

Takayasu동맥염에 병발한 관상동맥질환 치험1예

정 윤 섭* · 송 명 근*

—Abstract—

Surgical Correction of the Coronary Artery Disease in Takayasu's Arteritis

Y.S. Jeong, M.D.* , M.G. Song, M.D.*

Coronary artery involvement and myocardial ischemic symptom in Takayasu's arteritis is uncommon. Its presentation as coronary artery narrowing is a potentially lethal but correctable problem. In this case report, a 17-year-old woman of Takayasu's arteritis with unstable anginal and moderate heart failure is presented.

Her coronary angiogram showed that the main trunk of the left coronary artery was moderately narrowed and the proximal portion of the circumflex branch was severely obstructed and the right coronary artery was also narrowed diffusely. Simultaneously the patient had the moderate degree of mitral regurgitation.

In order to save her life, the coronary bypass surgery using the saphenous veins and the modified Wooler's mitral annuloplasty were done urgently.

Immediate recovery was uneventful and the postoperative exercise capacity was markedly improved. But the long-term prognosis seems to be uncertain because of 3 reasons : 1) natural progress and complication of Takayasu's arteritis ; 2) fate of the saphenous vein grafts in a relatively young patient with aortitis ; 3) residual mitral regurgitation. So long-term follow-up should be needed.

서 론

Takayasu 동맥염은 대동맥과 그 분지를 주로 침범하는 염증성질환으로 알려져 있지만 관상동맥을 침범하여 심근허혈 증상을 보이는 경우도 적지않게 보고되고 있다¹⁻³⁾. 이는 선택적 관동맥조영술의 보급과 더불어 더욱 많이 발견되고 있으며 실제 부검시 증상이 없는 침범까지 고려한다면 보다 많은 환자에서 관상동맥의 침범이 있을 것으로 생각되어 진다⁴⁻⁶⁾. 국내에서도 Takayasu 동맥염 환자에게 전향적으로 관동맥조영술

을 시행한 결과 27%에서 관상동맥의 이상소견을 보였다는 연구결과가 나와있어⁷⁾ 지금까지의 통설, 즉 국내 및 동양에서는 서양보다 관상동맥의 침범이 적다는 주장이 사실이 아님을 보여주고 있다.

Takayasu 동맥염시 관상동맥의 침범은 주로 ostium 병변으로 이는 대동맥의 염증성 변화가 그대로 관상동맥 ostium까지 연장된 것으로 생각되며, 따라서 증상이 나타나면 매우 치명적일 수 있다. 그러므로 약물치료만으로는 불행한 결과를 막을 수 없고, 외과적으로 관상동맥 우회술을 시행하여야만 생명을 구할 수 있다는 점에서 새로운 관심의 대상이 되고 있다.

본 울산대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 국내에서는 처음으로 Takayasu 동맥염으로 관상동맥이 침범당하여 불안정성 협심증을 나타내며, 동시에 승모

*울산대학교 의과대학 서울 중앙병원 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Seoul Jung-Ang Hospital, School of Medicine, Ulsan
University

1990년 12월 4일 접수

판막 폐쇄부전증이 동반된 환자에게 관상동맥 우회술과 더불어 승모판막윤 성형술을 시행하여 1예를 치험하였는 바, 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

1) 병력 및 이화학적 소견

17세된 여자 환자로 입원 3년전부터 운동시 호흡곤란을 주소로 외부병원에서 승모판막 폐쇄부전증 및 철결핍성 빈혈로 진단받고 약물치료를 받아오던 중 입원 1년전부터 간간히 전흉부 통증 및 상복부 불쾌감이 발생하기 시작하여 그 정도 및 강도가 점점 심해져 심장 정밀 검사를 받기 위해 본 병원에 입원하였다. 과거력 및 가족력상에 특이사항은 없었으며, 환자는 고등학교 2학년에 재학중이었다.

입원당시 이화학적 검사상 환자는 약간 비만한 편으로 혈압 130–140mmHg, 박동수 72회/분, 호흡수 20회/분으로 열없이 안정된 상태였다. 청진상 Grade II–III/IV 수축기 잡음이 심첨부위에서 들렸고, 수포음은 없었다. 그러나 목의 양쪽 경동맥부위에서 bruit가 들려 추가로 Doppler를 사용하여 사지혈압을 측정한 결과 우상지 140mmHg, 좌상지 130mmHg, 우하지 140mmHg로 좌측상지가 우측보다 10mmHg 정도 낮은 상태였다.

2) 검사소견

혈액검사상 혈색소는 9.5g/dl, 혜마토크리트치는 29.5%였으며, MCV 70.1fl, MCH 22.9pg, MCHC 32.6g/dl, serum iron 35ug/dl, TIBC 392ug/dl, serum ferritin 7.9ug/L, reticulocyte count 1.3%, 그리고 적혈구 침강속도는 13mm/hr(Westergren)였다. CRP, ASO, VDRL, RA factor, ANA는 음성이었고 기타 뇨검사, 생화학검사 및 콜레스테롤치등도 정상이었다.

흉부 X-선상에는 경도의 심비대 및 폐동맥원추(pulmonary conus) 부위가 확대되어 있었으며 심전도상에는 lead II, III, aVF에서 비정상적 Q파가 있으며, 전반적으로 ST와 T파의 변화와 더불어 좌심실비대 소견을 보이고 있었다.

심에코에서는 승모판막 전엽의 탈출(prolapse)에 의한 승모판막 폐쇄부전 양상과 소량의 심낭액이 있음

을 보여주었고, 좌심실조영술상 Grade III/IV정도의 승모판막 폐쇄부전이 관찰되었으며(그림 1), 대동맥조영술에서는 상행대동맥 및 대동맥궁 혈관벽이 불규칙하고 특히 좌측쇄골하동맥의 기시부와 그 이하 하행대동맥의 일부가 좁아져 있었다(그림 2). 그러나 복부대동맥 및 신동맥은 비교적 정상이었다. 좌관상동맥조영술상에서는 좌주관상동맥의 ostium부위에서 약 70%이상, 좌선회동맥의 기시부에서 90%이상 협착이 있었고(그림 3), 우관상동맥 조영술에서는 ostium 하방 약 4–5cm 부위에 90%정도의 협착이 있었고 그 이하에서부터 후하행동맥이 분기하기 전까지 군데군데 협착부위가 더 관찰되었다(그림 4). 폐동맥 조영술



그림 1. Left ventriculogram showing moderate mitral regurgitation



그림 2. Aortogram showing the irregularity of aortic wall and narrowing of aortic isthmus and origin of left subclavian artery



그림 3. Left coronary angiogram showing the moderate obstruction of the main trunk and severe obstruction of the proximal circumflex artery



그림 4. Right coronary angiogram showing the diffuse and multiple narrowing

상에서는 주폐동맥이 확대되어 있었으며 좌우폐동맥의 2-3차 분기이하의 말초동맥에서 여러군데의 협착이 관찰되었다.

입원 7일, 9일 그리고 11일째 안전상태에서 갑자기 심한 전흉부 통증이 발생하였으며 그때마다 산소, 모르핀 및 Nitrate제제로 치료하였다. 이때 심전도상에는 빈맥, 일시적인 우각차단, ST 및 T파의 심한 변화의 소견을 보였다(그림 5).

3) 술전진단 및 치료계획

이상에서 본 증례의 환자는 첫째, 만성적인 Type IV Takayasu동맥염을 가지고 있으며 둘째, Takayasu 동맥염이 관상동맥을 다발성으로 침범하여 안정시에도 통증을 유발시키는 불안정성 협심증(unstable angina) 증세를 나타내고 있고 셋째, 이와 동시에 승모판막 폐쇄부전증을 동반하고 있다고 판단하였다. 그리하여 치료계획으로는 첫째, Takayasu 동맥염은 현재 급성기가 아니므로 특별한 약물요법보다는 정기적인 관찰 및 염증재발시 대증적인 치료가 필요할

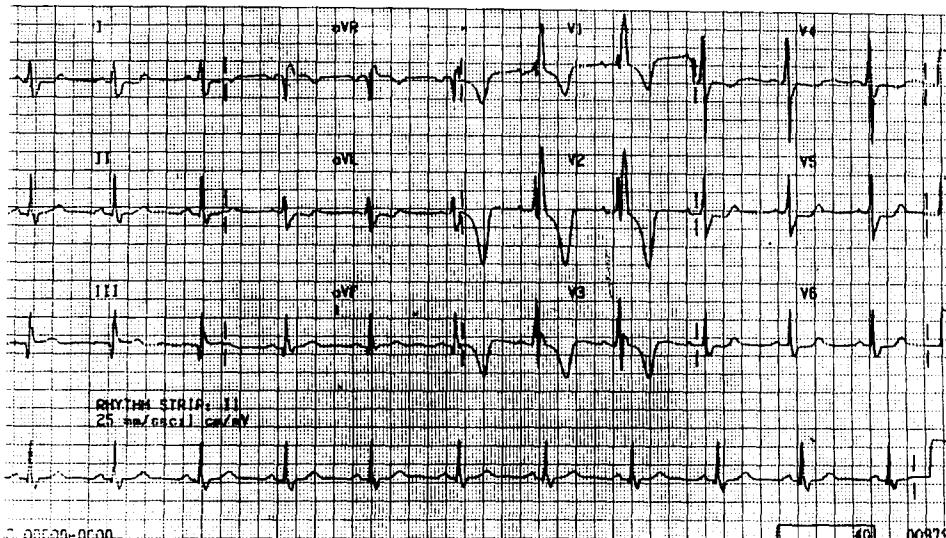


그림 5. Electrocardiogram during anterior chest pain

것으로 생각되었고 둘째, 불안정성 협심증은 이 환자의 생명에 위협을 주는 절박한 문제로 시급히 해결해 주어야 될 것으로 사료되어 관상동맥 우회술을 빠른 시일내에 시행하기로 하였으며 셋째, 승모판막 폐쇄부 전증으로 인한 심부전증세 역시 수술적 요법이 필요하되 환자의 성별, 나이, 심부전상태의 정도 및 판막의 병리조직학적 상태등을 고려하여 가능하면 인공판막으로 치환하는 것보다 판막성형술로 보존하는 것이 도움이 되리라 생각하였다.

4) 수술

수술은 2팀으로 나뉘어 그중 한팀은 흉부 정중선 절개를 가하여 심장을 노출시킨 뒤 체외순환을 위한 준비를 하고 다른 한팀은 좌측하지에서 복제정맥을 떼어내는 작업을 하였다. 복제정맥의 수확(harvesting)이 끝난 뒤 체외순환을 시작하여 체온을 30°C까지 낮춘뒤 완전 대동맥차단후 심실세동 상태에서 복제정맥과 좌전하행 관상동맥 사이의 원위부 문합을 시행하였다. 그 다음 대동맥차단을 풀고 심장을 박동상태로 환원시켜 놓은 뒤 부분적인 대동맥차단 상태에서 대동맥과 복제정맥 사이의 근위부 문합을 완결하였다.

이상과 같은 방법으로 좌관상동맥 중간지(ramus intermedium), 좌선회동맥에도 복제정맥을 이용하여 우회술을 시행하였으며, 한 혈관의 원위부 문합이 끝날때마다 그때의 완전대동맥 차단시간만큼 관상동맥 재관류를 시킨뒤 다음혈관 문합으로 넘어가곤 하였다.

마지막으로 우측 후하행동맥과의 우회술을 시행할 때는 대동맥 차단후 심정지액을 투여하여 심장을 완전 정지상태로 만들고 체온을 26°C까지 낮춘뒤 복제정맥을 사용하여 원위부 문합을 시행하였다. 그리고 이 복제정맥을 통하여 추가로 심정지액을 투여한 후 좌심방을 절개하여 승모판막을 관찰하였다. 승모판막은 판엽의 비후 및 판막삭(chordae)의 변형이 없었으며 다만 전엽의 탈출(prolapse)에 의한 중심부 역류가 판막폐쇄부전증의 원인으로 판단되어 판막치환술 대신 변형 Wooler씨 판막윤 성형술을 시행하였다.

수술결과

환자는 전흉부 통증의 경험없이 순조롭게 회복되어 술후 3주경에 심전도와 운동부하검사, 심장 및 관상동맥 조영술을 실시하였다. 심전도상에는 술전과 비교할 때 비정상적인 Q파와 ST 및 T파의 변화가 현저히 감

소하였으며 수술로 인한 추가 심근손상의 증거를 찾을 수 없었다. 운동부하검사 역시 술전에 비해 현저하게 향상되어 전흉부 통증없이 변형 Bruce방법의 3단계까지 시행하였으나 호흡곤란으로 더이상 무리하게 검사를 진행하지 않았다. 혈관조영술에서는 승모판막 폐쇄부전증이 술전보다는 감소하였으나 여전히 남아있었으며 관상동맥 우회술에 사용된 복제정맥은 모두 개통되어 있었다. 수술시 대동맥 일부를 떼어내어 병리조직 검사를 의뢰하였는 바, 대동맥벽에 임파구와 형질세포를 중심으로 하는 염증세포의 침착을 확인할 수 있어 비특이적 대동맥염의 소견인 Takayasu 동맥염과 일치하는 결과를 얻었다(그림 6).

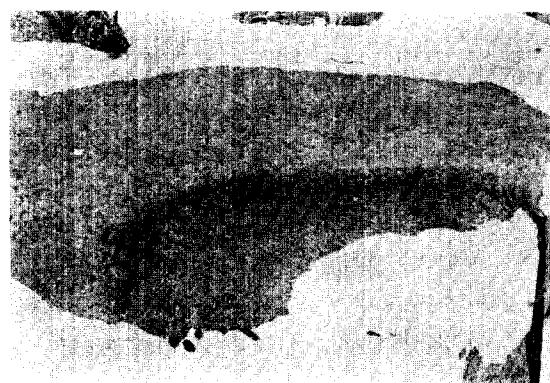


그림 6. Pathologic specimen of aortic wall showing nonspecific inflammatory reaction

결 론

저자들은 젊은 여자환자에서 Takayasu 동맥염으로 관상동맥이 침범당하여 심근허혈증세를 보이며 아울러 승모판막 폐쇄부전증이 동반된 환자를 복제정맥을 이용한 관상동맥우회술과 승모판막윤 성형술로 치험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

고 안

Takayasu 동맥염은 대동맥과 그 주요 분지 및 폐동맥의 협착, 폐쇄, 확장 또는 맥류형성을 특징으로 하는 염증성 질환으로 아직 그 원인이 자세히 규명되지 않고 있는 질환이다. Takayasu 동맥염이란 병명은 1908년 일본의 안과의사인 Takayasu가 젊은 여자환자에서 망막혈관의 변화를 보인 예를 학회에 보고하고

이 증례의 토론과정에서 Onishi 등이 비슷한 망막혈관의 변화와 팔의 맥박소실을 동반한 예를 보고한 이후 1954년 Caccamise 등에 의해 명명되어⁸⁾ 세계적으로 널리 사용되게 되었다. 그러나 Takayasu의 보고는 단지 망막혈관의 변화만을 보고한 것으로 그 이전부터 비슷한 질환들이 다른 병명하에 보고된 바 있어 무적절한 병명으로 사료되며 오히려 대동맥과 그 주요분지의 침범으로 인한 증상이 주가되므로 대동맥염 증후군(Aortitis Syndrome) 또는 Occlusive Thromboarteropathy란 병명이 더 타당할 것으로 생각된다⁹⁾.

발생빈도는 0.5~6.4명 / 10⁵ / year이며 남녀비는 1 : 3.4~28.5로 단연 여자에 많고 10~30대의 젊은 층에 많아 평균 연령이 20대 후반부터 30대 초반이 대부분을 이룬다^{10~17)}.

1967년 Ueno 등이 대동맥의 침범부위에 따라 Type I~III로 분류하였고¹⁸⁾ 1975년 Lupi 등이 폐동맥 침범여부에 따라 Type IV를 분류하였다¹⁹⁾. 그러나 증상이나 치료 및 예후는 type보다는 협착의 정도, 침범된 분지 합병증의 유무에 더욱 좌우되므로 이러한 분류는 큰 의미가 없다고 생각된다.

증상은 염증반응에 의한 전신증상과 병변이 침범한 동맥의 위치에 따른 특징적 증상으로 나눌 수 있으며 대동맥 주요분지의 침범빈도는 좌쇄골하 동맥이 45~74%로 가장 높고 하행대동맥, 총경동맥, 신동맥 등이 자주 침범되는 것으로 알려져 있다. 전신증상이 시작된 후 일정기간이 경과한 뒤 동맥폐쇄등에 의한 증상이 나타나는 것으로 되어 있으나 전신증상이 뚜렷하지 않고 서서히 나타나는 경우도 상당히 많다. Takayasu 동맥염환자의 대표적 증상이라 할 수 있는 고혈압도 40~75%에서만 발견되는 바 본 증례에서는 복의 경동맥 부위에서 bruit가 들리는 것 외에 상지혈압은 높지 않았다.

관상동맥의 침범은 1951년 Froevig 등이²⁰⁾ 처음으로 보고한 이후 주로 동양보다 서양에서 많이 보고되었으나 최근 동양에서도 관동맥조영술의 확대실시에 따라 관상동맥 침범예들이 자주 보고되고 있다. 그러나 밝혀되는 첫 증상은 대부분이 전신증상, 고혈압, 심부전 등과 같은 것이고 본 증례에서처럼 심근허혈 증상이 추가되어 나타나는 경우는 매우 드문 예에 속한다. Takayasu 동맥염으로 관상동맥이 침범되어 협심증 또는 심근경색이 발생하는 비율은 약 10~20%정도로 알려져 있다. 그러나 실제 임상적으로 의미없는 관동

맥 침범을 관동맥조영술 또는 부검으로 확인하는 방법을 사용하여 포함시킨다면 약 30~40%정도까지 보고되고 있다⁶⁾.

병변은 외막과 중막의 염증세포 침윤, 괴사 및 섬유화와 내막의 증식에 의해 대동맥벽이 두꺼워져서 관상동맥 ostium이 놀리거나, 관상동맥 자체의 염증 및 섬유화 반응에 의하여 협착 및 폐쇄 또는 드물게 맥류형성을 하는 경우로 분류할 수 있다. 가장 흔하게 침범되는 부위는 관상동맥 ostium 부위 및 비후된 대동맥벽에 인접한 관상동맥 균위부이며, 드물게 관상동맥 원위부를 소상으로 침범하거나 전 관상동맥을 침범한 예도 있다. 본 예에서는 좌관상동맥은 ostium질환 또는 균위부질환에 해당되지만 우관상동맥은 비교적 전반적인 침범을 받은 예에 해당된다고 할 수 있다.

Takayasu 동맥염에서 관상동맥 병변은 죽상동맥경화에 의한 관상동맥질환과 비교하여 볼 때 평균연령이 낮고 여자가 많으며 다혈관 병변과 미만성 침범이 많고 좌관상동맥주간과 ostium병변이 월등히 많다는 특징을 가진다. 그러므로 비교적 젊은 연령에서 관상동맥질환이 있는 경우 관상동맥조영술만으로는 다른 원인의 관상동맥질환과 구별이 잘 안되므로 Takayasu 동맥염을 의심하는 것이 무엇보다도 중요하다.

Takayasu 동맥염의 치료는 전신증상이 나타나는 시기에 염증반응을 가라앉히기 위하여 부신피질호르몬을 사용하거나, 고혈압 심부전등의 증상이 동반되었을 때 이를 조절하기 위하여 사용하는 약물요법과 동맥의 협착, 폐쇄 또는 맥류형성에 의한 특징적 증상을 해결하기 위한 협판재건술 또는 혈관우회술등과 같은 외과적 방법으로 크게 대별할 수 있다. 전자는 급성기의 증상완화에는 효과적이지만 일단 진행된 동맥협착 및 폐쇄과정에는 전혀 영향을 미치지 못하는 것으로 알려져 있으며, 후자의 경우는 가장 널리 시행되는 것이 뇌허혈증상을 개선하기 위한 대동맥-경동맥 우회술이다. 관상동맥의 침범으로 인한 심근허혈증상도 역시 외과적치료를 요하는 상태로 관상동맥우회술의 발달과 보급에 힘입어 치료가능한 질환으로 취급받게 되었다. 다만 Takayasu 동맥염시는 죽상동맥경화에 의한 관상동맥우회술 때와는 달리 염증반응으로 대동맥궁의 주요분지, 특히 좌쇄골하동맥이 침범되어 내유동맥(internal mammary artery)을 사용할 수 없다는 점과 우회술후에도 대동맥의 염증반응이 진행되어 graft협착이 빨리 진행될 수 있으므로 가능하면 큰 대

동맥 orifice를 확보해야 한다는 점이 특징이라 할 수 있다²¹⁾.

Takayasu 동맥염의 예후는 10년 생존율이 약 85~90%정도로 합병증의 유무가 예후를 결정하는 가장 중요한 요인으로 알려져 있다. 사망원인으로는 올혈성심부전, 급사, 뇌졸증, 동맥류파열등이 있으며 이중 급사의 상당부분이 관상동맥 침범에 의한 급성심근경색이나 심실성 빈맥일 것으로 추측된다.

본 증례의 경우에는 그 예후와 관련하여 몇가지 해결해야 될 문제점이 남아있는데 첫째, Takayasu 동맥염의 진행과정에 따른 합병증의 예방이 계속되어야 하며 둘째, 짧은 연령에 복제정맥을 이용하여 관상동맥우회술을 시행하였고, 상행대동맥이 염증으로 침범된 상태에 있으므로 graft폐쇄의 가능성이 예견되는 바 이를 지연시킬 수 있는 방법과 이의 발생시 즉각적으로 진단할 수 있도록 계속적인 추적관찰이 요구되며 셋째, 술후 남아있는 승모판막폐쇄부전증 및 심부전의 치료가 병행되어어야 한다. 본 증례에서 동반된 승모판막 폐쇄부전증은 승모판막 전엽의 탈출(prolapse)에 의한 것으로 판단되었고 Takayasu 동맥염과의 인과 관계를 추정하기는 매우 어려웠다.

REFERENCES

1. Cipriano PR, Silverman JF, Perlroth MG, Griseppe RB, Wexler L : Coronary arterial narrowing in Takayasu's aortitis. *Am J Cardiol* 1977; 39 : 744~50
2. Hamilton CR, Shelley WM, Tumulty PA. Giant cell arteritis : including temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. *Medicine* 1971; 50 : 1~27
3. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marcushamer J, Mispirreta J, Horwitz S, Espino Vela J. Takayasu's arteritis : clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977 ; 94~103
4. Case Records of the Massachusetts General Hospital : Weekly clinicopathological exercise. Case #6, 1967. *N. Engl J Med* 277 : 1025~1033, 1967
5. Barker NW, Edwards JE : Primary arteritis of the aortic arch. *Circulation* H : 486~492, 1955
6. Juzi U : Takayasusche arteritis mit herzinfarkt. *Schweiz Med Wschr* 13 : 397~405, 1967 (Transl from 1)
7. 최기준, 박승우, 김덕경, 손대원, 오병희, 이명묵, 박영배, 박재형, 최윤식, 서정돈, 이영우. Takayasu 동맥염. 99예의 임상적 고찰 및 30예의 관동맥조영술 소견을 중심으로. *순환기* 제19권 3호 부록 551, 1999
8. Caccamise WC, Okuda, K : *Takayasu's or pulseless disease. An unusual syndrome with ocular manifestations*. *Am J Ophth* 37 : 784~786, 1954
9. Ishikawa K : Patterns of symptoms and prognosis in occlusive thromboangiopathy (Takayasu's Disease). *J Am Coll Cardiol* 8 : 1041~1046, 1986
10. Vinjchikul K : Primary arteritis of the aorta and its main branches (Takayasu's Arteriopathy). A clinicopathologic autopsy study of eight cases. *Am J Med* 48 : 15~27, 1967
11. 한만청, 홍성모, 박재형 : Takayasu 동맥염에 대한 방사선학적 고찰 75예의 동맥조영소견을 중심으로. *순환기* 11 : 121~130, 1981
12. Yamata M, Lecky JW, Hiramatgu K, Kohdu E : *Takayasu Arteritis : radiographic and angiographic findings in 54 patients*. *Radiology* 161 : 329~334, 1986
13. Lupi HE, Sanchez T, Marcushamer J, Mispirreta J, Horwitz S, Espino VJ : *Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases*. *Am Heart J* 93 : 94~103, 1977
14. Hall S, Barr AW, Lie JT, Stanson AW, Kazmier FJ, Hunder GG : *Takayasu arteritis. A Study of 32 north american patients*. *Medicine* 64 : 89~99, 1985
15. Nakao K, Ikeda M, Kimata S, Niitani H, Miyahara M, Ishimi Z, Hashiba K, Takeda Y, Ozawa T, Matsusita S, Kuramochi M : *Takayasu's arteritis. Clinical report of 84 cases and immunological studies of seven cases*. *Circulation* 35 : 1141~1155, 1967
16. Waern AU, Anderson P, Hemmingsson A : *Takayasu's arteritis. A hospital-region based study on occurrence. Treatment and prognosis*. *Angiology* 34 : 311~320, 1983
17. Paloheimo JA : *Obstructive arteritis of Takayasu's type : Clinical roentgenological and laboratory studies on 36 patients*. *Acta Med Scand Suppl* 468 : 7~31, 1967
18. Ueno A, Awane Y, Wakabayashi A, Shimizu K : *Successfully operated obliterative brachiocephalic*

- arteritis(Takayasu). Associated with the elongated coarctation* Jap Heart J 8 : 538, 1967
19. Lupi HE, Sanchez TG, Horwitz S, Gutierrez FE : *Pulmonary artery involvement in takayasu's arteritis.* Chest 7 : 69–74, 1975
20. Froevig AG, Loeken AC : *Syndrome of obliteration of arterial branches of aortic arch due to arteritis.* Arch Psychiatr Neurol Scand 26 : 313–337, 1951
21. Tanaka K, Mizutani T, Yada I, Yuasa H, Kusagawa M : *Aorta-coronary bypass grafting for bilateral coronary ostial stenosis caused by Takayasu's arteritis.* J. Thorac Cardiovasc Surg 99 : 948–949, 1990
22. Martin De Dios R, Pey J, Cazzaniga M, et al. : *Coronary arterial stenosis and Subclavian steal in Takayasu's arteritis.* Eur J Cardiol 12 : 229–234, 1980
23. AC, Henke BW, Parker EH. : *Granulomatous coronary arteritis(Takayasu's disease).* Arch Pathol Lab Med 105 : 647–649, 1981