

# 腎性高血壓을 同伴한 Takayasu 動脈炎의 手術治驗 1 例

權虞錫\* · 朴炯珠\* · 崔榮昊\* · 金學濟\* · 金炯默\*

— Abstract —

## Surgical Treatment of Takayasu's Arteritis with Renovascular Hypertension

Woo Seog Kwon, M.D.\*, Hyung Joó Park, M.D.\*, Young Ho Choi, M.D.\*,  
Hark Jei Kim, M.D.\*, Hyoung Mook Kim, M.D.\*

Takayasu's arteritis is one of chronic inflammatory disease characteristically involving the aorta and its major branches. Symptoms and signs of the disease are various depending on the involved area.

We experienced a surgical case of Takayasu's arteritis mainly involving both renal arteries with renovascular hypertension in a 13 year old girl. Hypertension was not controlled by medical treatment including diurectics and captopril (160/140 mmHg).

Aortogram showed severely stenosed right renal artery, nearly obstructed left renal artery and not visualized superior mesenteric artery.

Angioplasty was performed for the right renal artery but aorto-renal bypass graft with greater saphenous vein was inevitable for the left renal artery. Blood pressure was controlled sufficiently with some adjunct of captopril postoperatively (130/90 mmHg).

While the patient was discharged with much improvement, she was lost follow up and died of not identified definitive cause 3 months later.

### 서 론

원발성 동맥염(primary arteritis)은 주로 대동맥 중에서 분지하는 혈관들에 완전 또는 불완전 폐쇄로 말초부위에 혈액순환장애를 나타내는 질환이다.

Takayasu 병, Pulseless Disease, Reversed Coarctation, Aortic Arch Syndrome 등의 동의어가 많고 원인을 잘 모르는 완전치유가 불가능한 만성 질환의 동맥염이다.

1839년 John Davy가 처음으로 보고한 이래 대부분 동양이나 유럽의 젊은 여자에서 보고되고 있다.

임상증상은 호발부위에 따라 다르며 대동맥궁외에 복부대동맥, 신동맥 때로 폐동맥을 침범하여 다양한 증상을 나타내기도 한다.

본 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 13세 여아에서 양측 신동맥 협착으로 신성 고혈압을 동반한 Takayasu 동맥염 1예를 수술치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

\* 高麗大學校 醫科大學 胸部外科學敎室  
\* Dept. of Thoracic Surgery, College of Medicine  
Korea University  
1987년 2월 24일 접수

환자: 김○애, 여, 13세 # 155057  
주소: 호흥공단 및 기침

현병력 : 환자는 입원하기 약 2개월전 호흡곤란, 기침, 안면부종을 주소로 본원 소아과에 입원하였다. 울혈성 심부전이란 진단하에 강심제와 이뇨제로 치료하여 증상이 약간 호전되자 경제적 이유로 일단 퇴원하였다. 그 후 외래치료중 본원에 입원하기 약 1주일전부터 호흡곤란, 기침이 더욱 심해지고 현기증이 동반되어 본원 소아과에 다시 입원하였다.

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 오빠가 활동성 폐결핵으로 치료중이며 나머지 가족은 건강하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 체중 37.5 kg, 신장 154 cm, 의식상태 및 발육상태는 정상이었다. 안면이 창백하고 호흡이 곤란하였다. 체온은 37.2 °C, 맥박수 분당 110 회, 호흡수 분당 24 회, 혈압은 160/140 mmHg였다. 약간의 경정맥의 울혈과 흉부청진상 흉골좌연, 제 4 늑간부위에서 경부로 전파되는 grade II/VI 정도의 수축기 잡음을 들을 수가 있었다. 호흡음은 양측 배흉하부에서 건조성 폐잡음이 들렸다. 복부소견상 간장이 1 1/2 횡지정도 촉진되었고 복부동맥에서 잡음을 들리지 않았다. 사지부종이나 청색증은 없었고 신경학적 소견도 특이사항 없었다.

검사소견 : 입원 당시 혈액 검사에서 백혈구 10400/mm<sup>3</sup>, 혈색소 11.4 gm%, 혈구용적 39.8%, 혈액침강속도 34mm/hr 이었다. 혈중 콜레스테롤은 182mg%, C RP ; Weakly positive, ASLO ≥ 400 IU, Renin activity 8.15ng/hr/ml 으로 상승되어 있었다. 혈청 전해질검사, 간기능검사, 신기능검사, 대변 및 소변검사는 정상이었다. RF, LE cell test 는 음성으로 나타났다. Mantoux 결핵 반응검사는 강양성 소견을 보이나 객담 배양검사에서 결핵균은 없었다. 고혈압에 대한 안저소견은 정상이었다. 2-D echo 검사상 약간의 좌심방, 좌심실비대과 약간의 pericardial effusion 소견을 보였다. 심전도에서는 LAD, LVH 소견을 보였다. 신혈관성형술과 수술전 다음 각 동맥부위에서 채취한 혈액의 Renin activity (ng/hr/ml)는 suprarenal : 2.45 Rt. renal : 2.25, Lt. renal : 3.43, Infrarenal : 2.66 으로 좌측 신동맥쪽의 Renin activity가 정상 치보다 증가되어 있다(일반 식이요법과 양와위에서의 정상치 : 1.6 ± 1.5).

단순흉부 X-선소견 : 흉부 X-선상 중증도의 심비대와 폐울혈 소견을 보였다. 우측 폐하엽에서는 결핵성 폐렴 소견을 나타내는 직경 5 cm 정도의 원형상 폐 침윤을 보였다(Fig. 1).

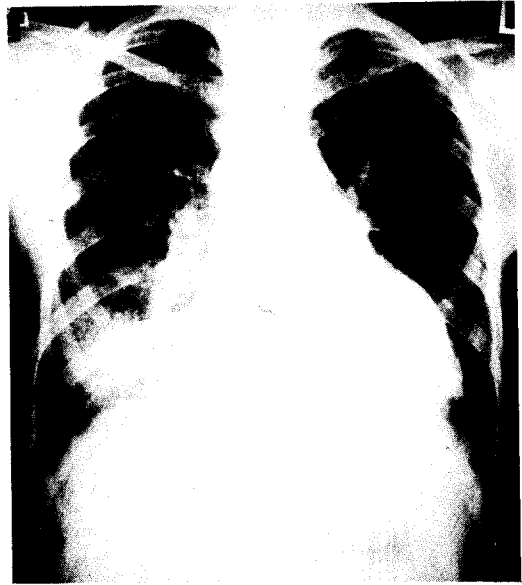


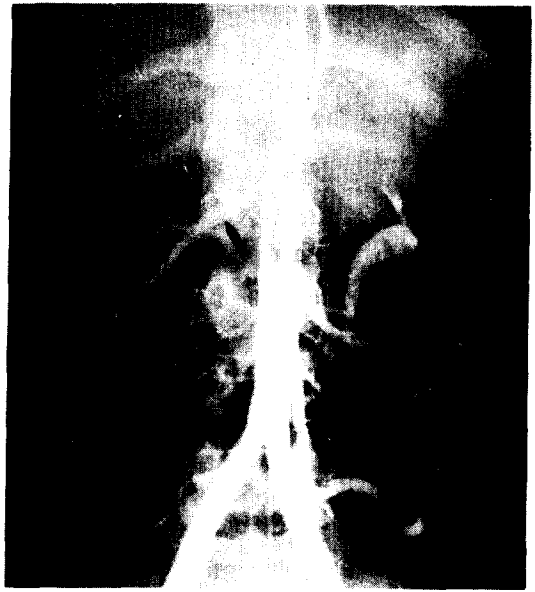
Fig. 1. Chest P A: Moderate cardiomegaly, pulmonary congestion and increased hazy density on the right lower lung field.

대동맥 조영소견 : 대동맥 조영술상 좌측, 쇄골하동맥은 쇄골 중간부위에서 경미한 협착을 보였고, 복부대동맥에서도 신동맥 기시부 주위에서 협착소견을 나타냈다. 복부 상장간막동맥은 기시부에서 완전히 폐쇄되어 복부 하장간막동맥으로부터 collateral circulation을 받고 있었다. 양측 신동맥은 좁아져 있으며 좌측의 협착정도가 우측보다 심하였다(Fig. 2). 그러나 좌우신장의 크기는 비교적 정상범위였다. Renogram 및 Renal scan 상 동위원소의 관류가 양측 신장 모두에서 연장되었고 배출은 우측 신장에서 약간 더 연장되었다.

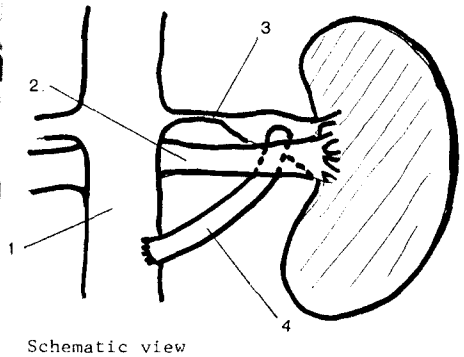
수술 및 수술소견 : 심부전은 이뇨제 및 강심제로 치료하여 증세가 다소 호전되었으나 지속적인 혈압상승은 angiotensin-converting enzyme의 억제제인 captopril을 매일 25mg투여했는데도 불구하고 큰 효과를 볼 수 없었다. 협착정도가 경미한 우측 신동맥은 신혈관성형술을 시행하여 협착된 정도를 정상혈관의 외경에 대한 비율로 30%에서 10%로 확장시켰으며(Fig. 3), 협착정도가 심하면서 그 범위가 비교적 짧았던 좌측 신동맥은 좌측 대퇴부에서 직경 0.5 cm, 길이 6 cm 정도의 대복재정맥을 떼어내어 좌측 신동맥 기시부 2 cm 아래의 복부대동맥과 좌측 신동맥의 협착부위의 원위부를 각각 5-0 Gore tex 봉합사로 end to side anastomosis 하였다(Fig. 4).



**Fig. 2.** Aortogram: Severe stenosis of both renal artery with typical poststenotic dilatation (Arrow) Superior mesenteric artery is also obstructed.



**Fig. 3.** Angiogram after renal artery angioplasty: Relative widening of right renal artery as compared with previous angiogram.



**Fig. 4.** Operative findings: Aorto-renal bypass procedure using greater saphenous vein

- Arrow—
1. Abdominal aorta
  2. Left renal vein
  3. Distal part of left renal artery
  4. Bypassing greater saphenous vein

수술후 경과 : 환자는 수술후 이노제 및 captopril을 사용하여 혈압을 130/90mmHg로 유지하였으며 renogram과 renal scan상 동위원소의 관류와 배출이 양측 신장에서 수술전보다 호전되었다. 환자는 비교적 양호한 상태로 수술후 36일째 퇴원하였다. 그러나 약 2개월후 울혈성 심부전증으로 재입원하여 치료하였으나, 환자의 경제사정상 추적관찰이 불가능한 상태로 지속되었다가 수술후 5개월째 특별한 원인없이 사망하였다.

## 고 안

본 질환은 1839년 Davy<sup>1)</sup>에 의해 대동맥궁 혈관벽지의 폐쇄 및 협착으로 인한 무맥증 보고에 이어 1909년 Takayasu<sup>4)</sup>가 젊은 여자에서 상지의 무맥과 동반된 망막의 특이한 혈관변화를 보고하였다. 그뒤 1926년 Harbitz와 Raeder, 1944년 Martorell과 Fabre, 1958년 Debakey 등<sup>5)</sup>이 이 질환에 대해 보고해왔다.

이 질환에 대한 병명은 보고자에 따라서 여러 가지로 불리우고 있는 바 pulseless disease, aortic arch syndrome, brachial arteritis, chronic subclavio carotid syndrome, brachiocephalic arteritis, young female arteritis, reversed coactation 등으로 사용하고 있으나 Judge 등<sup>6)</sup>에 의해 Takayasu arteritis로 통용되었다.

이 질환의 원인은 아직 확실히 밝혀져 있지는 않지만 syphilitic aortitis<sup>7,15)</sup>, rheumatoid arteritis<sup>2,8)</sup>, atherosclerosis<sup>9)</sup>, autoimmune mechanism<sup>10)</sup>, giant cell arteritis<sup>11)</sup>, congenital defect<sup>12)</sup>, tuberculosis infection<sup>13,14)</sup> 등이 있다. 매독에 의한 동맥염이 본 질환과 유사하나 매독에 의한 동맥염은 병소에 주로 plasma cell의 침윤이 일어나고 또한 발생 연령이 대개 30세 이후인데 반하여 Takayasu 동맥염은 30세 이하로 children이나 young women에 많다. 매독에 의한 동맥염은 복부대동맥을 침범하는 경우가 드물고 거의 대부분 신동맥 상부를 침범한다<sup>15)</sup>. 따라서 매독에 의한 관련성은 희박하다고 하겠다. Falicov<sup>2)</sup>와 Sandring 등<sup>16)</sup>에 의하면 Takayasu arteritis가 rheumatoid arteritis와 연관되어 나타난다고 하며 현재로서는 rheumatoid disease의 일부에 포함시킨다. 또  $\gamma$ -globulin의 증가, Antinuclear antibody, LE cell 등이 발견되는 경우가 있어 자가면역설의 가능성도 있다<sup>10)</sup>. 결핵과 본 질환과의 연관성에 대해서 많은 저자들<sup>10,13,14)</sup>이 보고하였는데 Robert 등<sup>17)</sup>은 아시아, 아

프리카에서 발생했던 본 질환 환자의 81%에서 100%까지 결핵 양성반응을 보였고 또 많은 예에서 활동성 결핵병소가 있었음을 확인하였다. 본 증례에서도 Mantoux 결핵반응검사서 강양성을 보였고 객담배양검사서 결핵균은 증명되지 않았지만 결핵약으로 치료를 곱했다. 또한 이 질병은 어떠한 연령이나 성별에 있어서도 발생가능하나 Ueda 등<sup>18)</sup>의 보고에 의하면 남자에서는 평균 31세, 여자는 26.3세가 호발연령이며 남녀의 비가 1:8로 여자에서 많았고 특히 동양인에 호발하며 우리나라에서도 많은 예가 보고되고 있다<sup>26-36)</sup>.

임상증세로서는 동맥폐쇄증이 있는 부위에 따라 여러 가지 증상이 나타나는데 전신적 증상으로 발열, 전신쇠약, 근육통, 구토, 현기증 등이 있다. 심폐증상으로는 빈맥, 심계항진, 호흡곤란, 기침, 폐부종, 전신부종이 나타날 수 있다. 만성으로 진행될 경우 협심증의 증상을 보일 수도 있다. 또한 뇌증상으로는 일반적으로 현기증, 일과성 반신마비 등이 자주 나타난다. 안구증상으로는 Ostler 등<sup>19)</sup>의 보고에 의하면 일과성 시력장애가 가장 흔하고 그의 백내장, 홍채위축, 각막출혈, 각막혼탁 등이 나타나며 심한 경우에 실명할 수도 있다고 한다.

Erik-Askupmark 등<sup>20)</sup>의 보고에 의하면 환자의 약 50%에서 고혈압이 동반되었고 고혈압의 발생기전은 대동맥의 혈류학적 특성이 손상을 받아 신동맥의 기시부에 국소적인 변화가 야기되어 고혈압이 생긴다고 하였으며 본 질환의 고혈압 발생기전을 다음의 4가지로 설명하고 있다. 즉 1) 동맥의 신축성 감소, 2) 뇌의 혈류 감소에 따른 cushing 현상, 3) Buffer nerve의 기능 상실, 4) 신동맥의 순환장애 등이며 이중 신동맥의 순환장애가 가장 확실한 요인이라고 하였다.

Takayasu 동맥염은 대동맥궁에서 대동맥 말단에 이르기까지 어떠한 부위도 침범할 수 있는데 Ueno 등<sup>21)</sup>은 침범부위에 따라 다음의 3가지 형으로 분류하였다. 즉, type I : 대동맥궁이나 대동맥궁에서 기시된 혈관에 국한된 경우, type II : 하행대동맥과 복부 대동맥에 국한된 경우, type III : type I과 type II의 혼합형으로 이중 type III가 가장 많은 빈도를 보인다. 본 예는 type III에 해당되었다. 1940년에 Oota<sup>22)</sup>가 처음으로 폐혈관이 침범된 경우를 보고하였는데 Lupi 등<sup>3)</sup>의 보고에 의하면 22예중 50%에서 폐혈관 침범이 있었다고 하였다. 본 증례에선 폐혈관 침범의 소견을 나타내지는 않았다.

진단에 검사소견은 별 도움이 되지 않으며 hypochromic 또는 normochromic normocytic anemia 가

약 45%에서 나타날 수 있고 적혈구 침강 속도의 상승을  $\frac{2}{3}$  이상의 환자들에서 관찰할 수 있다. 이는 이 질환의 활동성 유무와 치료결과의 척도가 될 수 있다<sup>10)</sup>. 또한 중증도 이상의 백혈구수 증가와 혈청전기영동소전상 albumin 감소,  $\alpha_2$ ,  $\gamma$ -globulin의 증가를 볼 수 있으며 C-reactive protein 역시 빈번히 양성소견을 보여 적혈구 침강치와 함께 병의 진행상의 민감한 지표가 되고 있다. 그외 검사소견으로서 ASLO titer, Anticomplementary Wassermann test, LE cell test, Circulating antiartery antibody, Hemagglutination test, Antihuman  $\gamma$ -globulin consumption test, Antinuclear antibody test, Sheep cell agglutination test, Tuberculin reaction test 등이 진단에 이용되기도 한다.

단순흉부사진은 진단에 큰 도움이 되는데 1) 상행대 동맥의 확장, 2) 하행대 동맥의 불규칙한 윤곽, 3) 대동맥의 석회화 침착, 4) 폐혈관의 변화, 5) 늑골 절흔, 6) 폐문의 임파선 비대 등의 소견을 볼 수 있다. 이 중 가장 간단하며 중요한 소견으로 대동맥의 국소적 또는 광범위한 협착이 부분적 석회화를 보이거나 때로는 왜소한 허혈성 신장의 소견을 나타내기도 한다<sup>23)</sup>. 가장 정확한 진단방법으로는 대동맥조영술이며 동맥의 폐쇄 여부를 확인하면서 대동맥중증후군을 일으킬 수 있는 다른 원인 즉, 외상, 마독, 동맥경화증, 선천성기형 등을 배제해야만 한다.

치료로서는 각 원인에 따라 내과적 치료와 외과적 치료로 나눌 수 있으며 내과적 치료에는 항경련제, 부신피질호르몬제, 항응고제 등의 제반 약제와 지방질 성분의 식이조절 등이 있으며 외과적 치료에는 혈관의 협착이나 폐쇄된 부위에 혈관성형술, bypass graft, patch graft 등이 있다.

Ask-Upmark<sup>24)</sup>의 보고에 의하면 증상이 나타나서 사망할 때까지의 평균 생존기간은 약 5.9년이며 사망 원인으로서는 대개 뇌혈전증, 심부전, 동맥류의 파열, 요독증 등으로 보고하였다. 또한 본 질환은 그 원인이 아직 명확히 밝혀지지 않았으며 예후에 대한 지속적인 관찰이 불충분하여 확실한 치료방법을 제시할 수는 없으나 Soloway 등<sup>25)</sup>의 보고에 의하면 steroid를 사용하여 다소의 임상증세의 호전과 적혈구침강속도의 감소를 보여주시는 하였지만 추적촬영한 대동맥조영술상 폐쇄된 혈관의 호전소견은 볼 수 없었다. 폐쇄성 증상이 심할 경우 외과적 치료로서 bypass procedure, prosthetic vascular replacement, thromboendarterectomy 등

을 시행할 수 있으나 본 질환 자체가 진행성이므로 수술후 그 예후가 확실치 않다. 그러나 본 증례에서는 환자의 나이가 어리고, 내과적 치료에 증세의 호전이 없었고, 대동맥조영술상 좌측 신동맥의 협착이 심하나 그 범위가 짧고 협착 원위부의 혈관이 굵어서 bypass procedure에 적응이 되어서 수술을 시행하였다.

## 결 론

최근 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 내과적 치료로서 증세의 호전을 볼 수 없고 양측 신동맥의 부분적 협착으로 야기된 신성 고혈압을 동반한 Takayasu 동맥염 1예를 수술치험하였기에 문헌 고찰과 함께 그 증례를 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Davy, J: *Researches, Physiological and Anatomical*, Vol. 1. pp. 426. London, 1839, Smith Elder and Co.
2. Falicov, R.E., and Cooney, D.F.: *Takayasu's arteritis and rheumatoid arthritis*. *Arch Intern Med (Chicago)* 114:594, 1964.
3. Lupi, Sanchez TG., Horwitz S., Gutierrez FE: *Pulmonary involvement in Takayasu's arteritis*. *Chest*, 67:69, 1975.
4. Takayasu, M.: *A case with peculiar changes of the Central Retinal Vessels*. *Acta Soc. Ophth. Jap.* 12:554, 1908.
5. Debaquey, 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. 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.
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, 1963.
8. Heggtveit HA, Hennigar GR., Morrione T.G.: *Panarteritis*, *Am. J. Path.*, 42:151, 1963.
9. Thurbeck, W.M. and Currens, J.H.: *The aortic arch syndrome (Pulseless disease): A report of ten cases with three autopsies*. *Circulation*, 19:499, 1959.
10. Nakao, K., Ikeda M., Kimata S., Niitani H., Miyahara M., Ishimi i., Hashba K., Tsqueda y., Ozawa T., Matsusshita S., Kuramoch M.: *Takayasu's arteritis: Clinial report of eighty-*

- four cases and immunological studies of seven cases. *Circulation*, 35:1141, 1967.
11. Wagenvoot, C.A., Harris, L.E., Brown, A.L. and Veenklaas, G.M.H.: *Giant cell arteritis with aneurysm formation in children. Pediatrics*, 32:861, 1963.
  12. Caldwell RA., Skkipper EW: *Pulseless disease, areport of five cases. Brit. Heart J*, 23:53, 1961.
  13. Shimizu, K. and Sano, K.: *Pulseless disease. J. Neuropath, and Clin, Neurol.*, 1:37, 1951.
  14. Wiggelinkhuizen J, Cremin B.J.: *Takayasu arteritis and renovascular hypertension in childhoo. Pediatrics*, vol 62:209, 1978.
  15. HEGGVENT, H.A. Syphilitic aortitis, a clinicopathologic autopsy study of 100 cases. *Circulation*, 29:346, 1964.
  16. Sandring, H.: *Aortic arch syndrome with special reference to Rheumatoid arteritls Acta Medica Scandl. 170:1. 1961.*
  17. Robert. H. pantell: *Takayasu's arteritis. The relationship with tuberculosis, pediatrics*, 67:84, 1981.
  18. Ueda, H., Ito, I, and Saito, Y.: *Studies on arteritis, with special reference to pulseless disease and its diagnosis. Naika (Jap). 15:239, 1965.*
  19. Ostler, H.B.: *Pulseless disease (Takayasu's disease). Amer J. Ophthal*, 43:583, 1962.
  20. Erik Askupmark: *On the pathogenesis of the hypertension in Takayasu's surgery. Acto. Med. Scand.*, 169:467, 1961.
  21. Ueno, A. Amane, Y and Wakabahachi, et al: *Successfully operated obliter ative brachiocephalic arteritits (Takayasu) associated coarctation. Jap Heart J. 8:538, 1967.*
  22. Oota K: *Ein Seltener Fall von Veiderseitigem Carotis-subclaviaverchluss (Ein Beitrag zur Pathologie der Anastomosis Peripapillaries des Anges mit Fehiendem Radialpuls). Trans Soc Path Jap 30:680, 1940.*
  23. Berkmen, Y.M. and Lande, A.: *Chest roentge-erography as a window to the dignosis of Takayasu's arteritis. Am. J. Roent, Red. Tkercpy & Nuclear Med*, 125:842, 1975.
  24. Ask-Upmark, E.: *On the pathogenesis of the hypertension in Takayasu's syndrome. Acta Med. Scandinav. 169:467, 1967.*
  25. Soloway, M., Thomas, W.A. and Linton, D.S.: *Takayasu arteritis report of a case with unusual finding Am. J. Card*, 25:258, 1970.
  26. Keun-Soo Lee, Ki-Yong Sohn, Chang-Yee Hong, Suk-Rim Kang.: *Primary Arteritis (pulseless disease) in Korean Children. Acta Paediatrica Scand. 56:526-536, Sept. 1967.*
  27. 홍창의 : pulseless disease with Hypertension (고혈압을 나타낸 소아의 무맥증의 1 예). 대한의학회지, 6 : 1161, 1963.
  28. 황경태, 손영준, 이병호, 이두봉 : 일시적 상하지 마비를 수반하였던 원발성 동맥염의 1 예. 소아과, 11 : 433, 1968.
  29. 김윤택, 박진걸, 홍창의 : 네프로씨스 증후군이 동반된 Takayasu's 동맥염. 소아과, 17 : 48, 1974.
  30. 김요중, 정상민, 황경태, 조성훈, 신경섭 : 심부전이 동반된 Takayasu's 동맥염 1 예. 소아과, 21 : 19, 1978.
  31. 이광천, 천제진, 김태식, 북고영창 : Takayasu 씨병 1 예, 소아과 25 : 410, 1982.
  32. 박응범, 조범구, 김장권, 홍승복 : 무맥증 수술치험 2 예. 대한흉부외과학회지, Vol. 3, No. 2, 127, 1970.
  33. 유병하, 장운하, 김주이, 이정호, 유희성 : 하행대동맥 - 종장골동맥간 long Bypass graft 를 실시한 원발성 동맥염 1 예. 대한흉부외과학회지 Vol. 12, No. 3, 171, 1979.
  34. 채성수, 이철세, 선 경, 백광재, 이인성, 김학재, 김형묵 : 대동맥궁증후군의 수술치료 2 예 보고. 대한흉부외과학회지 Vol. 16, No. 2, 170, 1983.
  35. 임진수, 최형호, 장정수 : Takayasu 동맥염의 수술치험 1 예 보고. 대한흉부외과학회지 Vol. 17, No, 4, 709, 1984.
  36. 강면식, 이철주, 이동협, 정태은, 심봉섭, 장재천 : Takayasu 동맥염에 동반된 심판막질환에서의 삼중판막수술치험 1 예. 대한흉부외과학회지 Vol. 19, No. 4, 688, 1986.