

無脈症 手術治驗 2例

朴應範* · 趙範九* · 金昌權* · 洪承祿*

=Abstract=

Pulseless Disease

—Report of Two Cases—

Eung Bum Park, * M. D., Bum Koo Cho, * M. D.
Chang Kwon Kim, * M. D., Sung Nok Hong, * M. D.

A patient was 29 year old house wife who was admitted to the Yonsei University Medical Center on 6 th of Nov., in 1970, with chief complaints of complete loss of bilateral visual acuity, generalized weakness, frequent palpitations, claudication of masseter muscles and intermittent fainting. These symptoms were developed 5 years prior to admission.

Physical finding on admission revealed complete loss of bilateral visual acuity, absence of both radial and carotid pulse, but there was good femoral and popliteal pulse. She couldn't open her mouth as she desired and had weakness of mastication.

Radiological findings of plane chest PA were not significant. Aortogram(Cineangiogram) showed non-visualization of both carotid and subclavian arteries. It showed only innominate and interal mammary artery preoperatively.

The operative findings were as follows; There were complete obliterative changes in both common carotid and subclavian arteries, and periarteritis in the innominate artery. Tube Dacron Prosthesis Bypass with Y-arm between innominate artery and both common carotid arteries was performed after thromboendarterectomy.

Histopathological finding of the thromboend arterectomy specimen was compatible with pulseless disease, which showed marked fibrous thickening of intima and a diffuse inflammatory cell infiltration of the whole layers.

Her postoperative course was uneventful. Follow up aortogram(Cineangiogram) was taken on 11th postoperative day, which revealed both common carotid arteries patent. Her preoperative subjective symptoms disappeared remarkably, such as her visual acuity improved much, fainting and vertigo disappeared completely and she can go to bath room without difficulty and help.

Another patient was 34 year old house wife who was admitted on August, 1964 with chief complaints of frequent fainting and progresive visual loss. She was operated only thromboendarterectomy of both common carotid arteries. Postoperative course was smooth and subjective symptoms were disappeared.

* 延世大學校 醫科大學 外科學教室

* Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine.

1. 緒 論

無脈症, Takayasu 氏病, 또는 大動脈弓症候群等으로 報告되는 本疾患은 주로 大動脈弓으로부터 分岐하는 血管에 完全 또는 不完全 閉鎖로 因한 末梢部位에 血液循環 不全으로 招來되는것은 널리 알려진 事實이다. 1839年 Davy¹⁾가 처음으로 大動脈弓 血管分岐의 閉鎖症을 報告한 以來 1908年 Takayasu²⁾가 이 疾患은 젊은 年齡의 女子에서 頻發하는 同時에 中心網膜血管의 特異變化가 움을 觀察報告하였다. 其後 1946年 Frövig³⁾의 大動脈症候群이란 말을 처음으로 使用하였고 Davis⁴⁾의 最初의 動脈成形術을 必頭로해서 DeBaKey⁵⁾의 動脈側路形成手術(Bypass)法의 開發等 많은 追加報告가 있었다. 筆者等은 延世大學校 醫科大學 外科學教室에서 全視力喪失과 頻發한 卒倒를 上訴로하여 入院한 患者를 手術한 結果 大動脈弓血管分岐에 生진 閉鎖症으로 確認된 2例를 經驗하였기에 報告하는 바이다.

II. 症 例

【症例 I】 本患者는 1970年 11月 6日 外來를 通해 入院한 患者로서 入院 5年前부터 頻發한 卒倒와 意識障礙, 進行性 視力障礙를 가져오던마 入院 2個月前부터는 兩側全視力喪失과 全身衰弱, 頻發하는 心悽抗進, 咀嚼筋의 Claudication 等 惡化一路의 狀態로 本病院에 入院하였다. 이러한 諸般症狀이 5年前부터 始作되어 조금도 好轉되지않고 그 程度가 徐徐히 進行되었으며 이중에 무엇보다도 奇로운症狀은 完全視力喪失과 頻煩한 卒倒였다. 그래서 처음 眼科에 入院되어 白內障診斷下에 兩側水晶體 摘出手術을 받게되었고 次後 精密檢査 및 根本의 인 治療를 加하게되었다.

理學的 所見: 全身發育과 榮養狀態는 不良하였고 兩眼은 白內障으로 因한 水晶體摘出後狀態였고 頸動脈의 脈搏은 全연 觸知할수 없었다. 上肢는 輕微한 皮膚 감각異常을 나타내고 上腕動脈, 膝關節部脈搏은 良好하였으며 血壓은 잘 測定되어 160/110 mmHg 이었다. 此外에 胸部, 腹部에 異常을 摸하지 않았고 外見上 및 理學的 異常을 發見치못하였다.

臨床檢査 所見: 血液像에서 白血球數, 4700/mm³, 血色素, 10.0 gm%, Hct. 35%, 出血時間 1分, 凝固時間 4'30", Prothrombin Time 13.4 秒, 白血球의 百分比에서 Seg 60%, stab 0%, Lympho 27%, mono 1%, Eosin 12%, Baso 0%였다. 尿所見에 異常이 없었고 血化學的所見에서 蛋白質 6.7 gm%, A/G 1.2:1, Total Bilirubin 0.8mg%, Total cholesterol 168mg%, Alkaline

Phos. 1.5 S. U., Fasting Sugar. 89 mg%, Na 140 mEq/L, K 4.7 mEq/L, Cl 98 mEq/L 였고 結核皮부反應은 陰性이었으며 血沈速度는 15 mm/hr. 이었고 VDRL Test 는 陰性이었다.

X-線 所見: 胸部 X-線上 肺實質에 纖維化所見이나 過去의 結核所見이 없었다. 大動脈造影術(aortogram, 本病院에서는 Cineangiogram 으로 施行하였음)에서 그림 I에서 보는바와같이 兩側頸動脈, 兩側鎖骨動脈이 造影되지 않았으며 無名動脈과 右內腸乳腺動脈만이 약간 造影되었을 뿐이다. 手術後 第11日에 다시 大動脈造影術을 施行한 結果 그림 II에서 보는바와같이 良好한 兩側頸動脈血流을 알수 있었다.

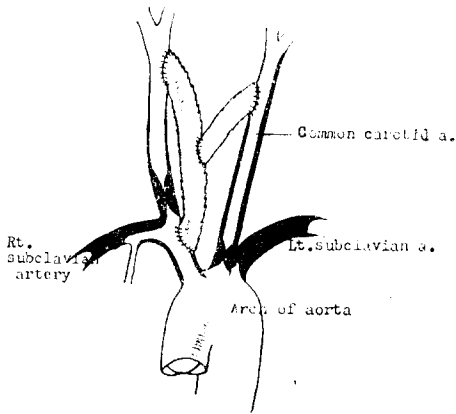


第 I 圖

手術所見 및 經果: 全身麻醉下에 “T”字型的 前頸部 平行切開術과 從胸骨 切開術을 하여 右左頸動脈, 無名靜脈 및 大動脈弓을 露出하였다. 兩側頸動脈과 兩側鎖骨下動脈이 各各 그 起始部에서 完全히 막혀져있었다. 無名動脈은 그 分岐點 가까운곳에서 從으로 切開하여 肥厚된 血管內膜과 血栓을 確認하고 大動脈으로부터 無



第 II 圖

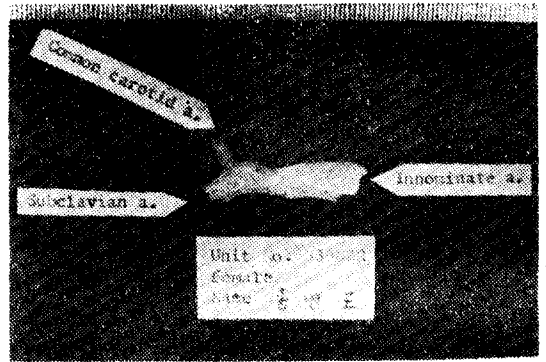


第 Ⅲ 圖

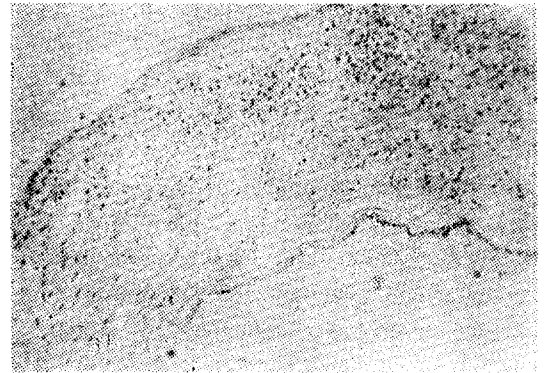


第 Ⅲ' 圖

右動脈으로 比較의 良好한 血流量을 觀察할 수 있었다. 頸動脈을 露出하고 從으로 切開하여 廣泛하게 侵犯된 肥厚性 血管內膜及 血栓을 除去 하였으나 上行血流는 全然없이 下行性血流만을 觀察코, Dacron 人工動脈을 利用한 側路形成術을 "Y" 字型으로 그림 Ⅲ과 Ⅲ'와 같이 無名動脈과 右頸動脈, 人工動脈과 左頸動脈을 連結하여 주고 血流의 脈動을 觸知하였다. 勿論 端側吻合術 直前에 Heparin 200 mg 을 희석하여 血管內 注射하였다. 手術後 遠位頸動脈搏은 良好하였으며 血栓形成防止 目的으로 手術後 四日間 繼續 100 mg 의 Heparin을 注



第 Ⅳ 圖
(Thrombendarterectomyspecimen)



第 Ⅴ 圖

射하였다. 手術後 患者의 頸기症은 현저히 消失되었고 視力도 好轉되어 物體의 輪廓을 識別할 수 있을 程度로 되었고 其他症狀도 漸次矯正되었다.

病理學的 所見: 全般的으로 血管壁은 肥大되어 있었고 硬固한 感覺을 주었으며 無名動脈은 炎症性變化를 가져온듯한 감이 있었다. 그림 Ⅳ에서 보는 바와같이 血管內壁은 大端히 두터운 反面 血栓이 隨伴되어 있었고 彈力性은 全혀 감축하지 못했다. 그림 Ⅴ에서 보는 바와같이 顯微鏡檢査에서 보던 血管內壁에서 切取한 切片들은 그 두께가 大端히 肥大되었고 膠原纖維化組織의 增植이 현저하였으며 全般的으로 炎症細胞가 散在하여 있었다. 沈着細胞의 樣狀은 汎炎症細胞였고 Plasma Cell, Giant Cell, 또는 Aschoff body 等 特徵의인 細胞가 없었으며 단지 炎症細胞만이 있는 것으로 보아 汎動脈炎像을 보이고 있다.

【症例 Ⅱ】 本患者는 34才 女子로서 1964年 8月에 入院하였으 며 頻發하는 卒倒와 視力障礙를 主訴로 하였으 며

精密檢査에서 無脈症으로 밝혀져 左右頸動脈의 Thromboendarterectomy 만을 施行하여 良好한 結果를 얻은 患者이다.

Ⅲ. 考 按

1839年 Davy¹⁾에 의해 大動脈弓血管分岐의 閉鎖 및 狹窄으로 인한 無脈症報告에 이어 Takayasu²⁾의 無脈症으로 인한 眼底變化가 報告되었으며 1926년에 Harbitz²¹⁾와 Raeder²²⁾에 의해 젊은女子에 있어서 大動脈弓動脈炎의 組織學的檢査가 發表되었다. 1944年 Martorell과 Fabre⁶⁾는 大動脈弓血管分岐의 成形術을 最初로 施行한 데 이어 1958年 DeBaKey⁵⁾ 등은 最初로 側路形成術을 施行하여 成功하였다. 또한 이 疾患은 地域적으로 보아 東洋에서 많이 發生하는것으로 알려져 있으며 韓國⁸⁾, 日本을 비롯해 中國, 印度, 歐州諸國과 南美諸國에서 보고되고있으며 이중에는 Takayasu 動脈炎이 아닌것도 包含되긴 하였다. 이 疾患에서 그 症狀이나 形態變化에 따른 여러가지 病名이 있으며 이는 報告하는이의 便宜대로 使用되는 듯하다.

即 大動脈弓症候群(Aortic Arch Syndrome), Takayasu 症候群, 上搏動脈炎, 大動脈弓動脈炎, 無脈症候群, Reversed Coarctation, Brachiocephalic Arteritis, Martorell 症候群, 慢性無名 및 頸動脈閉鎖症(Chronic subclaviocarotid Obstruction) 등이 있으며 그 외에 많은 어휘가 있으나 曖昧한 것들이어서 最近에는 이들을 動脈炎症候群⁹⁾이라 한데 묶어 쓰여지는 傾向이라 生覺된다.

原因에 關해 처음으로 文獻提示한 이는 Savory¹⁰⁾로서 大動脈弓에서 分岐하는 血管起始部에 肉眼的으로 識別할 수 있는 狹窄性炎症過程을 나타내는 것이라 하였고 Ross와 Mckusick⁷⁾, Kalmansohn과 Kalmansohn¹¹⁾, Wagner¹²⁾ 등은 이 原因을 1)梅毒性 動脈炎, 2) Atheromatosis, 3) 先天性 畸形, 4) Chronic dissection of the Aorta, 5) Thrombophilia, 6) Non-syphilitic Aortitis, 7) Embolism, 8) Thromboangitis Obliterans, 9) Rheumatic inflammation of aortic wall을 말했고 Okuni¹³⁾ 등은 Vitamin B₁ 缺損을 提示하였다. 發生頻도는 Sen et al⁴⁾ 등과 Pantou et al¹⁵⁾에依하며는 腹部大動脈과 鎖骨下動脈에서 第一頻도가 높고 다음 胸部大動脈과 腎動脈의 順으로 되어있으나 Ueda et al¹⁶⁾은 321例 報告中에서 左鎖骨下動脈及 頸動脈, 右鎖骨下及 頸動脈, 腹部大動脈과 胸部大動脈의 順으로 報告하고 있다.

또한 本疾患은 그 年齡이나 性別에 있어서 모두 發生可能하나 Ueda et al,¹⁶⁾의 보고에 의하면 男子에서 平

均 31才, 女子에서 平均 26.3歲에 好發年齡時期이며 男女의 比가 1:8로 女子에 많고 特히 東洋人에서 많이 發生한다고 하였다. 따라서 本患者도 이 範圍에 屬한다고 할수 있겠다.

慢性大動脈炎 및 血管分岐動脈의 起始部 閉鎖 및 狹窄症은 그 遠位部에 미치는 貧血을 惹起시키며 그의 炎症이 血管壁의 全層을 侵犯하며 血管內腔의 甚한 肥大를 示하고 있다. 血管中壁은 壞死 乃至는 膠原纖維組織의 變性を 가져오며 血管外壁亦示 같은 變化에 炎症細胞의 침윤이 있으며 종종, 巨大細胞의 沈着으로 인한 巨大細胞動脈炎이 發生한다.

그의 症狀은 動脈閉鎖症이 있는 部位에 따라 다르나 本症例의 경우는 頸動脈分岐와 鎖骨下動脈의 閉鎖로 인한 腦血液循環不全症이 恒時問題가 된다. 普遍的으로 이러한 變化에 의한 通例의인 症狀은 顔기중, 假死, 頭痛, 失語症, 白內障, 紅採萎縮等이고 이는 더욱 進行되는 狀態의 指針이 되겠으며 이는 그 豫後判斷에 重要な 症狀이다.

診斷에 있어서는 무엇보다도 大動脈造影術이 가장 正確한 診斷方法이며 他疾患과의 鑑別診斷에서는 性別과 年齡이 于先의이다. 그러나 初期診斷에서는 血管의 炎症變化나 閉鎖가 發現되지 않음으로 症狀이 더욱 重要하며 이에對해 Pinkham¹⁷⁾은 그의 症狀分析에서 1) 一時的 視力障得 70%, 2) 白內障 45%, 3) 動靜脈瘻 39%, 6) 微細動脈瘻 33%, 7) 腫孔擴大 32%, 8) Hyperemia of Conjunctiva and sclera 26%, a) Dilated retinal vessel 23%, 10) Retinal detachment 20%, 11) Enophthalmos 18% 等이다.

Shimizu와 Sano¹⁸⁾ 등은 Wreath like Vascular anastomosis의 變化를 提示하였다. 그의 血沈速度의 增加, Globulin의 上昇度等도 診斷에 많은 도움을 주며 피부반응이 도움이 될때도 있다.

大動脈炎 및 그의 閉鎖症狀의 治療는 그의 原因이 不明瞭한 關係로 治療에 있어서도 原則이 모호하여 여러 가지 內科的 或은 外科的方法이 시도되고 있다.

即 大別하여 內科的으로 考察하여보면 血栓의 閉鎖 내지는 狹窄의 治療와 防止目的으로 항응고제²⁰⁾와 Steroid를 使用해왔고 이외 Shimizu와 Sano¹⁸⁾는 頸動脈洞과 頸動脈體를 除去하여 症狀을 輕감한 報告와 腎性高血壓患者에서의 腎切除術과 Thromboendarterectomy 등이 施行되었고 Ross와 Mckusick 이 처음으로 指정한 血栓閉鎖 또는 狹窄으로 인한 遠位血流不全에對한 報告후 De BaKey⁵⁾에 의한 人工動脈을 利用한 側路形成術의 成功을 보아 本症狀를 輕感시키는데 成功하였다.

그러나 만일 이疾患의 全身型에 있어서는 手術後 再閉鎖의 可能性이 있으므로 長期間의 繼續觀察함이 要할것으로 생각된다.

Ⅳ. 結 論

以上과같이 本延世大學校 外科學教室에서 經驗한 2例의 無脈症患者를 報告하였으며 1例는 左右頸動脈의 thromboendarterectomy 만을 施行하고 다른 1例는 Dacron 人工動脈을 利用한 側路形成術을 하여 比較의 良好한 結果를 얻었기에 症例報告와 아울러 文獻的 考察을 하였다.

REFERENCES

1. Davy, J.: *Researches, Physiological and Anatomical, Vol. 1, pp. 426. London, 1839. Smith Elder and Co.*
2. Takayasu, M.: *A case with peculiar changes of the Central Retinal Vessels. Acta Soc. Opthh. Jap., 12:554, 1908.*
3. Frövig, A. G.: *Bilateral Obliterans of the Common Carotid Artery. Thromboangitis Obliterans. Acta Psychiat. et Neurol. Scandinav., Supp. 39, 1946.*
4. Davis, J. B.; Grove, W. J. and Julian, O. C.: *Thrombotic Occlusion of Branches of Aortic Arch; Martrell's Syndrome: Report of Case Treated Surgically, Ann. Surg. 144:124-126(July) 1956.*
5. DeBakey, M. E.; Morris, G. C., Jr., Jordan, G. L., Jr., and Cooley, D. A.: *Segmental Thrombo-Obliterative Disease or Branches of Aortic Arch: Successful Surgical Treatment, J. A. M. A. 166: 998-1003 (March) 1958.*
6. Martorell-Otset, F. and Fabre-Tersol, J.: *El Síndrome de Obliteracion de los tronco supraaorticicos. Med. Clin, Barcelona, 2:26, 1944.*
7. Ross, R. S. and Mckusick, V. A.: *Aortic arch Syndromes; diminished or absent pulses in arteries arising from the arch of the aorta. Arch Int Med, 92:701, 1953.*
8. Hong, C. Y.: *Pulseless disease with hypertension-Primary arteritis causing occlusion of the left subclavian artery, coarctation of the abdominal aorta and bilateral stenosis of renal arteries. J Korean Med. Ass, 6:1161, 1963.*
9. Ueda, H., et al: *Clinical observation on Aortitis syndrome, Jap Coll Angiol 7:97-98 (No. 2) 1967.*

10. Savory, W. S.: *Case of a young women in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated. Med. Chir. Tr., London, 39:205, 1856.*
11. Kalmansohn, R. B. and Kalmansohn, R. W.: *Thrombotic obliterations of the branches of the aortic arch. Circulation, 15:273, 1957.*
12. Wagener, H. P.: *The Ocular Lesions of Pulseless Disease, Am. J. M. Sc., 235:220-234 (Feb.) 1958.*
13. Okuni, M., Iijima, M., Kobayashi, N. and Saito, Y.: *Primary arteritis in children, report of three cases. Pediat Univ Tokyo, 7:32, 1962.*
14. Sen, P. K., Kinare, S. G., Kulkarni, T. P., and Parulkar, G. B.: *Stenosing Aortitis of unknown etiology. Surgery, 51:317, 1962.*
15. Panton, G. C., Chartikavanij, K., Buri, P., Prachuabmoh, K. and Jumbala, M. R. B.: *Obliterative aortic disease in children in the tropics. Circulation, 31: Suppl. 1:197, 1965.*
16. Ueda, H., Ito, I. and Saito, Y.: *Studies on arteritis, with special reference to pulseless disease and its diagnosis. Naika (Jap.), 15:239, 1965.*
17. Pinkham, R. A.: *The ocular manifestations of the Pulseless Syndrome, Vol. 1, pp. 348. Acta of the 17th International Ophthalmological Congress held in Montreal and New York in 1954. Toronto, 1955. University of Toronto press.*
18. Shimizu, K. and Sano, K.: *Pulseless disease. J. Neuropath. and Clin. Neurol., 1:37, 1951.*
19. Correa, P. and Araujo, J.: *Arteritis of the aorta in young women. Am. J. Clin. Path., 29:560, 1958.*
20. Thurlbeck, W. M. and Currens, J. H.: *The aortic arch syndrome (Pulseless disease): A report of ten cases with three autopsies. Circulation, 19:499, 1959.*
21. Harbitz, F.: *Bilateral carotid arteries. Arch. Path., 1:499, 1926.*
22. Raeder, J. G. and Harbitz, F.: *Ansigts-Og ienatrofi (praesenil Katarakt Og "glaukom")-forarsaket av. symmetrisk karotisaffektion. Norsk Mag. Laegevidensk., 87:529, 1926.*

23. Keun-Soo Lee, et al. : *Primary arteritis(Pulseless disease) in Korean children. Acta paediatrica Scandinavia* 56:526, 1967.
24. Kiyoshi Inada, Tasuki Kotsumura, Junichi Hiari, Terutake Sunada. : *Surgical Treatment in the aortitis syndrome. Arch. Surg.* 100:220-224, 1970.
25. Crawford, E. S., DeBakey, M. E., Morris, G. C., and Howell, J. F. : *Surgical Treatment of Occlusion of the innominate, common carotid, and subclavian arteries: a 10 year experience. Surgery,* 65:17, 1969.