

Takayasu씨 동맥염에 의한 대동맥궁 증후군 환자에서 대동맥판막 치환술

— 1예 보고 —

최 종 범* · 양 현 웅* · 이 삼 윤*

Aortic Valve Replacement in a Patient with Aortic Arch Syndrome Secondary to Takayasu's Arteritis

— One case —

Jong Bum Choi, M.D.*, Hyun Woong Yang, M.D.*, Sam Youn Lee, M.D.*

Aortic regurgitation is not a rare complication of Takayasu's disease. Aortic regurgitation may aggravate cerebral ischemic syndrome like syncope in patients with stenotic or occlusive lesions in cerebral branches of aorta secondary to acute or progressive inflammation. In a 34-yrs-old male patient who complained of syncope and exertional dyspnea with occlusion of both carotid arteries and severe stenoses of both subclavian arteries, occlusion of right coronary artery, and aortic regurgitation, his symptom was improved with perioperative aggressive steroid therapy, stent insertion in both subclavian arteries, and aortic valve replacement.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:88-91)

- Key words:**
1. Takayasu's arteritis
 2. Aortic arch syndrome
 3. Aortic valve insufficiency
 4. Immunosuppression
 5. Aorta, arch

증 례

6개월 전부터 빈맥 및 흉통을 자주 느꼈던 34세 남자가 최근에 발생한 운동성 호흡곤란 및 실신으로 본원에 입원하였다. 1년 전에 알레르기성 비염으로 비중격 수술을 받은 것 외에는 특별한 과거력이 없었고 내원 당시 의식은 명료했으며, 혈압 130/80 mmHg, 심박동은 분당 70회로 규칙적이었다. 혈액검사서 적혈구 12.3 g/dl, 백혈구 6.6 × 10³/ul였고, 적혈구 침강반응(ESR)은 시간당 29 mm (정상

범위: 0~10), C 반응성 단백(C-reactive protein; CRP)은 0.91 mg/dl (정상범위: 0)로 증가되어 있었다. 심전도 검사에서 좌심실비대 소견이 보였다. 심장초음파 검사에서 상행 대동맥벽, 관상동맥동, 대동맥 판류 등이 0.8~1.2 cm 정도로 심하게 두꺼워져 있고 좌심실은 이완기 직경이 72 mm, 수축기 직경이 55 mm로 확장되어 있었으나 상행대동맥은 직경 25 mm로 정상범위였다. 대동맥판막 중 무관상 판엽이 탈출되어 3도 이상의 대동맥판막 폐쇄부전을 보였고(Fig. 1) 좌심실 구혈률은 50%였다. 2차원 도플러

*원광대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Wonkwang University, Iksan, Jeonbuk, Korea

†본 논문은 호남지회 제 60차 월례집담회에서 발표되었음.

논문접수일: 2003년 10월 7일, 심사통과일: 2003년 11월 1일

책임저자: 최종범, (570-711) 전북 익산시 신용동 344-2, 원광대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 063-850-1275, (Fax) 063-857-0252, E-mail: jobchol@wonkwang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

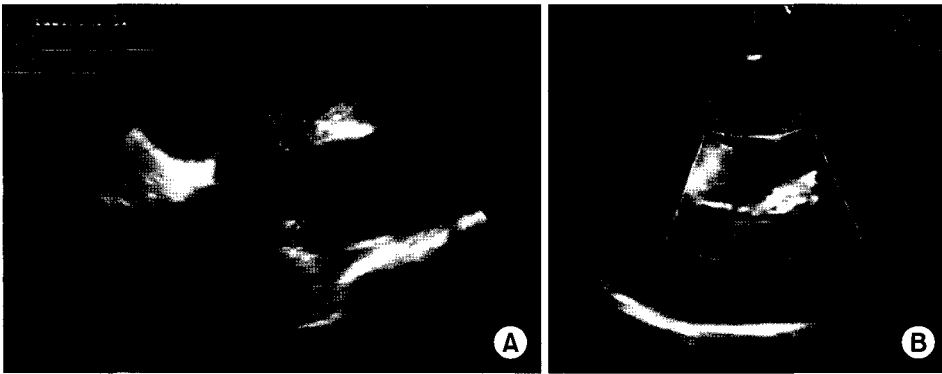


Fig. 1. Transesophageal echocardiography showed thickened wall of aortic sinus secondary to Takayasu's aortitis (A) and transthoracic echocardiography showed severe aortic regurgitation in the parasternal long axis view (B).

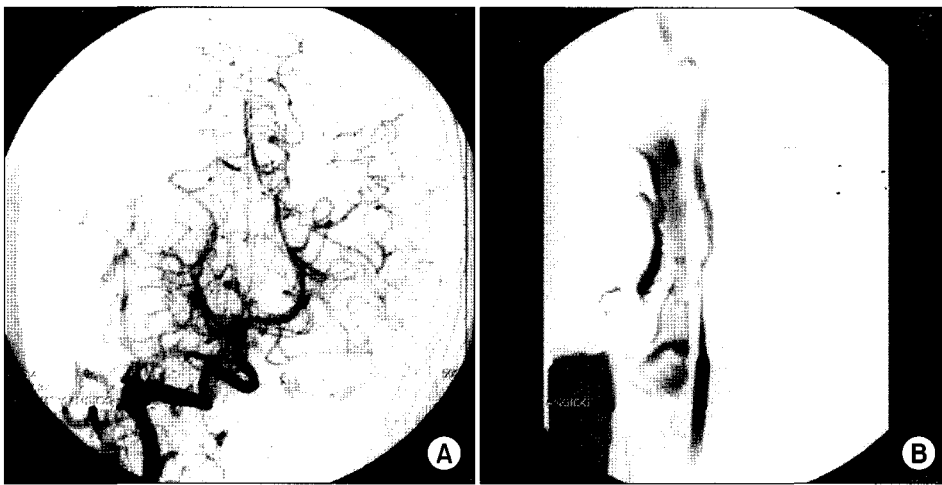


Fig. 2. Occlusion of right carotid artery and severe stenosis of left carotid artery. The right hemisphere was supplied by only the right vertebral artery with occlusion of the right carotid artery (A) and the left carotid artery also showed a long severe stenosis in the lateral view (B).

검사서 우측 경동맥의 혈류가 전혀 보이지 않았고 좌측 경동맥에도 거의 혈류가 없는 상태였으며 양측 척추동맥만으로 뇌혈류를 유지하고 있었다.

입원 5일째에 시행한 우측 무명동맥의 조영술에서 무명동맥 기시부가 60% 정도 폐쇄되고 우측 경동맥 및 내경동맥은 99%로 폐쇄되어 우측 척추동맥만으로 우측 뇌반구의 혈류가 유지되었고, 좌측 경동맥의 조영술에서 두개골 기저부의 좌측 내경동맥이 90% 정도의 미만성 협착을 보였으며(Fig. 2), 좌측 쇄골하동맥의 기시부위는 90%의 협착 소견을 보였다(Fig. 3A). 관상동맥 조영술에서 우관상동맥의 기시부의 2.0 cm 정도가 완전히 폐쇄되었으나 주위의 부행혈류로 우관상동맥이 조영되었다. Takayasu씨 동맥염의 진단하에 입원 6일째부터 스테로이드를 투여하기 시작하였고 첫 2주 동안에는 methyl prednisolone (60 mg/day)의 주사를, 그 이후에는 prednisolone acetate (30 mg/day)의 경구투여를 시행했다. 입원 중 종종 흉통, 어지러움을 호소하였고 간헐적 실신 증상이 나타났다. 양측

경동맥의 폐쇄는 뇌기저부에 가까운 내 경동맥의 병변이어서 수술 또는 관혈적 치료가 어렵다고 판단되어 양측 척추동맥에 의한 뇌혈류를 개선하고자 양측 쇄골하 동맥의 기시부 병변을 확장하기로 하였다. 입원 26일째에 좌측 쇄골하 동맥에 스텐트를 삽입하고(Fig. 3) 그 이후에도 실신이 발생하기도 하였으며, 입원 43일째에는 우측 쇄골하 동맥에 스텐트를 삽입하였다. 입원 89일째 체외순환하에 대동맥판막을 21 mm의 On-X 기계판막으로 치환하였고, 우관상동맥의 중간에 복재정맥으로 관상동맥 우회술을 시행하였다. 체외순환 중에 뇌의 혈류는 양측 척추동맥에 의해서만 유지되었지만 수술 후 의식회복 및 호흡기 탈거에는 별 문제가 없었다. 수술 중 얻은 조직의 병리해부학적 검사서 대동맥벽은 만성 염증 소견을, 대동맥판막은 퇴행성 변화를 보였다. 수술 후에도 계속해서 prednisolone acetate 7.5 mg/day를 투여했으며, 환자는 대동맥판막 치환술 후 17일만에 퇴원하여 특별한 증상 없이 외래에서 치료 중이다.

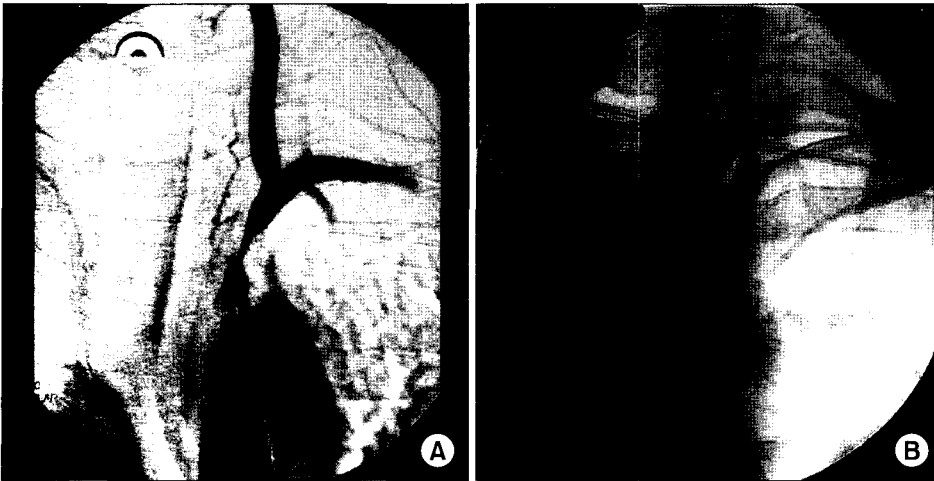


Fig. 3. The bifurcation of the left subclavian artery was severely stenotic (A) and the lesion was dilated with insertion of a stent (B).

고 찰

대동맥궁 증후군이란 대동맥궁의 큰 분지의 폐쇄 및 협착병변으로 뇌 및 상지의 허혈성 증상을 보이는 것을 말한다. 이 증후군을 일으키는 질환 중 하나인 Takayasu씨 동맥염은 그 원인이 확실치는 않으나, 40세 이하의 여자에서 호발하고 대동맥과 그의 큰 분지들을 주로 침범하는 만성 병변이며 종종 대동맥판막, 폐동맥, 관상동맥, 신동맥 등에도 병변을 일으킨다[1]. Takayasu씨 동맥염에 의한 대동맥판막 폐쇄부전은 주로 상행대동맥 근부의 확장 때문에 발생하며 근부의 확장이 없으면 판막에 염증이 있더라도 판막폐쇄부전은 드물다고 한다[2]. 그러나 본 증례에서는 육안으로 볼 때 21-mm의 기계판막이 겨우 들어갈 정도로 상행대동맥 및 관류의 확장은 없었으며 판엽들이 비후되고 판엽들이 뒤당김(retraction)되어 서로 접합(coaptation)되지 않았다. 특징적인 병리조직학적인 소견으로서 상행대동맥과 관상동맥동에서 혈관벽의 비후, 외막의 섬유화, 중층의 박막화(thinning) 및 탄성섬유(elastic fiber)의 소실, 혈관벽의 염증 등을 보이지만 판막 자체는 특별한 염증 소견이 없고 판막의 비후, 섬유화, 초자화(hyalinization), 점액화(myxoid change) 등의 소견을 보인다고 한다[2,3]. 본 예에서는 육안적으로 판엽들의 높이와 넓이가 감소되어 있었고 조직학적으로는 대동맥 판엽과 관류에 퇴행성 변화가, 대동맥벽에는 만성 염증소견이 보였다.

Takayasu씨 동맥염의 가장 정확한 진단방법으로는 대동맥 조영술로써 대동맥 근부의 주요 분지의 침범을 확인하는 방법이다. 혈관조영술 이전에 심초음파 검사에서 대동

맥벽의 비후 소견[3] 외에도 양측 경동맥, 쇄골하 동맥 및 척추동맥의 혈류 상태를 확인함으로써 진단이 빨라질 수 있다. 본 증례에서 심초음파 검사로써 상행대동맥, 관상동맥동, 관류 등의 비후를 볼 수 있었고, 양측 경동맥의 거의 폐쇄된 소견을 확인함으로써 실신의 원인을 규명할 수 있었으며, 대동맥 판막 폐쇄부전으로 호흡곤란의 원인을 알 수 있었다. 사실상 이러한 소견들 중 대동맥과 관상동맥동벽 및 관류의 비후는 혈관 조영술로써 쉽게 확인하기 어려운 소견들이다.

Takayasu씨 동맥염에서 대동맥 근부 확장 없이 발생하는 대동맥판막 폐쇄부전의 경우 염증의 급성 또는 진행성에 대한 판정으로 CRP와 ESR의 검사 수치가 중요함을 강조하고 있다[4]. 특히 젊은 환자에서 급성 또는 진행성 염증상태에서 발생한 대동맥 판막 폐쇄부전증은 예후가 매우 나쁘다고 보고했다[4]. 본 환자도 34세의 젊은 환자로 진행성 염증으로 재발할 수 있는 대동맥 증후군이 예후를 결정하리라 생각된다.

수술 방법에 있어서 Takayasu씨 동맥염에 의한 대동맥 판막폐쇄부전증은 다른 동맥염과는 달리 근부의 대치 없이 대동맥판막 치환술만으로 만족할 만한 결과를 얻을 수 있다고 하였다[5].

Takayasu씨 동맥염에 합병된 판막 폐쇄부전증에 대해서는 면역저하요법으로 급성 염증을 해결해야 되고 되도록 조기에 판막 치환술을 하는 것이 가장 안전한 치료방법으로 알려져 있으며, 근래에 들어 특히 대동맥 판막 수술 환자에서 면역저하요법은 더욱 강조되고 있다[5,6]. 급성기의 Takayasu씨 동맥염에서 판막치환술 전후에 스테로이드 투여 같은 면역저하요법이 시행되지 않는 경우 판막치환

술 후 판륜주위 누출(paravalvular leakage)과 같은 합병증이 발생할 수 있으므로 판막치환 전후에 충분한 스테로이드를 투여해야 하고 조기에 판막 치환이 필요한 환자에서도 판막 치환과 더불어 스테로이드 투여가 중요하다고 했다[7]. 본 환자에서도 혈액검사, 심초음파검사, 대동맥 조영술 등으로 Takayasu씨 동맥염이 진단되자마자 스테로이드를 투여했고 적혈구 침강반응이 호전되어 시간을 두고 양측 쇄골하 동맥에 스텐트를 삽입하고 대동맥판막 치환술을 시행했으며 수술 후에도 계속해서 스테로이드를 투여했다. 입원 당시 시간당 29 mm로 높았던 적혈구 침강반응은 스테로이드 투여로 9 mm까지 낮아지는 듯하였으나 수술 전에 23 mm로 다시 상승하여 수술 후에도 계속 충분한 양의 스테로이드를 투여해야 할 것으로 생각된다.

본 환자는 폐쇄에 가까운 미만성 병변을 가진 양측경동맥에 대해 우회로술이 불가능하다고 판단되어 양측 쇄골하동맥에만 스텐트를 삽입하였으므로 양측 척추동맥을 통해서만 뇌의 혈류를 유지하고 있는 상태이다. 더욱이 동반된 심한 대동맥 판막 폐쇄부전증은 우관상동맥의 폐쇄로 인한 협심증을 악화시킬 뿐 아니라 효과적인 심박출량의 감소로 인한 뇌혈류의 감소 증상은 더욱 심해질 수 있다. 따라서 양측 쇄골하 동맥의 협착병변의 확장으로 척추동맥을 통한 뇌혈류를 호전시키고 대동맥판막 치환에 따른 효과적인 심박출량의 증가로 뇌혈류가 더욱 촉진됨으로써 어지러움 및 실신 등의 대동맥 증후군의 발생빈

도는 훨씬 감소하리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Hwang JJ, Kim HJ, Ryu SM, Joh WM, Sohn YS, Choi YH. Takayasu arteritis associated with coronary and renal arteries stenosis. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:688-91.
2. Matsubara O, Kagata Y, Imazeki N, et al. Aortic valve lesions in Takayasu's arteritis: pathologic examination of surgically removed and autopsied aortic valves in 12 patients [Abstracts of papers at annual meeting of the united states and canadian academy of pathology, Inc.]. The U.S. and Canadian Academy of Pathology 1997;76:28.
3. Song J, Jeong Y, Kang D, et al. Echocardiographic and clinical characteristics of aortic regurgitation because of systemic vasculitis. J Am Soc Echocardiogr 2003;16:850-7.
4. Morii S. Follow-up study of Takayasu arteritis with aortic regurgitation. J Cardiol 1995;26:293-8.
5. Aoyagi S, Fukunaga S, Tayama E, Hayashida N, Akashi H, Kawara T. Aortic valve replacement for aortic regurgitation caused by aortitis. Jpn Circ J 1999;63:885-8.
6. Ando M, Kosakai Y, Okita Y, Nakano K, Kitamura S. Surgical treatment for aortic regurgitation caused by Takayasu's arteritis. J Card Surg 1998;13:202-7.
7. Nishimura S, Toubaru T, Ootaki E, Sumiyoshi T. Follow-up study of aortic valve replacement surgery in patients with Takayasu's disease complicated by aortic regurgitation. Cir J 2002;66:564-6.

=국문 초록=

Takayasu씨 동맥염 환자에서 대동맥판막 폐쇄부전은 종종 발생하는 합병증이다. 급성 및 진행성 염증으로 대동맥의 뇌혈관 분지에 협착 또는 폐쇄를 가진 환자에서 실신 등의 허혈성 뇌증상은 대동맥판막 폐쇄부전증의 합병증으로 더 악화될 수 있다. 양측 경동맥의 폐쇄와 양측 척추동맥의 협착, 우관상동맥의 폐쇄, 대동맥판막 폐쇄부전증으로 실신 및 호흡곤란을 호소하는 34세 남자 환자에서 수술 전후에 스테로이드의 투여, 양측 쇄골하 동맥에 스텐트의 삽입 및 대동맥판막 치환술로써 증상의 호전을 가져올 수 있었다.

- 중심 단어 : 1. Takayasu 동맥염
2. 대동맥궁 증후군
3. 대동맥판막 폐쇄부전증
4. 편역억제
5. 대동맥궁