

Takayasu씨 동맥염의 임상적 고찰

이계영* · 장원채* · 오봉석* · 김상형* · 이동준*

— Abstract —

Clinical Experience of Takayasu's Arteritis

G.Y. Lee, M.D.^{*}, W.C. Jang, M.D.^{*}, B.S. Oh, M.D.^{*}, S.H. Kim, M.D.^{*}, D.J. Lee, M.D.^{*}

Takayasu's arteritis is a nonspecific inflammatory vascular disease of unknown origin. It most often causes stenosis of the aorta or its branch arteries with ischemic changes in the organs supplied, but the vessels inside these organs are not directly involved.

From 1983 to 1991, we performed operation on 6 patients with Takayasu's arteritis. There were 6 female patients ranging in age from 17 years to 36 years.

Symptoms included headache, dizziness, visual disturbance, and motor weakness or pain of arm. In 5 cases, bypass graft arising from ascending aorta (ventral aorta) were done, and in one, stenotic segments of left subclavian and vertebral arteries were resected and a graft interposition done.

Follow-up has been 62.4 ± 34.8 months (ranging from 11 to 113 months), results of each patient were excellent, except one postoperative death.

서 론

Takayasu씨 동맥염은 대동맥과 그 분지를 침범하는 원인이 알려지지 않은 비특이성 염증성 질환으로 동맥벽의 심한 섬유화와 비후에 의하여 혈관의 협착이나 폐쇄를 일으켜 국소적 허혈에 의한 증상을 나타내는 질환이다^{1,2)}. 증상은 침범부위에 따라 다양하게 나타나며 치료는 급성기에는 내과적 치료를 하기도 하지만³⁾ 만성기에는 국소순환 허혈을 해결하는 방법으로 bypass graft가 널리 사용되고 있다.

전남대학교병원 흉부외과학교실에서는 1983년 5월 좌총경동맥과 좌쇄골하동맥을 침범한 Takayasu씨 동

맥염 환자에서 Goretex 인조혈관을 이용한 수술을 시행한 이후 1991년 11월까지 총 6명의 환자에서 Takayasu씨 동맥염을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1983년 5월부터 1991년 11월까지 전남대학교병원 흉부외과학교실에서는 총 6례의 Takayasu씨 동맥염에 대한 수술을 시행하였다. 연령은 17세에서 36세까지로 평균연령은 26.7 ± 7.2 세이었고 6명 모두 여자였다. Ueno와 Lupi가 제안한 분류에 의하면¹⁾ Type I이 3례, Type IV가 3례이었다 (Table 1).

증상으로는 두통 5례, 졸도, 현기증, 시력장애가 각각 4례이었고, 상지의 무력감이나 운동시 통증을 나타낸 경우가 4례, 심계항진과 경부동통이 1례이었고 hemiparesis가 1례에서 있었다. 과거력상 2례에서 뇌

*전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonnam National University

Table 1. Patients and classification

Pt. No.	Age	Sex	Classification*
1	36y	F	Type I
2	36y	F	Type I
3	21y	F	Type I
4	23y	F	Type IV
5	27y	F	Type IV
6	17y	F	Type IV

*proposed by Ueno and Lupi

경색증이 있었으며, 1례에서는 입원 수일전에 hemiparesis가 나타나 뇌경색에 대한 치료중 Takayasu씨 동맥염으로 진단이 되어 수술을 위해 본과로 전과되었으며, 1례에서는 약물에 반응하지 않는 신성고혈압이 있어서 수술전에 좌심동맥 혈관확장술을 시행하였다. 결핵감염이 있었던 예는 없었다.

이학적소견을 보면 경동맥의 맥박 크기 감소나 소실이 6례 모두에서 있었고, 상지의 맥박의 크기 감소나 소실이 5례에서 있었으며, 수축기 혈관잡음이 5례에서 청취되었으며, 4례에서 안저혈관의 동맥경화성 변화가 관찰되었다. 1례에서는 고혈압이 있었다.

검사소견을 보면 백혈구 10,000/mm³ 이상인 경우가 2례, 적혈구침강속도의 증가는 4례였으며, ASO 양성, CRP양성이 각각 2례이고, 5례에서 결핵피부반응검사상 양성을 보였다. VDRL과 RA factor 모두 음성하였고, 간기능검사 및 신기능검사소견은 정상이었으며, cholesterol과 triglyceride도 모두 정상범위에 들었다(Table 2).

흉부단순촬영은 모두 특이소견이 없었으며, 심전도상에서도 좌심실비후와 동율성 빈맥을 보인 1례를 제외하고는 이상소견이 없었다. 일부에서 시행했던 심장초음파검사에서도 정상소견을 보였다. 뇌전산화단층촬영상 2례에서 뇌경색이 있었고, 뇌혈관의 이상이 2례에서 발견되었다. 대동맥혈관조영술상 침범부위를 보면 좌총경동맥 6례, 우총경동맥 5례, 좌쇄골하동맥 5례, 우쇄골하동맥 4례, 무명동맥 3례, 좌추골동맥 3례, 우추골동맥, 복부대동맥, 좌신동맥이 각각 1례씩이었다. 3례에서 폐동맥침범이 확인되었다.

수술은 모든 환자에서 Goretex 인조혈관을 이용하여 상행대동맥에서 협착된 분지혈관의 협착이 없는 부위 사이에 측부순환을 형성하였으며, 첫번째 환자에서만 협착이 있는 분지혈관을 절제하고 단측문합 end to side anastomosis을 시행하였다(Table 3).

Table 2. Clinical features

	No. of pt.
Symptoms	
Headache	5
Syncope	4
Dizziness	4
Visual disturbance	4
Mortor weakness or Pain	4
Palpitation	1
Hemiparesis	1
Physical exam	
Pulse deficit, carotid	6
radial	5
Vascular bruits	5
Abnormal fundi	4
Laboratory findings	
WBC > 10,000/mm ³	2
Increased ESR	4
Positive CRP	2
Positive ASO	2
Positive Mantoux	5

술후 모두에서 술전에 소실되거나 감소되었던 요골동맥과 경동맥의 맥박이 촉진되었으며 증상이 호전되는 등 국소순환의 개선이 확인되었고, 2례의 수술창감염과 유미홍 1례가 있었으나 치유되어 건강하게 퇴원할 수 있었다. 하지만 1례에서는 술후 호흡부전으로 인공호흡기 치료중 기관-무명동맥류가 발생하여 응급수술을 시행하였으나 재출혈로 첫 수술후 48일만에 사망하였다. 술후 생존자들은 1992년 10월까지 모두 건강하게 살고있음을 확인하였고, hemiparesis가 있었던 환자는 완전히 회복되어 있었다. 하지만 대동맥과 좌측 쇄골동맥, 추골동맥사이에 graft interposition을 시행했던 첫번째 환자에서 우측 요골동맥의 맥박의 크기가 감소하여 외래 관찰중이며, 생존자들의 추적기간은 11개월부터 113개월까지 평균 62.4±34.8개월이었다.

고 찰

대동맥궁과 그 분지들을 침범하는 비특이성 동맥염인 Takayasu씨 동맥염은 처음에는 동양인에 호발하는 것으로 알려졌으나 근래에 와서는 모든 대륙의 거

Table 3. Arterial involvements and operation

Pt. No.	Involvements	Operation
1	Lt CCA, Lt ScA, Lt VtA	Aorto-Lt ScA & VtA end to side (resection & graft interposition)
2	IMA, both CCA, both ScA	Aorto-both CCA (Bypass graft) Trunk of graft-both ScA
3	IMA, both CCA, both ScA	Aorto-both CCA (Bypass graft)
4	IMA, Lt CCA, Lt ScA, both VtA, Lt PA br	Aorto-both CCA (Bypass graft)
5	both CCA, Lt ScA, Lt VtA Dsc Ao, Lt RA, Rt PA br	Aorto-both CCA and Lt ScA (Bypass graft)
6	both CCA, Rt ScA, Rt VtA	Aorto-both CCA (Bypass graft) Trunk of graft-Rt axillary artery

Lt : left, Rt : right, CCA : common carotid artery, ScA : subclavian artery
VtA : vertebral artery, Dsc Ao : descending aorta, PA br : pulmonary artery branch

의 대부분의 국가에서 보고되었으며, 연령별로는 10대와 20대에서, 남녀비는 1 : 8 내지 1 : 9로 여자에서 주로 발생하는 질환이다^{1,2,5,6)}. 우리나라에서도 1970년부터 1990년 8월까지 대한흉부외과학회에 보고된 10례와 저자들의 6례를 보면 남녀비는 7 : 1로 여자에서 월등히 발병율이 높으며 연령별 분포를 보면 10대가 6명, 20대가 5명, 30대가 4명, 40대 1명으로 평균연령은 25.2±8.3세이고, 10대와 20대가 60%를 차지하고 있다.

발병원인으로는 결핵, 자가면역성질환, 류미치스성관절염, 선천적 요인등이 거론되고 있으나 확실하게 증명된 바는 없다. Lupi는¹⁾ 환자의 48%에서 결핵균의 감염을 받은 적이 있고, 결핵피부반응검사에서 양성을 보인 경우는 81%나 된다고 하였으며, Nakao등도²⁾ 이와 비슷한 결과를 보고하고 있다. 저자들의 경우도 83%(5/6)가 결핵피부반응검사에서 양성을 보였다. 일부에서는 γ -globulin의 증가, circulating anti-aortic antibody, antinuclear antibody, LE cell, CRP 등이 양성을 보이고, IgG이 증가하는 일련의 이화학적 소견을 토대로 자가면역질환의 일종으로 의심하기도 한다^{2,3,4)}.

Takayasu씨 동맥염은 초기에는 동맥외막에서 시작하여 곧바로 동맥전층을 침범하는데 내막이 두꺼워지고 중막의 탄력섬유와 평활근섬유가 파괴되어 섬유화가 일어나 더 진행하게 되면 혈관외막까지 섬유화가 일어나 말기에는 비특이성 섬유화에 의해 혈관벽이 두꺼워져 동맥의 협착이나 폐쇄를 일으킨다^{9,10)}. 하지만 대동맥벽의 약화와 탄력조직의 결핍으로 동맥류성 변

화를 초래하기도 한다^{14,15)}. 이런 염증성 변화는 대동맥과 그 분지들에는 어느 곳이나 침범하며, 폐동맥을 침범할 수도 있다^{1,9,10,19)}. Ueno가¹⁹⁾ 발생부위에 따라 3 types로 분류하였으나 Lupi등이¹⁾ Ueno의 어느 한 type에 폐동맥이 침범된 경우를 type 4로 분류하고 전체 환자의 50%를 차지한다고 하였는데 본 교실에서 치험한 6례중 3례에서도 폐동맥침범이 확인되었다. 그 외에도 드물게 관상동맥을 침범할 수 있으며^{11,12)} Talwar등은¹³⁾ 심근염을 포함한 심근침범이 흔하게 발생하며 울혈성심부전을 일으킬 수 있음을 보고하였다.

증상은 급성기에는 발열, 식욕부진, 체중감소 등의 전신증상이 나타나지만 약 3개월정도 지나면 이러한 증상은 사라지고 만성기로 이행하여 동맥의 협착에 의한 국소적 허혈에 의한 증상이 침범된 부위에 따라 다르게 나타난다. 현기증, 두통, 호흡곤란, 심계항진 등이 흔히 나타나는 증상이고 이때 특징적 소견으로는 말초맥박의 감소나 소실, 수축기혈관잡음, 고혈압 등을 들 수 있다^{1,2)}.

진단은 조직검사가 시행되어야 하지만 혈관폐쇄부위를 노출시키지 않고 대동맥에서 기시하는 혈관우회술이 주로 시행되므로 병변이 있는 혈관조직을 얻지 못하는 경우가 많아 여러 저자들이 특별한 기준이 없이 나이, 인종, 임상증상, 해부학적 병변, 혈액화학검사 등을 기초로 한 진단기준을 제시하고 있다^{7,10)}. O. Bletry는⁸⁾ 나이와 임상증상, 검사소견, 동맥침범부위 등을 기준으로 한 진단기준을 제시하고 적어도 2항목 이상의 동맥침범기준을 포함하여 3개 항목 이상이면 진단가능성이 높다고 보고하고 있다. 그러나 혈관조영

술로 전체 대동맥과 그 분지동맥들이 나타나도록 촬영하여 검토하는 것이 중요하며^{15,16)} 임상소견에 따라 관상동맥조영술이나 폐동맥조영술이 요구되기도 한다.

급성기에는 부신피질호르몬이나 항응고제, 면역억제제를 투여함으로써 어느 정도 효과를 보기도 하지만³⁾ 만성기로 이행하게 되면 이러한 내과적 치료에 잘 반응하지 않게되며 혈류의 감소로 인한 증상이 심하거나 동맥류의 파열의 위험이 있을 때, 고혈압이 내과적 치료에 잘 반응하지 않을 때 외과적 치료가 요구된다. 외과적 치료방법으로는 endarterectomy, bypass graft, resection and graft interposition, patch angioplasty 등이 있으며 prosthetic bypass가 가장 널리 사용된다^{10,20)}. 수술의 위험성 때문에 경피적 혈관확장술이 여러 저자들에 의해 시도되어 우수한 초기성적을 보이고 있으나 장기성적은 아직 확실하지 않다^{16,17)}. 대한흉부외과지에 보고된 예와 저자들의 예를 합한 16례를 보면 혈관내막절제술이 1례, bypass graft 13례, resection and graft interposition 1례, 신절제술 1례, 판막치환술 1례로 bypass graft가 가장 많이 시행되었고 저자들의 경우에서도 5례에서 bypass graft를, 1례에서는 resection and graft interposition을 시행하여 우수한 결과를 얻었다.

Kieffer 등¹⁰⁾ 의하면 대부분의 환자에서 Bypass graft를 시행하였으며 5.7%의 조기 수술 사망률을 나타내었고, 수술 시행한 혈관조영술상 모든 환자에서 만족할만한 결과를 보여주었으며 2명의 환자에서 intimal hyperplasia에 의한 신동맥이 재협착으로 재수술을 시행하였다. 장기관찰에서 만기사망이 없으며, 고혈압이나 신부전도 모두 교정되었다고 한다. 저자들의 경우 5례에서 bypass graft를, 1례에서는 resection and graft interposition을 시행하여 수술직후 모든 환자에서 맥박의 크기 증가나 증상의 개선이 확인되었으며, 장기관찰 결과 조기사망 1례를 제외한 5례 모두 아무런 증상이 없이 건강하게 생활하고 있었다.

결 론

전남대학교병원 흉부외과학교실에서는 1982년부터 1991년까지 총 6명의 Takayasu씨 동맥염을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Lupi HE, Sanchez TG, Marcushamer J, Mispireta J, Horwitz S, Espino VJ. Takayasu's arteritis : *clinical study of 107 cases*. *Am Heart J* 1977 ; 93 : 94
2. Nakao K, Ikeda M, Kimata S et al. Takayasu's arteritis : *clinical report of 84 cases and immunological studies*. *Circulation* 1967 ; 35 : 1141
3. Judge RD, Currie RD, Gracie WA, Figley MM. *Takayasu's arteritis and the aortic arch syndrome*. *Am J Med* 1962 ; 32 : 379
4. Mckusick VA. *A form of vascular disease relatively frequent in the orient*. *Am Heart J* 1962 ; 63 : 57
5. Ishikawa K. *Survival and morbidity after diagnosis of occlusive Thromboaropathy(Takayasu's arteritis)*. *Am J Med* 1981 ; 47 : 1026
6. Isohisa I, Numano F, Maezawa H, Sasazuki T. *Hereditary factors in Takayasu's arteritis*. *Angiology* 1982 ; 33 : 98
7. Fissinger JN, Tawfik-Taher S, Capron L. *Maladie de Takayasu : criteres diagnostiques*. *Presse Med* 1985 ; 14 : 583
8. Bletry O, Kieffer E, Thomas D. *Le point rapide aujourd'hui sur l'arterite de Takayasu*. *Presse Med* 1985 ; 14 : 1311
9. Nasu T. *Pathology of pulseless disease : Systemic study and critical review of 21 autopsy cases reported in Japan*. *Angiology* 1963 ; 14 : 225
10. Kieffer E, Bahnini A. *Aortic lesions in Takayasu's disease*. In : *Bergan JJ. Aortic surgery*. Philadelphia : W.B. Saunders. 1989 : 111
11. Amano J, Suzuki A. *Coronary artery involvement in Takayasu's arteritis*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991 ; 102 : 554
12. Pokrovsky AV. *Nonspecific aortoarteritis*. In : *Rutherford RB. Vascular surgery 3rd ed*. Philadelphia : W.B. Saunders, 1989 : 217
13. Talwar KK, Kumar K, Chopra P et al. *Cardiac involvement in nonspecific aortoarteritis*. *Am Heart J* 1991 ; 122 : 1666
14. Matsumura K, Hirano T, Takeda K et al. *Incidence of aneurysm in Takayasu's arteritis*. *Angiology* 1991 ; 42 : 308

15. Lande A, Rossi P. *The value of total aortography in the diagnosis of Takayasu's arteritis. Radiology 1975 ; 114 : 287*
16. Sharma S, Rajani M, Kaul U, Talwar KK, Dev V, Shrivastava S. *Initial experience with percutaneous transluminal angioplasty in the management of Takayasu's arteritis. Brit J Radiol 1990 ; 63 : 517*
17. Staller BJ, Maleki M. *Percutaneous transluminal angioplasty for innominate artery stenosis and total occlusion of subclavian artery in Takayasu's arteritis. Cathet Cardiovasc Diagn 1989 ; 16 : 91*
18. Liu YG. *Radiology of aortitis. Radiol Clin North Am 1985 ; 23 : 671*
19. Ueno A, Awane Y, Wakabayashi A, Shimizu K. *Successfully operated obliterative brachiocephalic arteritis(Takayasu) associated with elongated coarctation. Jap Heart J 1967 ; 8 : 538*
20. Weaver FA, Yellin AE, Campen DH et al. *Surgical procedure in the management of Takayasu's arteritis. J Vasc Surg 1990 ; 12 : 429*