

Takayasu氏動脈炎의 手術治驗 1例

趙實澤* · 安秉熙* · 吳奉錫* · 金相炯* · 李東俊*

— Abstract —

Surgical Treatment of Takayasu's Arteritis: Report of One Case

In Taek Cho, M.D.*; Byung Hee Ahn, M.D.*; Bong Suk Oh, M.D.*;
Sang Hyung Kim, M.D.*; Dong Joon Lee, M.D.*

Takayasu's arteritis is an arteritis of unknown etiology involving larger elastic arteries such as aorta and its branches, pulmonary arteries, and rarely coronary arteries. The late pathologic feature is vascular obstructive change and the resulting clinical manifestations are local ischemic symptoms such as syncope, visual disturbance, claudication of extremities, hypertension, and angina. The disease occurs predominantly in females, with the age of onset between 10 and 30 years.

Recently we have experienced one case of Takayasu's arteritis involving aortic arch and all its major branches. The patient was 36 year-old female and she was admitted because of headache, blurred vision, and easy fatigability and motor weakness of upper extremities.

Aortogram revealed total obstruction of both carotid arteries at the site of its origin and partial irregular obstructive change in the innominate artery and both subclavian arteries.

Bypass graft surgery using Gore-Tex graft® was performed with successful result.

I. 緒論

Takayasu氏動脈炎은 원래 大動脈弓과 그 分岐들에서 발생하는 원인 불명의 동맥염으로 주로 동양인에 많고 여자에 호발하는 질환으로 알려져 왔으나 근래에는 동양인뿐만 아니라 서구인에서도 많이 발생하며, 대동맥 전체 어디에나 올 수 있고 肺動脈을 침범하기도 하며, 드물게는 冠狀動脈을 침범할 수도 있음이 밝혀졌다^{6~9},
¹⁶⁾.

이에 대한 外科的 治療方法으로는 endarterectomy, bypass graft, graft replacement, patch angiop-

lasty 등이 있으나 bypass graft 가 가장 널리 시행되고 있다.

본 전남의대 부속병원 흉부외과학교실에서는 36세 여자 환자에서 발생한 Takayasu氏動脈炎에 대해서 Gore-Tex® 인조혈관을 이용한 bypass graft수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 症例

환자는 36세 여자환자로 약 2년전부터 頭痛, 眩暈症, 觀力障礙 및 운동시 양팔의 痛症과 無力感 등을 主所로 입원하였으며, 입원후에는 간헐적으로 양안의 시력소실과 함께 쓰러져 빠졌다가 회복되곤 하였다. 과거력상에서 흡연이나 결핵 감염 등은 찾아볼 수 없었다.

입원당시 이학적 소견상 兩側橢骨動脈 및 兩側頸動脈

* 全南大學校 醫科大學 胸部外科學教室

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,
Chonnam University Hospital, College of Medicine.

1986년 7월 10일 접수

에서 맥박을 전혀觸知할 수 없었으며, 兩下肢에서 血壓은 130/80 mmHg였으며 맥박수는 76/min로 정상이었다. 兩側鎖骨上部에서 聽診上 收縮期血管雜音(systolic vascular bruit)을 들을 수 있었고 胸部 및 腹部所見上 별다른 이상은 발견할 수 없었다. 神經學的検査上 모두 정상 범주에 속하였고, 眼底検査에서는 venous pulsation과 A-V nicking 소견을 보였다.

検査所見上 Hct 値가 33%, 白血球數는 6600/mm³로 정상범주였고 ESR(Wintrobe)이 39 mm/hr로 증가되어 있었고 ASO titer가 250 units였으며 結核反應検査, RA factor 및 CRP는 陽性反應, VDRL는 險性反應을 보였다.

단순흉부X-선 및 心電圖上 특이한 所見은 없었다.

大動脈造影術에서 兩側頸動脈이 大動脈弓으로부터의 기시부에서부터 완전히 폐쇄되어 전혀 陰影이 나타나지 않았으며 대신 兩側椎骨動脈은 잘 발달되어 있었고, 左側鎖骨下動脈이 기시부 근처에서 거의 폐쇄되어 있었으며, 無名動脈 및 右側鎖骨下動脈이 부분적으로 폐쇄되어 있었다(사진 1).

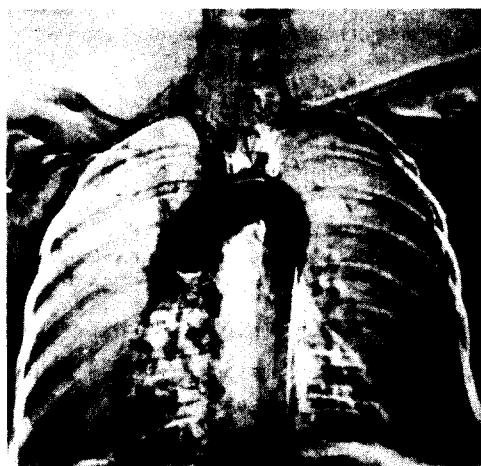


사진 1. 大動脈造影術所見. 兩側頸動脈의 陰影이 전혀 보이지 않으며 兩側椎骨動脈의 陰影은 뚜렷하다. 兩側鎖骨下動脈 및 無名動脈의 부분적 폐쇄를 볼 수 있다.

이상의 소견으로 大動脈弓에서 기시하는 모든 分岐들을 침범한 Takayasu氏動脈炎으로 생각하고 1986년 4월 4일 수술을 시행하였다. 수술은 氣管內挿管 全身麻酔下에서 胸骨正中切開을 하여 大動脈弓을 노출시켰고, 兩側胸鎖乳突起筋의 전연을 따라 절개를 가하여 兩側頸

動脈을 노출시켰으며, 兩側鎖骨直上部에 鎮骨을 따라 절개를 가하여 兩側鎖骨下動脈을 노출시켰다. 兩側頸動脈이 기시부에서부터 완전히 폐쇄되어 內外頸動脈으로의 分岐部 근처까지 단단하게 경화되어 혈류가 전혀 통하지 않음을 확인한 후에 체중 kg 당 1mg의 해파린을 정맥주사하고 bypass graft의 수술을 시작하였다. 수술방법은 내경 12mm와 8mm의 Gore-Tex® Graft로 Y자형의 graft를 만들어 上行大動脈과 內外頸動脈分岐部 사이에 4-0 Prolene으로 連續縫合하여 端側吻合을 하였고 이어 내경 6mm의 Gore-Tex® graft를 兩側鎖骨下動脈에 같은 방법으로 端側吻合한 뒤 上行大動脈에吻合한 내경 12mm의 Gore-Tex graft와 側側吻合을 하였다(사진 2). 左側頸動脈에서 채취한 조직을 가지고 組織検査를 시행한 결과 血管內膜을 포함하여 血管全層에 纖維化가 진행된 소견을 볼 수 있었다(사진 3).

수술후 환자는 일시적으로 血壓하강을 보였으나 수술 후 24시간후에 정상적으로 회복되었고, 兩側椎骨動脈에서 맥박을 측정할 수 있었으며 수술전에 보였던 증상도 모두 소실되었다. 수술후 10일만에 大動脈造影術을 시행한 결과 bypass graft를 통해 혈류가 잘 통하고 있음이 확인되었으며 수술후 12일만에 건강한 모습으로 퇴원하였다(사진 4).

III. 考 按

大動脈弓과 그 分岐들에 폐쇄성 변화를 일으킬 수 있는 질환은 여러 가지가 있으며 그 명칭도 大動脈弓症候群¹⁾, 無脈症²⁾, Martorell症候群³⁾, Takayasu氏動脈炎²⁾ 등 다양하게 불리워지고 있다. Judge⁶⁾ 등은 이들 여러가지 명칭의 혼동을 피하기 위해 원인에 관계없이 大動脈弓에 오는 閉鎖性疾患을 大動脈弓症候群이라고 부르고, 젊은 여자에서 주로 발생하는 idiopathic arteritis를 Takayasu氏動脈炎으로 부르는 것이 좋다고 했으며 大動脈症候群의 원인을 ①arteriosclerosis ②syphilitic aortitis ③young female arteritis ④other (traumatic, congenital, thrombotic, neoplastic, embolic) 등의 4가지로 분류하였다.

1856년 Savory¹⁹⁾가 최초로 젊은 여자에서 大動脈弓의 分岐에 발생한 원인불명의動脈炎을 기술하였으며, 1908년 Takayasu²²⁾는 젊은 여자환자에 있어서 안구에 오는 특이한 소견을 보고하면서 papilla 주위에 wreath-like anastomosis와 緑內障 및 白內障, 심한 시

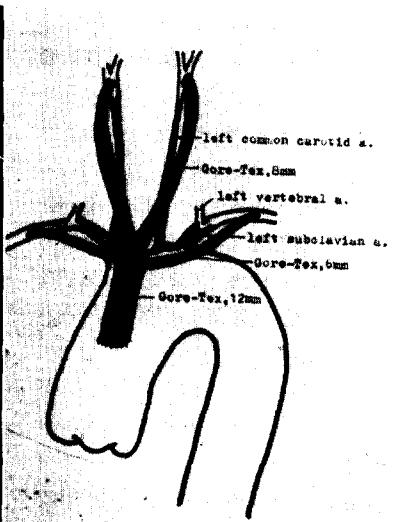


사진 2. 手術所見 上行大動脈과 兩側內外頸脈 分岐部 사이 및 兩側鎖骨下動脈에 연결된 Gore-Tex[®] graft 가 보인다.

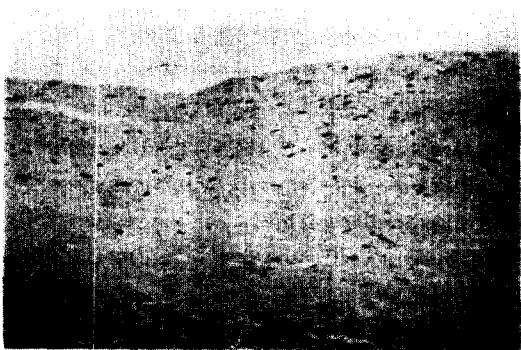


사진 3. 左側頸動脈에서 채취한 組織의 顯微鏡 檢查所見. 纖維化所見을 볼 수 있다.

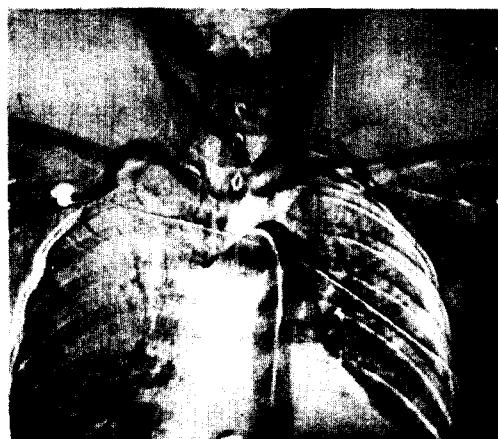


사진 4. 手術後 10 일째 시청한 大動脈造影術所見. bypass graft 를 통해 血流가 잘 통하고 있다.

력 장애 등을 기술하였다. 1948년 Shimizu²¹⁾ 등은 당시 까지 無脈症으로 알려져 있었던 이 질환의 임상적 특징을 자세하게 기술하였고 1954년 Caccamise²²⁾ 등이 처음으로 Takayasu氏動脈炎으로 부르기 시작했다. 그 후 Takayasu氏動脈炎은 大動脈弓과 그 分岐에 오는 원인 불명의 动脈炎으로 젊은 여자에 주로 발생하는 疾患으로 알려져 있었다. 한편 많은 저자들^{3), 4), 5), 7)}에 의해 원인 불명의 염증성 변화에 의한 大動脈絞約症이 보고되었으며 非典型的 大動脈絞約症 또는 후천성 大動脈絞約症이라는 이름으로 불리워졌다. Nasu¹⁶⁾는 부검소견들을 토대로 Takayasu氏動脈炎은 大動脈弓 및 그 分岐들뿐만 아니라 腹部大動脈, 肺動脈에까지도 올 수 있다고

발표하였고, Lupi¹¹⁾ 등은 44.2%에서 폐동맥을 침범했다고 발표하였다. Lande¹⁰⁾는 非典型的 大動脈絞約症의 많은 경우가 실제로는 Takayasu氏動脈炎에 의한 것이라고 발표하였다. Nakao¹⁵⁾ 등은 Takayasu氏動脈炎과 후천성 大動脈絞約症 환자 84명을 arch type, extensive type, descending thoracic & abdominal type의 3가지 형으로 분류하고 같은 질환으로 취급하였으며 이를 환자들에 있어서 臨床的所見과 檢查所見이 유사하다고 하였다. Ueno²³⁾ 등은 Takayasu氏動脈炎

을 세 가지 형으로 분류하여 type I은 대동맥궁과 그分歧에 국한된 경우, type II는 上行大動脈과 腹部大動脈에 국한된 경우, type III는 type I과 II를 합친 것으로 大動脈 전체에 온 경우 등으로 분류하였다. Lupi¹²⁾ 등은 Ueno가 분류한 세 가지 형 중에서 어느 하나에 해당되고 여기에 肺動脈에까지 침범한 경우를 type IV로 분류하고 전체 환자의 50%에서 肺動脈을 침범했다고 발표했다. 본 환자는 左右頸動脈과 鎮骨下動脈만을 침범하고 腹部大動脈 및 肺動脈造影術에서는 정상 소견을 보여 type I에 해당되었다.

Takayasu氏動脈炎의 원인은 아직까지 확실하게 밝혀지지 않고 있는데 結核, 류마티스성 關節炎, 梅毒, 自己免疫疾患, 巨大細胞動脈炎 등이 거론되었으나 이중 어느 것도 확실하게 Takayasu氏動脈炎의 원인으로 밝혀진 것은 없다^{6,11,12,16~18)}. Lupi¹²⁾는 환자의 48%에서 과거에 結核균의 감염을 받은 일이 있으며 81%에서 結核反應検査上 陽性反應을 보였다고 했으며, Nakao¹⁵⁾ 등은 전체 환자 84명 중 22명에서 結核균의 감염을 받은 일이 있고 結核反應検査를 시행한 64명의 환자 중 55명에서 陽性을 보였다고 보고했다. 본 환자에 있어서도 結核反應検査上 陽性을 보였으며 이러한 점에서 抗結核제의 복용이 도움을 줄 수도 있지 않을까 생각되어 수술 후 항결핵제의 투약을 시작하였다. Takayasu氏動脈炎의 원인을 自己免疫疾患과 관련시키는 사람도 많은데 그 근거로서 검사소견상 gamma globulin의 증가, circulating antiaorta antibody, antinuclear factor reaction, LE cell preparation 등에 陽性反應 등을 들고 있다^{6,14,15)}.

Takayasu氏動脈炎은 전체 환자의 80%정도에서 11세에서 30세 까지의 젊은 연령층에서 발병하고 여자와 남자의 성비가 8:1정도로 여성에서 호발한다^{11,12,15)}. 증상은 환자의 약 1/2에서 갑자기 식욕부진, 발열, 체중감소, 관절통 등의 전신증상이 나타나는데 이를 急性期라 하며 3주에서 3개월 후면 이들 증상이 소실되고 慢性期로 넘어가며 이때는 주로 動脈의 狹窄에 의한 국소적 허혈증상이 나타난다. 이때 특징적인 소견으로는 말초맥박의 크기감소, 收縮期血管雜音, 高血壓 등을 들 수 있다^{9,10,12,15)}. 본 환자에서는 大動脈弓과 頸動脈 및 鎮骨下動脈만을 침범하였기 때문에 주로 卒倒, 視力障礙, 運動時 痛症 및 無力感 등이 주증상이었다.

Takayasu氏動脈炎에서 볼 수 있는 檢查所見들로는 hypochromic or normochromic normocytic anemia, moderate leukocytosis 등이 올 수 있으며 E

SR의 증가 electrophoresis 상 α_2 -globulin과 γ -globulin의 증가, immuno-electrophoresis 상 IgG의 증가, CRP나 結核反應検査上 陽性反應等을 들 수 있다^{10,12,15)}. 組織検査上에서는 처음에는 동맥주위염으로 시작하여 점차 동맥전층으로 진행되며 이때 圓形細胞의 침윤을 보이며 드물게 巨大細胞가 나타나기도 한다. 또한 media의 elastic lamella가 파괴되어 결국 소실되어 纖維組織의 증식이 나타나고 진행되면 血管內膜까지 纖維化가 일어나 결국 비특이성 纖維화만 남는다^{6,10)}.

진단은 우선 임상적으로 젊은 여자환자에서 말초맥박크기의 감소, 視力障碍, 卒倒, 高血壓, 收縮期血管雜音 등이 있으면 의심할 수 있고 眼底検査와 그외 다른 검사 소견들 특히 ESR의 증가, α_2 -globulin이나 γ -globulin의 증가 등이 도움이 되며 大動脈 및 肺動脈造影術, 組織検査 등을 시행함으로써 정확한 진단을 내릴 수 있다.

治療는 부신피질호르몬과 항응고제를 투여함으로써 증상의 호전을 보일 수 있으며, 高血壓은 内科的治療에 잘 반응하며 外科的治療에는 잘 반응을 하지 않는다⁶⁾. 外科的治療는 慢性期 때 주로 시행하며 内科的治療를 해도 高血壓이 治療되지 않거나, 血流의 감소로 인한 증상이 심하거나, 動脈瘤의 파열의 위험이 있을 때 시행한다²⁾. 外科的治療方法으로는 endarterectomy, bypass graft, bypass replacement, patch angioplasty 등이 있으나 bypass graft가 가장 널리 쓰인다. 본 환자에서는 Gore-Tex[®] 12mm, 8mm, 6mm의 3개를 서로吻合하여 bypass graft 수술을 시행하였고 수술 후에는 dipyridamole과 aspirin을 투여하고 있다.

IV. 結論

본 전남의대 부속병원 흉부외과학교실에서는 36세 여자환자에서 발생한 Takayasu氏動脈炎에 대해서 Gore-Tex[®] 인조혈관을 이용한 bypass graft 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ask-Upmark E., Fajers C.M.: Further observations on Takayasu's syndrome. *Acta Med Scand* 155:275, 1956.
2. Caccamise W.C., Okuda K.: Takayasu's or pulseless disease. an unusual syndrome with ocular manifestations.

- Am. J. Opth.* 37:784, 1954.
- 3. Danaraj T.J., Wong H.O.: *Primary arteritis of abdominal aorta in children causing bilateral stenosis of renal arteries and hypertension*. *Circulation* 20:856, 1959.
 - 4. Glenn F., Keefer E.B.C., Speer D.S., Dotter C.T.: *Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta immediately proximal to celiac axis*. *Surg Gynaec Obstet* 94:561, 1952.
 - 5. Inada K., Shimizu H., Yokoyama T.: *Pulseless disease and atypical coarctation of the aorta with special reference to their genesis*. *Surgery* 52:433, 1962.
 - 6. Judge R.D., Currier R.D., Gracie W.A., Figley M.M.: *Takayasu's arteritis and the aortic arch syndrome*. *Am. J. Med.* 32:379, 1962.
 - 7. Kimoto S., et al.: *Surgical treatment of the coarctation of the aorta with special reference to atypical coarctation*. *Clini Surg* 15:5, 1960.
 - 8. Kimoto K., Shimizu H., Kobayashi I., et al.: *Pulseless disease and atypical coarctation of the aorta*. *Arch Surg (Chicago)* 84:306, 1962.
 - 9. Lande A., Gross A.: *Total aortography in the diagnosis of Takayasu's arteritis*. *Am. J. Roentgenol.* 116:165, 1972.
 - 10. Lande A.: *Takayasu's arteritis and congenital coarctation of the descending thoracic and abdominal aorta: a critical review*. *Am. J. Roentgenol.* 127:227, 1976.
 - 11. Lupi H.E., Sanchez T.G., Horwitz S., Gutierrez F.E.: *Pulmonary involvement in Takayasu's arteritis*. *Chest* 67:69, 1975.
 - 12. Lupi H.E., Sanchez T.G., Marcushamer J., Mispirita J., Horwitz S., Vela J.E.: *Takayasu's arteritis: clinical study of 107 cases*. *Am. Heart J.* 93:94, 1977.
 - 13. Martorell F. and Fabre J.: *The syndrome of the supra-aortic branches*. *Angiology* 5:39, 1954.
 - 14. McKusick V.A.: *A form of vascular disease relatively frequent in the orient*. *Am. Heart J.* 63:57, 1962.
 - 15. Nakao K., Ikeda M., Kimata S., Niitani, H., Miyahara M., Ishimi Z., Hashba K., Takeda Y., Ozawa T., Matsushita S., Kuramochi M.: *Takayasu's arteritis: clinical report of eighty-four cases and immunological studies of seven cases*. *Circulation* 35:1141, 1967.
 - 16. Nasu T.: *Pathology of pulseless disease: systemic study and critical review of 21 autopsy cases reported in Japan*. *Angiology* 14:225, 1963.
 - 17. Pasternac A., Lesperance J., Grondin P., Cantin M.: *Primary arteritis in Takayasu's disease: a case studied by selective coronary arteriography*. *Am. J. Roentgenol.* 128:488, 1977.
 - 18. Plachecka M., Kopec M., Kowalska M.: *Rheumatoid factor in Takayashu syndrome*. *Acta Rheum Scand* 12:29, 1962.
 - 19. Savory W.S.: *Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were through complete obliterated*. *Med. Chir. Trans. Lond.* 39:205, 1856.
 - 20. Shimizu K., Sano K.: *Pulseless disease*. *J. Neuropath & Clin. Neurol* 1:37, 1951.
 - 21. Shimizu K., Sano K.: *Shimizu K., Sano K.: Pulseless disease*, *Cli Surg (Tokyo)* 3:377, 1948.
 - 22. Takayasu M.: *Case with unusual changes of the central vessels in the retina*. *Acta Soc. Ophthalmol. Jap.* 12:554, 1908.
 - 23. Ueno A., Awane Y., Wakabayashi A., Shimizu K.: *Successfully operated obliterative brachiocephalic arteritis (Tokyo) associated with the elongated coarctation*. *Jap. Heart J.* 8:538, 1967.