

Case report

J Korean Soc Pediatr Nephrol 2014;18:51-55
DOI: <http://dx.doi.org/10.3339/jkspn.2014.18.1.51>

ISSN 1226-5292 (print)
ISSN 2234-4209 (online)

13세 남아에서 발견된 신동맥의 동맥류 증례 보고

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아청소년병원 소아청소년과
예혜련 · 김민지 · 강은구 · 한지연 · 이주훈 · 박영서

Hye Ryun Yeh, M.D.,
Min Jee Kim, M.D.,
Eun Gu Kang, M.D.,
Jee Yeon Han, M.D.,
Joo Hoon Lee, M.D.,
Young Seo Park, M.D.,
and Joo Hoon Lee, M.D.

Department of Pediatrics, Asan Medical Center
Children's Hospital, University of Ulsan College
of Medicine, Seoul, Korea

Corresponding Author: Young Seo Park, M.D.
1 Department of Pediatrics, Asan Medical
Center Children's Hospital, University of Ulsan
College of Medicine, Seoul, Korea
Tel: +82-2-3010-3376, Fax: +82-2-473-3725
E-mail: yspark@amc.seoul.kr

Received: 14 March 2014
Revised: 3 April 2014
Accepted: 16 April 2014

Renal Artery Aneurysm in a 13-year-old Child

Primary renal artery aneurysm has been estimated to account for an incidence of 0.015–1% with associated morbidities including renovascular hypertension and rupture. Renovascular hypertension associated renal artery aneurysms in children is not a common disease. In patients with complicated renal vascular disease, renal autotransplantation has been used as an alternative to percutaneous transluminal angioplasty, which may be hazardous in these situations. We report a case of a renal artery aneurysm in a 13-year-old Korean child presenting hypertension detected during school health examination. Preoperative workup demonstrated a 2.8×2.1×1.9 cm saccular aneurysm in the right renal hilum that was not amendable to endovascular repair. A surgical strategy including extracorporeal renal artery reconstruction with autotransplantation was applied in order to restore renal artery anatomy and to treat renovascular hypertension. Immediately he complained of severe right flank pain and postoperative doppler sonography revealed lack of perfusion. On the 5th day after autotransplantation, the patient underwent a transplant nephrectomy. He was well postoperatively and was found to have a normal kidney function and stable blood pressure control without antihypertensive medication. This is the first pediatric case of renal artery aneurysm in Korea who underwent extracorporeal repair followed by autotransplantation failure. More pediatric cases with renal artery aneurysm should be reported to identify therapeutic outcome and long term prognosis.

Key words: Renal artery aneurysm, Renovascular hypertension, Renal autotransplantation, Pediatric

서론

This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/bync/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

소아에서 고혈압의 원인은 성인에 비해 2차성으로 나타나는 경우가 더 많다. 가장 흔한 원인으로는 신장 실질 질환이나 신장 혈관의 병변이다[1]. 기타 원인으로는 대동맥 축착, 내분비계 질환, 갈색세포종, 다발 신경 섬유종증 등이 있다[1]. 그 중, 신동맥의 동맥류는 0.015-1%의 빈도로 매우 드물며, 진단은 전산화 단층 혈관조영술(computed tomography angiography) 또는 경피 혈

관조영술 (percutaneous angiography)로 이루어 진다[2].

신동맥의 동맥류를 포함한 신혈관성 고혈압은 소아에서 드문 질환으로, 현재까지 국내에서 신이형성과 동반된 신동맥의 동맥류에 대한 보고가 있었으나, 동반질환이 없는 경우는 없었다. 본 저자들은 신혈관성 고혈압 및 일측성 신동맥의 동맥류로 진단된 소아를 대상으로 체외 신혈관 재건술 및 신장 자가이식을 시도하였던 증례를 보고하고자 한다.

증례

특이 병력 없던 13세 남아가 6개월 전 학교에서 시행한 정기검진을 통해 고혈압이 발견되었다. 처음 다른 병원에서의 당시 혈압은 150/110 mmHg이었으나 경과 관찰하던 중 1개월 전 지속적인 고혈압 2단계(stage 2 hypertension)에 대한 광범위한 검사를 진행하였다. 이때 시행한 CT angiography로 우측의 일측성 낭포형 신동맥의 동맥류가 발견되었으며, 이에 대한 수술적 치료 및 추가 검사를 위해서 본 원으로 의뢰되었다.

가족력에서는 조모부가 일차성 고혈압이 있었으며, 그 외 특이 가족력은 없었다. 이전 약물력이나 외상력은 없었고, 1개월 전부터 타원에서 처방받은 안지오텐신 전환효소 억제제인 captopril (37.5 mg/day)을 복용 중이었다. 계통적 문진에서는 두통이나 복통, 요통은 없었으며 혈뇨는 보이지 않았다. 본원에 내원 당시의 혈압은 130/90 mmHg로 이완기 혈압이 99 백분위수 이상이었다. 맥박 90/분, 호흡수 20/분, 체온 36.7°C였으며, 신장 150 cm (25-50 백분위수), 체중 42 kg (10-25 백분위수)이고 체질량 지수는 18.7 kg/m²이었다. 병색은 없었고 의식은 명료하였다. 흉부청진상 호흡음은 정상이었고 심잡음은 들리지 않았다. 복부는 부드러우며 팽만되지 않았고 청진소견은 정상이었으며,

간과 비장 및 복부 내 만저지는 병변은 없었다. 말초부종은 보이지 않았으며 피부 병변 또한 보이지 않았다. 말초혈액 소견은 백혈구수 5,100/uL, 혈소판수 257,000/uL, 혈색소 14.8 g/dL, 혈청 전해질은 Na⁺/K⁺/Cl⁻ 138/4.1/102 mEq/L, 혈액요소질소/크레아티닌 8/0.7 mg/dL로 참고범위였다. 요분석 검사에서 혈구, 단백질 모두 음성이었으며 captopril 복용 중 측정된 레닌 활성도는 12.7 ng/mL/hr (참고범위: <5.9 ng/mL/hr) 알도스테론 18 ng/dL (참고범위: 3-35 ng/dL) 이었다. 심장 초음파검사와 망막검사에서는 이상소견 없었다.

타원에서 시행한 경피 혈관조영술에서 우측 신문부에 위치한 2 cm 가량의 신동맥의 동맥류를 확인하였고(Fig. 1C). 본원에서 시행한 CT angiography에서도 2.8×2.1×1.9 cm 크기의 우측 신동맥의 동맥류와 동맥 분지 가지들이 모두 동맥류의 주머니에서 기원하는 것을 확인하였다(Fig. 1A, 1B). 이때 측정된 신장크기는 각각 좌측 9.13 cm (9.79 cm±0.75), 우측 7.9 cm (9.79 cm±0.75)이었다. Tc99m-diethylenetriaminepentaacetate (DTPA) 신장스캔에서 좌측:우측=55.7:44.3로 감소되어 있었다.

본 환아는 1개월간 항고혈압약제를 투여하였으나 충분히 조절되지 않는 신혈관성 고혈압으로 경피 경관 혈관성형술을 고려하였으나 동맥류의 복잡성과 분지혈관들의 형태, 신문부에 위치하는 점 등으로 인해 시술일 불가능할 것으로 판단하여 신혈관 재건과 신장 자가이식을 시행하기로 하였다. 수술 당시 이식한 신장 관류가 좋지 않아 수술 도중 재관류를 시행하였고, 다시 관류가 악화되어 하측 문합부위를 확장하였으며, 이후 신장 관류가 호전되어 수술을 종료하였다. 절제된 신동맥의 동맥류의 병리소견은 섬유화성 변성 및 석회화였다(Fig. 2A).

수술 후 1일째 혈압은 150/70 mmHg로 수술 전 혈압인 130/60 mmHg에 비해 상승되어 있었고, 심한 우측 옆구리 통증을 호소하였으며 동일 부위에 심한 압통을 보였다. 도

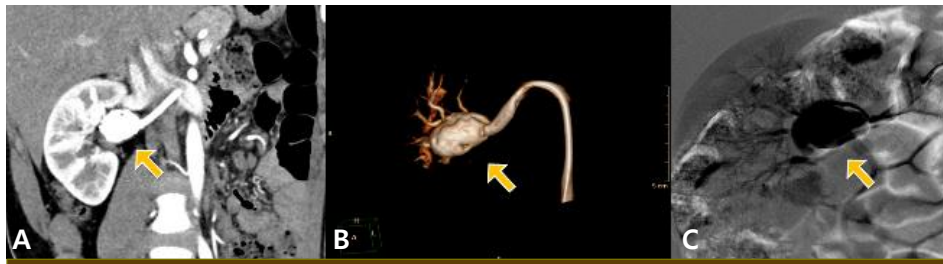


Fig.1. (A) Abdominal computed tomography scan demonstrated a 2.8×2.1×1.9 cm sized arterial aneurysm at right renal artery. (B) Three dimensional digital subtraction CT shows all segmental branches originated from the aneurysmal sac. (C) Preoperative digital subtraction angiography demonstrated the renal artery aneurysm at the hilum of the right kidney.

플러 신장 초음파로 신장 혈류가 거의 없음을 확인하였고, DTPA 신장스캔으로 우측 신장의 기능이 좌측:우측=84.9:15.1로 매우 감소되어 있음을 알 수 있었다.

신장 자가이식 한지 5일째에 신절제술을 시행하였고 신장의 육안적 소견은 전반적인 허혈성 변화로 보였고, 섬유근성 형성장애를 시사하는 소견은 없었다(Fig. 2B). 이후 수술경과는 양호하였고 다른 수술 합병증 없이 신절제술 1주일째 퇴원하였으며, 퇴원 당시 혈압은 120/70 mmHg로 captopril은 중단하였다. 한달 후 외래에서 측정한 혈압은 110/60 mmHg로 정상범위였고 크레아티닌은 0.9 mg/dL였다.

고찰

2차성 고혈압은 소아에서 가장 흔한 고혈압의 형태로 대다수의 경우에서 신장 실질 및 신동맥의 병변으로 인해 발생한다[3]. 소아의 고혈압에서 권고되는 검사로는 혈청요소질소, 크레아티닌, 전해질 수치, 요분석, 소변배양검사, 일반혈구검사, 코티솔, 레닌 활성도, 알도스테론을 포함한 호르몬 수치, 신장 도플러 초음파 검사, 심장 초음파 검사, 그리고 망막검사가 포함된다[4]. 또한 고혈압 2단계, 12세 이하의 어린 환자 또는 증상이 있는 경우에는 더욱 광범위한 검사들을 조기에 시행한다[4]. 광범위한 검사는 DTPA 신장스캔, 자기공명 혈관촬영술, 도플러 혈류초음파, 전산화단층촬영술, 혈관조영술, 및 카테콜라민 혈중수치를 포함한다[4]. 본 증례에서는 지속적인 고혈압 2단계에 대해 시행한 광범위한 검사에서 일측성 신장 동맥의 동맥류가 발견되었다.

신장 혈관성 고혈압의 치료는 약물적 (보존적) 치료, 경

피 경관 혈관성형술 및 다양한 수술적 치료를 포함한다[4]. 약물적 치료는 검사를 진행 및 치료계획을 하는 기간에 필요로 한다[5]. 경구 안지오텐신 전환효소 억제제와 안지오텐신 수용체 길항제는 사구체 수출 세동맥을 확장시키면서 사구체 관류압을 감소시켜서, 양측 신혈관성 고혈압의 경우에는 사구체 여과율이 감소될 수 있어서 이것이 배제되기 전까지는 사용이 제한된다[6]. 따라서, 비응급 상황에서 가장 유용한 약물은 칼슘 채널 억제제와 베타억제제 등이며, 이노제의 단독요법은 레닌 방출율을 증가시켜 고혈압을 악화시킬 수 있어 다른 고혈압약의 병합요법에 추가로 사용될 수 있다[6]. 고혈압성 위기에서는 perindipine, labetalol, fenoldopam, enalaprilat 등의 주사제제도 사용이 가능하나, 뇌혈류의 허혈을 유발할 수 있어 소아에서는 고혈압을 낮추는데 신중해야 하며 신장기능에 대한 지속적인 감시가 필요하다[6]. 본 증례에서는 일측성 신동맥 병변으로 경구 안지오텐신 전환효소 억제제를 투약하여 고혈압을 조절하였다. 약물투여의 기간이 짧고 우측 신장 기능의 감소 정도가 크지 않았지만, 동맥류의 크기가 커서 약물요법의 효과가 미약할 것으로 판단되어 조기에 수술적 치료를 진행하기로 하였다.

항고혈압약제로 충분히 조절되지 않는 신혈관성 고혈압 환자에서 경피적 신동맥 혈관성형술을 시도하거나, 스텐트 삽입술을 사용할 수 있다[7]. 그러나 스텐트 삽입술 시행 후 효과가 있더라도 많은 환자들이 스텐트 내 재협착을 경험할 수 있다[8]. 소아에서는 수술 이후의 성장 가능성을 고려하여 자가 혈관을 사용하는 혈관재건술이 최근 가장 선호되는 수술법으로 이때 엉덩동맥(iliac artery)이 가장 유용한 혈관이다[7]. 광범위한 혈관 병변의 경우 신장 자가 이식술이 가능하며, 이것은 신장을 제거 후 저관류 요법을 활용하여 체외에서 혈관재건술을 시행 후 엉덩동맥을 이용

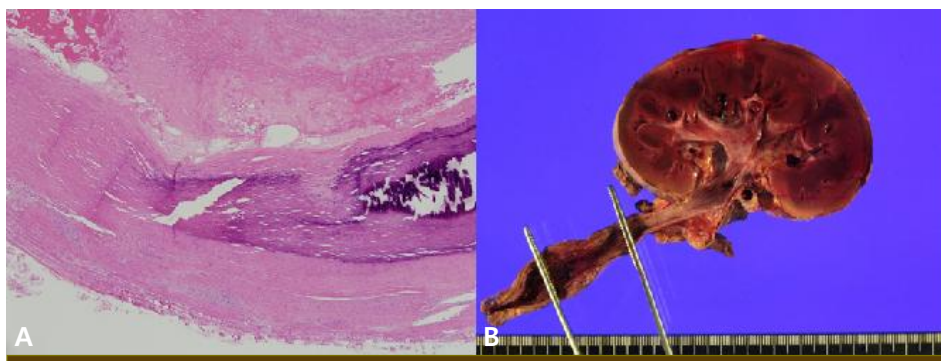


Fig. 2. (A) Pathology of renal artery revealed of fibrous degeneration with dilatation and calcification. (B) Diffuse purplish red colored discoloration in entire renal parenchyma means total ischemic necrosis of kidney.

하여 자가이식을 하는 방법이다[9]. 1967년에 신혈관성 고혈압 환자에 대해 시행한 첫 신동맥의 재건술 및 신장 자가이식술이 성공되었고, 이후로 스텐트 삽입, 로봇을 이용한 미세 침습적 복강경 등 다양한 시도가 보고되었다[10]. 신절제술은 혈관재건술이 불가능할 경우나 심한 위축 또는 신기능의 심한 감소를 보일 경우 시행한다[11]. 2차적인 신절제술은 1차적인 혈관재건술에 실패했을 경우 필요할 수 있다[11].

Lacombe 등에 따르면 2-18세 신혈관성 고혈압 환자 114명의 수술을 분석한 결과, 각각 혈관이식술(39%), 자가이식술(22%), 대동맥 우회술(20%), 신절제술(13%), 일차적 문합술(7%)을 시행받았다[6]. 이 중 82%에서 고혈압이 완치되었으며 심혈관 합병증으로 사망한 경우는 거의 없었으며, 양측성 여부가 확실하지 않은 1명의 환아는 말기 신부전으로 진행 및 투석을 필요로 하였다[6]. 본 증례에서는 광범위한 혈관 병변에 대하여 1차적으로 신동맥의 혈관재건술 및 신장 자가이식술을 시행하였으나 급격한 관류저하로 2차적인 신절제술을 시행받았다.

신장 동맥의 동맥류는 소아에서 매우 드문 질환으로 현재까지 밝혀진 원인으로는 말판증후군, 엘러스-단로스 증후군, 가와사키병, 타카야수병과 같은 결체조직질환, 감염 후 합병증, 섬유근성 형성장애를 들 수 있으며 드물게 신경 섬유 결절성 경화증 증례가 보고된 바 있다[12]. 특발성 동맥류를 진단하기 전에 다른 원인들은 모두 배제해야 한다. 본 증례에서는 임상적, 방사선학적 및 병리적 소견상 다른 원인들을 배제하였다. 특발성 동맥류의 병리소견은 다양할 수 있으나 흔히 섬유화성 변성을 보이며, 이것은 원인이라기 보다 2차성 변화로 보인다[12]. 특발성 동맥류는 더욱 드문 질환이며 보다 다발성의 경우가 많고 대동맥의 동맥류와 연관될 수 있다[3]. 신장 동맥의 동맥류의 증상은 무증상에서 악성 고혈압, 파열까지 매우 다양하게 나타난다[3].

치료 원칙은 성인과 동일하게 적용된다[9]. 치료 방법은 동맥류의 위치, 동맥류의 크기 및 복잡성에 따라 결정된다[9]. 최근에 선호되는 치료는 신동맥의 재건술이나 경피 경관 신동맥 혈관성형술이다. 경피 경관 혈관성형술은 가장 비침습적인 방법이나 낭포성 동맥류가 좁은 목에 위치한 경우에만 가능하며 장기적 치료 결과에 대해서 보고된 바는 거의 없다[11]. 또한 동맥 분기점에 해당하거나 분지에 해당 될 때는 시행이 매우 어려울 수 있다[10].

본 환아는 신혈관성 고혈압을 보이며 동맥류의 크기가 2.0 cm 이상으로 수술적 치료의 대상이 되었고, 비교적 우측 신장의 기능이 보존되어 있었으므로 신절제술 보다는 자가 신장이식술을 시행하기로 하였다. 그러나 동맥류에서

분지되는 혈관들이 매우 가늘어 혈관 문합 및 관류상태가 좋지 않아 허혈성 괴사를 일으킨 것으로 보인다.

신동맥의 동맥류를 포함한 신혈관성 고혈압은 소아에서 드문 질환으로, 현재까지 국내에서 관련된 증례로서 신장이형성증과 동반된 신동맥 동맥류에 대한 1건이 보고되었으나, 동반 질환이 없는 증례는 보고된 바가 없었다. 추후에 신동맥의 동맥류와 관련된 신혈관성 고혈압의 치료에 대한 다양한 방법 및 장기적인 추적 관찰에 대한 보고가 추가되어야 할 것이다.

요약

소아에서 신장동맥의 동맥류는 신혈관성 고혈압 가운데 드문 질환으로 하나로 수술적인 치료법 가운데 복잡한 형태의 동맥류의 경우 신혈관 재건술과 신장 자가이식술이 현재 선호되고 있는 수술법이다. 본 저자들은 13세 소아환자에서 우연히 정기건강검진에서 발견된 고혈압에 대해 시행한 전산화 단층 혈관촬영술을 통해 발견된 일측성 신장 동맥의 동맥류에 대해 보고한다. 환아는 2.8×2.1×1.9 cm의 크기의 우측 낭포성 동맥류가 발견되었으며, 분지혈관이 복잡하고 병변이 신문부에 위치하여 신혈관 재건술과 신장 자가이식을 시행하였다. 그러나 도플러 신장 초음파를 통해 신장 혈류가 매우 감소하였음을 확인 후 신장 자가이식한지 5일째 신절제술을 시행하였다. 병리적 소견은 전반적인 신장 허혈성 변화를 보였고, 섬유근성 형성장애를 시사하는 소견은 없었다. 본 저자들은 국내에서 현재까지 보고된 바 없는 신혈관성 고혈압 및 일측성 신동맥의 동맥류로 진단된 소아를 대상으로 체외 신혈관 재건 및 신장 자가이식을 시도한 증례를 보고하였다. 추후에 신동맥의 동맥류와 관련된 신혈관성 고혈압의 치료에 대한 다양한 방법 및 장기적인 추적 관찰에 대한 보고가 추가되어야 할 것이다.

References

- 1) Kanitkar M. Renovascular hypertension. Indian Pediatr 2005; 42:47-54.
- 2) Cabral AJ, Silvestre C, Loureiro H, Almeida HI. Renovascular hypertension in an 8-year-old girl. BMJ Case Rep 2013;10:1136/bcr-2013-009691.
- 3) Robitaille P, Lord H, Dubois J, Rypens F, Oligny LL. A large unilateral renal artery aneurysm in a young child. Pediatr Radiol 2004;34:253-5.

- 4) Rossana B, Gaurav K, Tej M, et al. Prediction of primary vs secondary hypertension in children. *J Clin Hypertens* 2012; 14:316-21.
- 5) Tullus K, Brennan E, Hamilton G, Lord R, McLaren CA, Marks SD, et al. Renovascular hypertension in children. *Lancet* 2008; 371:1453-63.
- 6) Kevin E, Anne M, Christine S. Interventions for Pediatric renovascular hypertension. *Curr Hypertens Rep* 2014;16:422.
- 7) EY Lee, YK Kee, JY Lee, IM Han, JI Shin, MS Kim, et al. A case of renovascular hypertension controlled by renal autotransplantation. *Korean Soc Hypertens* 2013;19:63-9.
- 8) Imamura H, Isobe M, Takenaka H, Kinoshita O, Sekiguchi M, Ohta M. Successful stenting of bilateral renal artery stenosis due to fibromuscular dysplasia assessed by use of pressure guidewire technique: a case report. *Angiology* 1998;49:69-74.
- 9) Corbetta JP, Duran V, Burek C, Weller S, Sager C, Dingevan R, et al. Renal autotransplantation for the treatment of renovascular hypertension in the pediatric population. *J Pediatr Urol* 2011;7:378-82.
- 10) King BJ, Steinthorsson G, Di Carlo A. Complex renal artery aneurysm managed with hand-assisted laparoscopic nephrectomy, ex-vivo repair and autotransplantation. *Ann Vasc Surg* 2013;S0890-5096(13)00640-7.
- 11) Lacombe M. Role of surgery in the treatment of renovascular hypertension in the child. *Bull Acad Natl Med.* 2003;187: 1081-93.
- 12) Callicutt CS, Rush B, Eubanks T, Abul-Khoudoud OR. Idiopathic renal artery and infrarenal aortic aneurysms in a 6-year-old child: Case report and literature review. *J Vasc Surg* 2005;41: 893-6.