신에서 신동맥 협착이 초래한 기능적 이상에 대한 정보를 주어 치료 계획 수립에 도움을 줄 수 있다⁴⁰⁾. 본 연구에서 이 검사 결과와 혈관 조영술 소견 사이에서 보인 불일치는 기능적 이상과 해부학적 이상의 불일치를

시사한다고 하겠다.

신혈관성 고혈압의 치료는 약물요법, 경피적 혈관성형술 및 수술적 방법의 세가지로 대별된다. 약물치료로 혈압이 조절되어도 신동맥 협착은 진행할 수 있으므로 원칙적으로 혈관성형술이나 수술적 방법에 의해 원인을 제거 해주는 것이 바람직하나, 시술이 불가능하거나 실패한 경우 또는 광범위한 혈관이 침범된 경우에는 내과적 치료에 의존할 수 밖에 없다.

여러 혈압 강하제중 angiotensin 전환효소 (ACE) 차단제가 주로 사용되지만 양측성 병변의 경우 순환 체액량의 증가로 ACE 차단제 치료에 반응하지 않을 수가 있고, 또한 단일신(solitary kidney)에 생긴 병변이나 양측성 병변인 경우 또는 이뇨제와 병용하는 경우 ACE 차단제는 급성 신부전을 유발할 수 있다⁴²⁾. 본 연구에서 ACE 차단제를 사용하였던 환자중 1명에서 혈청 creatinine치의 증가를 보였는데, 이 환자는 좌측 신절제술을 시행받은 단일신 환자였다. 본 연구에서 혈압강하제로만 치료한 5례중 신경섬유종증 1례와 Moyamoya 병 1례에서는 완전히 혈압이 조절되어 투약을 중지하였는데 이러한 경우는 신동맥 협착이 신허혈을 초래하는 어떤 임계점 주위에서 유동성을 가지고 악화와 호전을 반복하다가 어느 시점에 신허혈을 초래하지는 않는 상태로 고착되거나, 허혈에 빠진 부위가 유실되어 더 이상의 renin 과분비가 없어지거나, 측부혈행이 발달하여 허혈이 해소되는 경우 등으로 설명이 가능하다⁴³⁾.

경피적 혈관성형술은 비수술적으로 근본적인 치료를 기대할 수 있어 널리 사용되며 특히 신동맥과 주변지에 발생한 섬유근성 이형증의 경우 치료 성적이 좋다⁴⁴⁾. 그러나 소아에서는 성인에 비해 기술적으로 어렵고 광범위한 신내 동맥(intrarenal vessels)의 침범 빈도가 높아 성공률이 낮다^{43,45)}. 또한 재협착도 흔하며 Takayasu 동맥염, 신경섬유종증, Williams 증후군 등 복부 대동맥의 침범이 있는 질환이나 신동맥 기시부의 병변 등에서는 수술적 치료보다 성적이 좋지 않고 합병증의 빈도도 더 높으며^{44,46)}, 양측성 병변에서는 일측성 병변보다 성공률이 현저히 낮다^{44,47)}. 따라서 혈관 성형술은 일측성 병변이면서 접근이 용이한 신동맥과 주변지의 병변, 섬유근성 이형증, 신동맥 기시부의 병변이 없는 경우 등이 일차적인 적응증이 된다.

수술적 치료로는 혈관 재생술(revascularization)과 자가 신이식술(autotransplantation)이 있다. 혈관 재생술은 자가혈관 또는 인조혈관 이식편(synthetic graft)을 이용한 대동맥-신동맥 우회술(aortorenal bypass)을 뜻한다. 소아 일측성 병변의 경우 본 수술법으로 완치되거

나 호전되어 신기능이 보존된 예를 합치면 90%를 상회하고, 양측성 병변에 대해서도 73%의 완치율과 22%의 호전율을 보인다⁴⁸⁾. 이 방법은 양측성 병변, 기시부 병변 등에서는 혈관성형술보다 우수하나 대동맥 침범이 있는 경우 및 말초 신동맥의 광범위한 병변 등에 대해서는 완치율이 낮다. 신 자가이식술은 협착신을 체외로 적출하여 완전노출 상태에서 미세한 협착까지도 복구할 수 있기 때문에 말초 신동맥 협착 환자에게도 적용할 수 있다. 또한 복부 대동맥의 병변이 동반된 경우에는 신동맥을 인접한 장골동맥 등에 문합시켜 대동맥의 병소를 우회함으로써 재협착을 피할 수 있다는 장점도 있다. 양측성 병변을 가진 소아에서도 96%에서 완치 또는 호전을 보였고⁴⁸⁾, 장기 추적관찰시에도 혈관 재생술보다 좋은 예후를 보인다⁴⁹⁾. Ellis 등⁴⁸⁾은 대동맥과 양측 신동맥이 모두 침범된 환자에서는 자가이식술이 현재로서 가장 우수한 치료방법임을 주장하면서 보다 심하게 협착된 쪽의 신을 자가이식하고 2-3개월 후에 반대측 신을 이식하면서 필요에 따라 Dacron이나 Gortex를 이용한 대동맥 우회술을 시행할 것을 제안한 바 있다.

본 연구에서의 치료 성적은 16례중 4례에서 완전 조절, 7례는 부분적 조절, 5례는 조절되지 않았다. 이는 외국의 보고들과 비슷한 양상으로^{49,51)} 소아의 신혈관성 고혈압이 항상 '완치 가능한' 질환은 아니라는 것을 보여준다. 그러나 본 연구를 포함하여 이전의 보고들에서는 수술적 요법의 적용례가 적었을 뿐 아니라 자가이식술 예도 매우 적었다. 따라서 소아에서 수술적 치료의 성적을 고려하여 적용 범위를 보다 넓게 설정함으로써 전체적인 치료 성적을 향상시킬 수 있을 것으로 생각되며 이에 대한 장기간에 걸친 전향적 연구가 필요하다.

참고 문헌

1. Lawson JD, Boerth R, Foster JG, Dean DH. Diagnosis and management of renovascular hypertension in children. Arch Surg 112:1307-1316, 1977
2. 유세화, 장 린, 허봉열, 이영후, 이성호. 신혈관성 고혈압의 임상적 관찰. 대한내과학회잡지 19:179-185, 1976
3. 송재원, 임수흠, 최 용, 고광욱, 홍창의, 연경모. 소아의 신혈관성 고혈압. 소아과 29:381-386, 1986
4. Berglund G, Andersson O, Wilhelmsen L. Prevalence of primary and secondary hypertension: studies in a random population sample. Br Med J 2:554-556, 1976
5. Watson AR, Balfe JW, Hardy BE. Renovascular hypertension in childhood: a changing perspective in management. J Pediatr 106:366-372, 1985
6. 노정일, 김종윤, 정해일, 최 용, 고광욱. 소아기의 고혈압 -입원환자를 중심으로- 소아과 28:555-563, 1985
7. Yamashita M, Tanaka K, Kishikawa T, Yokota K. Moyamoya disease associated with renovascular hypertension. Hum Pathol 15:191-193, 1984
8. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular moyamoya disease: Disease showing abnormal netlike vessels in base of brain. Arch Neurol 20:288-299, 1969
9. Yamano T, Onouchi Z, Shimada M. Moyamoya disease and renal hypertension: a case probably caused by fibromuscular dysplasia. Brain Dev 6:12-16, 1974
10. Rinaldi I, Harris WO, Kopp JE, Legier J. Intracranial fibromuscular dysplasia: report of two cases, one with autopsy verification. Stroke 7:511-515, 1976
11. Pesonen E, Koskimies O, Rapola JE, Jaaskelainen J. Fibromuscular dysplasia in a child: a generalized arterial disease. Acta Pediatr Scand 69:563, 1980
12. Ellison PH, Largent JA, Popp J. Moya-moya disease associated with renal artery stenosis. Arch Neurol 38:467, 1981
13. Takahashi H, Takayasu Y, Miura Y. A case report of Moyamoya disease associated with renovascular hypertension. Jap J Pediatr Med 14:1220-1222, 1982
14. Terasawa K, Yamaguchi Y, Ishihara O, Matsuishi T, Tsunosue M, Morimatsu M. Moyamoya disease associated with fibromuscular dysplasia of renal artery. No To Hattatsu 15:350-355, 1983
15. Miyake S, Arai J, Hayashi M. A case of Turner syndrome with renal hypertension: Fibromuscular dysplasia in cerebro-renal arteries. No To Hattatsu 17:438-442, 1985
16. Fuchimukai T, Terai Y, Takahashi H. Two renovascular hypertension cases with Moyamoya network of brain. J Pediatr Pract 49:2153-2158, 1986
17. Jansen JN, Donker AJM, Luth WJ, Smit LME. Moyamoya disease associated with renovascular hypertension. Neuropediatr 21:44-47, 1990
18. Rupperecht T, Wenzel D, Schmitzer E, Hofbeck M, Bowing B, Neubauer U. Diagnosis of Moyamoya disease with additional renal artery stenosis by colour-coded Doppler sonography. Pediatr Radiol 22:527-528, 1992

19. Nakano T, Azuma E, Ido M, Itoh M, Sakurai M, Suga S, Kawaguchi H. Moyamoya disease associated with bilateral renal artery stenosis. *Acta Paediatr Jap* 35:354-357, 1993
20. Shoskes DA, Novick AC. Surgical treatment of renovascular hypertension in Moyamoya disease: Case report and review of the literature. *J Urol* 153:450-452, 1995
21. Choi Y, Kang BC, Kim KJ, Cheong HI, Wang KC, Kim IO. Renovascular hypertension in children with Moyamoya disease. *J Pediatr* 131, 258-263, 1997
22. Huang WC, Ploth DW, Navar LG. Angiotensin-mediated alterations in nephron function in Goldblatt hypertensive rats. *Am J Physiol* 243:F553-F560, 1982
23. Pickering TG, Laragh JH, Sos TA. Renovascular hypertension; In Schrier RW, Gottschalk CW (Eds). *Diseases of the kidney*. 5th ed, Boston/Toronto/London, Little, Brown and Company, 1993, p 1451-1474
24. Grim CE, Luft FC, Weinberger MH, Grim CM. Sensitivity and specificity of screening tests for renal vascular hypertension. *Ann Intern Med* 91:617-622, 1979
25. Moser RJ, Caldwell JR, Jr. Abdominal murmurs: an aid in the diagnosis of renal artery disease in hypertension. *Ann Intern Med* 56:471-483, 1962
26. Muller FB, Sealey JE, Case DB, Atlas SA, Pickering TG, Pecker MS, Preibisz JJ, Laragh JH. The captopril test for identifying renovascular disease in hypertensive patients. *Am J Med* 80:633-644, 1986
27. Postma CT, van der Steen P, Hoefnagels WJ, de Boo T, Thien T. The captopril test in the detection of renovascular disease in hypertensive patients. *Arch Intern Med* 150:625-628, 1990
28. Svetkey LP, Himmelstein SI, Dunnick NR, Wilkinson RH Jr, Bollinger RR, McCann RL, Beytas EM, Klotman PE. Prospective analysis of strategies for diagnosing renovascular hypertension. *Hypertension* 14:247-257, 1989
29. Mann SJ, Pickering TG. Detection of renovascular hypertension. State of art: 1992. *Ann Intern Med* 117:845-853, 1992
30. Davidson RA, Barri YM, Wilcox CS. The simplified captopril test: An effective tool to diagnose renovascular hypertension. *Am J Kidney Dis* 24:660-664, 1994
31. Sfakianakis GN, Bourgoignie JJ, Jaffe D, Kyriakides J, Perez-Stable E, Duncan RC. Single-dose captopril scintigraphy in the diagnosis of renovascular hypertension. *J Nucl Med* 28:1383-1392, 1987
32. Bourgoignie JJ, Rubber K, Sfakianakis GN. Angiotensin-converting enzyme-inhibited renography for the diagnosis of ischemic kidneys. *Am J Kidney Dis* 24:665-673, 1994
33. Kohler TR, Zierler RE, Martin RL, Nicholls SC, Bergelin RO, Kazmers A, Beach KW, Strandness DE, Jr. Noninvasive diagnosis of renal artery stenosis by ultrasonic duplex scanning. *J Vasc Surg* 4:450-456, 1986
34. Distler A, Spies KP. Diagnostic procedure in renovascular hypertension. *Clin Nephrol* 36:174-180, 1991
35. Pick JW, Anson PJ. The renal vascular pedicle: anatomical study of 430 body halves. *J Urol* 44:410-412, 1940
36. Schwartz CJ, White TA. Stenosis of renal artery: an unselected necropsy study. *Br Med J* 2:1415-1421, 1964
37. Holley KE, Hunt JC, Brown AL, Kincaid OW, Sheps SG. Renal artery stenosis. A clinical pathologic study in normotensive and hypertensive patients. *Am J Med* 37:14-22, 1964
38. Shipley RE, Gregg DE. The effect of external constriction of a blood vessel on blood flow. *Am J Physiol* 141:289-296, 1944
39. Levin DC, Beckmann CF, Serur JR. Vascular resistance changes distal to progressive arterial stenosis: a critical re-evaluation of the concept of vasodilator reserve. *Invest Radiol* 14:120-128, 1980
40. Vaughan ED Jr, Buhler FR, Laragh JH, Sealey JE, Baer L, Bard RH. Renovascular hypertension: renin measurements to indicate hypersecretion and contralateral suppression, estimate renal plasma flow, and score for surgical curability. *Am J Med* 55:402-414, 1973
41. Pickering TG, Sos TA, James GD, Vaughan ED, Sealey JE, Laragh JH. Comparison of renal vein renin activity in hypertensive patients with stenosis of one or both renal arteries. *J Hypertension* 3(suppl 3):S291-S293, 1985

42. Jackson B, McGrath BP, Matthews PG, Wong C, Johnston CI. Differential renal function during angiotensin converting enzyme inhibition in renovascular hypertension. *Hypertension* 8:650-654, 1986
43. Deal JE, Snell MF, Barratt TM, Dillon MJ. Renovascular disease in childhood. *J Pediatr* 121:378-384, 1992
44. Chevalier RL, Tegtmeier CJ, Gomez RA. Percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension in children. *Pediatr Nephrol* 1:89-98, 1987
45. Daniels SR, Loggie JMH, McEnery PT, Towbin RB. Clinical spectrum of intrinsic renovascular hypertension in children. *Pediatr* 80:698-704, 1987
46. Miller GA, Ford KK, Braun SD, Newman GE, Moore AV Jr, Malone R, Dunnick NR. Percutaneous transluminal angioplasty vs. surgery for renovascular hypertension. *Am J Radiol* 144:447-450, 1985
47. Guzzetta PC, Potter BM, Ruley EJ, Majd M, Bock GH. Renovascular hypertension in children: current concepts in evaluation and treatment. *J Pediatr Surg* 24:1236-1240, 1989
48. Ellis D, Shapiro R, Scantlebury VP, Simmons R, Towbin R. Evaluation and management of bilateral renal artery stenosis in children: a case series and review. *Pediatr Nephrol* 9:259-267, 1995
49. Dubernard JM, Martin X, Gelet A, Mongin D, Canton F, Tabib A. Renal autotransplantation versus bypass techniques for renovascular hypertension. *Surgery* 97:529-534, 1985

=Abstract=

Renovascular Hypertension in Children

Byoung Chul Kang, Il Soo Ha, In One Kim*, Hae Il Cheong, Yong Choi
and Kwang Wook Ko

Department of Pediatrics and Diagnostic Radiology,
Seoul National University, College of Medicine, Seoul, Korea*

Purpose : The clinical characteristics of renovascular hypertension (RVHT) in children were analyzed.

Methods : Medical records of 16 children diagnosed as RVHT on the basis of angiography during Jan. '86 to Jun. '94 in our hospital were reviewed retrospectively.

Results : The mean age at the onset was 8.5 yrs and the sex ratio(M:F) was 7:9. The causes of RVHT were Takayasu arteritis in 6, Moyamoya disease in 5, and fibromuscular dysplasia in 3 patients. Abdominal bruit was noted in 6 patients (38%). Peripheral renin activity was raised in all tested patients. Bilateral renal arterial involvement was found in 9 patients (56%). Captopril renal scans showed good correlation with angiographic findings. Five patients were treated with antihypertensives only, and blood pressure was controlled completely in 2 and incompletely in 3. Percutaneous transluminal angioplasty was performed in 10 patients with 50% of success rate. However, hypertension was recurred due to restenosis or accompanying aortic stenosis in 3 patients. Surgical treatment was performed in 4 patients, and the blood pressure was controlled partially in 1 and poorly in the remaining 3.

Conclusions : Takayasu arteritis, Moyamoya disease and fibromuscular dysplasia are the major causes of childhood RVHT in our country. The diagnosis of RVHT in children should be based on a set of tests individually selected for case by case. For the low curability of the current treatment modalities available, RVHT in children should not be regarded as 'curable' so far. We expect, however, that the outcome will be improved by more extensive application of the newly developed surgical technique.

Key Words: Renovascular hypertension in Children, Takayasu arteritis, Moyamoya disease, Fibromuscular dysplasia