

중년 여자 환자에서 Takayasu 동맥염에 의한
복부 대동맥의 삭양 폐쇄
- 수술치험 1례 -

이 봉 근* · 조 성 래* · 조 봉 균* · 이 재 화** · 조 영 덕***

= Abstract =

**Cord-like Atresia of the Abdominal Aorta Due to
Takayasu Arteritis in Middle Aged Woman
- A case Report -**

Bong Keun Lee, M.D.*, Sung Rae Cho, M.D.*, Bong Gyun Cho, M.D.*
Jae Wha Lee, M.D.** , Young Duk Joh, M.D.***

Takayasu arteritis is a chronic non-specific inflammatory arteriopathy that involves primarily the first branches of aortic arch but may also affect the aorta and any of its primary branches. A characteristic trait of the disease is that most of the patients are young females of mainly Asian and South American origin. Recently, we experienced a rare case of Takayasu arteritis which showed a cord-like atresia of abdominal aorta just below renal arteries in 52-year-old woman. We performed a side to side bypass graft from descending thoracic aorta to abdominal aorta just above the aortic bifurcation with a 18mm PTFE(polytetrafluoroethylene) vascular graft. The postoperative course was uneventful.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:870-4)

Key words: 1. Takayasu's arteritis
2. Aortic atresia
3. Aorta, abdominal

증 례

환자는 52세 여자로서 내원 1년 전부터 두통, 하지의 쇠약과
파행 등 평소 있어오던 증상의 악화로 본원 신경과로 내원

하였다. 과거력상 약 30년 전부터 양측 하지의 간헐적인 파
행과 감각이상이었다고 하며, 내원 10년 전부터는 하지에
맥박이 없다는 사실을 환자 자신도 알고 있었으나 고혈압과
당뇨로 치료를 받은 적은 없었다고 한다. 특별한 가족력은

*고신대학교 의학부 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular surgery, College of Medicine Kosin University, Busan

**고신대학교 의학부 병리학교실

Department of Pathology, College of Medicine Kosin University, Busan

***고신대학교 의학부 진단방사선학교실

Department of Radiology, College of Medicine Kosin University, Busan

논문접수일 : 2001년 7월 3일 심사통과일 : 2001년 10월 16일

책임저자 : 조성래(602-702) 부산광역시 서구 암남동 34번지, 고신대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 051-990-6466, (Fax) 051-254-5446

E-mail: srcho@kosinmed.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

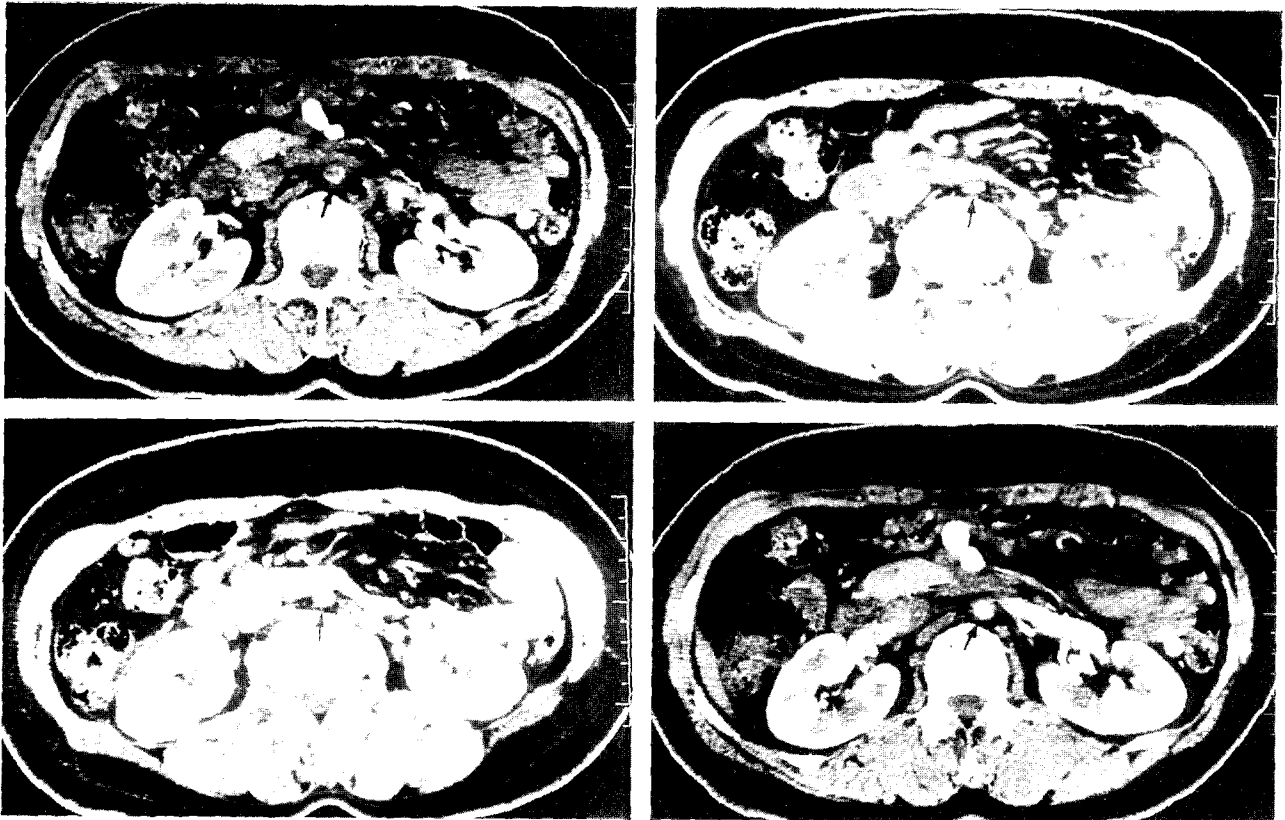


Fig. 1. Enhanced CT shows a cord-like appearance of the lower abdominal aorta in which calcification is detected. (arrow:aorta)

없었다.

활력징후는 상지의 좌우 혈압은 130/70 mmHg로 동일하였고 하지의 혈압은 맥박이 촉지되지 않아 측정할 수 없었다. 맥박은 분당 77회였고 그외 다른 활력징후는 정상이었다. 이학적 검사상 양측 총경동맥의 맥박은 정상으로 촉지되었고, 청진상 심음과 호흡음은 정상이었으며 복부검사에서도 특이 소견이 보이지 않았다. 하지에서 양측 대퇴동맥, 슬와동맥, 족배동맥의 맥박은 촉지되지 않았다. 혈액검사상 백혈구수 $5100/\text{mm}^3$, 혈색소 12.5 gm%, 혈소판 $187,000/\text{mm}^3$, 적혈구 침강속도 15 mm/hr로 정상범위였다. 생화학적 검사상 Na 136 meq/L, K 3.6 meq/L, cholesterol 159 mg/dl, HDL 45 mg/dl, triglyceride 72 mg/dl, BUN 11mg/dl, creatinine 0.7 mg/dl 등은 정상범위였고 c-reactive protein은 음성이었다. 단순 흉부X-선상 이상소견은 없었고 심전도상 1도 방실차단 외에는 특이 소견이 없었다. 복부 단층촬영소견상 복부 대동맥이 좌신동맥 기시부의 1.5 cm 하방부터 급격히 좁아지면서 완전히 막혀있다가 동맥류성으로 확장된 하장간동맥 부위부터 복부 대동맥이 다시 나타나 좌우 총장골동맥이 보였으며 폐쇄분절의 길이는 2.2 cm로 삭양(cord-like)이었으며 대동맥벽에는 군데군데 석회화 침착이 보였다(Fig. 1). 자기공명 혈관조영촬영상 복부 대동맥이 좌신동맥하부에서 단절되고, 부행혈류

는 상장간막동맥의 첫번째 분기인 중결장동맥을 통해서 연동맥(marginal artery)으로 연결되며 하장간막동맥을 통해 원위부 복부 대동맥으로 연결되어 있었다. 또 연동맥은 사행으로 확장되어 있고 원위부 대동맥 연결부의 하장간막동맥은 동맥류성 확장을 보였으며, 좌우 신동맥, 복강동맥, 상장간막동맥, 대동맥궁과 그 분지혈관들은 정상적인 소견을 보였다(Fig. 2, Fig. 3a,b).

수술을 위해 우측 굴곡 측위위의 체위에서 제 9늑간을 통한 후복막 접근으로 흉복부 대동맥을 박리하였다. 수술시야에서 복부 대동맥이 좌측 신동맥 이하의 부위에서 직경 0.7 cm 크기의 삭양으로 폐쇄되어 있었고 폐쇄부위 이하의 복부 대동맥은 부행혈관인 하장간동맥에 의해 유지되고 있었으며, 흉복부 대동맥벽의 여러 부위에 석회화 침착이 보였다. 부행동맥들을 최대한 보존하면서 하행 흉부 대동맥과 하장간동맥 이하의 복부 대동맥 사이에 18 mm PTFE 인조혈관(W.L. Gore & Associates, Inc USA)을 이용하여 상하에서 각각 측단문합을 시행하고 병리조직검사를 위해 협착에 의해 폐쇄된 복부 대동맥을 절제한 후 창상을 봉합하였다. 술후 환자의 대퇴동맥 맥박은 잘 촉지되었고 별 다른 문제없이 회복되었으며 술후 8일째 시행한 자기공명 혈관촬영상 인조혈관을 통한 혈류가 잘 유지되고 있음을 보여 주었다(Fig. 4).



Fig. 2. Occlusion of the infrarenal abdominal aorta in a 52-year-old woman with late-phase Takayasu arteritis. MR angiogram shows occlusion of the proximal portion of the infrarenal abdominal aorta, as well as a collateral pathway to the distal abdominal aorta via a meandering mesenteric artery.

병리조직 검사에서 혈관내막의 심한 비후와 섬유화가 관찰되었고 혈관내경은 유기화된 혈전으로 거의 폐쇄되어 있었다. 죽종은 관찰되지 않았고 섬유화된 혈관벽에 임파구의 침윤이 저명하지 않아 후기 단계의 비특이성 동맥염의 소견을 보였다(Fig. 5a,b).

고 찰

복부 대동맥의 폐쇄를 일으키는 원인 질환으로는 동맥경



Fig. 3. a) MR angiogram shows no abnormality in the aorta and its major branches (eg. brachiocephalic arteries, common carotid arteries, and subclavian arteries). b) Enhanced CT shows no abnormality of bilateral renal arteries originated from the abdominal aorta.

화증, 비특이성 동맥염인 Takayasu 동맥염, 교원성 질환, 버거씨 질환, 그리고 선천성 대동맥 축착증 등이 있을 수 있다.^{1,2)}

환자의 과거력상 30 여년전인 20대 초반 나이에 하지 쇠약감과 간헐적인 파행 등의 허혈증상이 시작되었고 10 여년전부터 양측 대퇴동맥에 맥박이 촉지되지 않았다고 하며 입원시 검사상 고혈압이나 당뇨는 없었다. 생화학 검사상 고지혈



Fig. 4. MR angiogram after surgical repair. 18mm prosthetic tube has been inserted between the descending thoracic aorta and the infrarenal abdominal aorta. The occlusion is still identified. The prosthesis is well depicted and provide the majority of the blood from the descending thoracic aorta to abdominal aorta.

증이나 고중성지혈증도 없었으며, 절제된 혈관의 병리 조직학적 검사상 폐쇄성 동맥경화증의 특징적인 소견인 혈관내면에 지방의 축적으로 인한 죽종과 석회화가 발견되지 않았다. 또 외견상 혈관이 삭양으로 폐쇄되어 있음으로 해서 혈관내면의 폐쇄가 있더라도 외경이 유지되는 동맥경화증에 의한 복부 대동맥 폐쇄와는 부합되지 않았다.

어릴때는 아무런 증상없이 활동적으로 성장하였고, 임상증상이나 이학적, 검사실 검사 등에서 특이소견이 없는 것으로 미루어 선천성 대동맥 축착증이나 전신성 질환인 교원성 질환에 의한 대동맥 폐쇄증도 가능성이 희박하다 하겠다.

52세라는 중년의 연령에서 신동맥이하부위에 복부 대동맥이 삭양으로 완전폐쇄되어 있었으나 부행순환이 잘 발달하여 비교적 심한 임상증상을 나타내지 않았다는 것은 이 질환이 상당히 오랜기간 진행되었다는 것을 알 수 있다. 따라서 젊은 연령에 호발하는 버거씨 질환과 감별이 요하는데, 버거씨병은 40대 이하의 젊은 남자에서 흔히 발생하고 흡연과 밀접한 관련이 있으며 임상증상에서 파행, Raynaud 현상, 혈전성 정맥염등을 나타내며 병리조직학적으로 혈관내막의 섬유증이 잘 보존된다는 점에서 본 증례와 감별된다 하겠다.

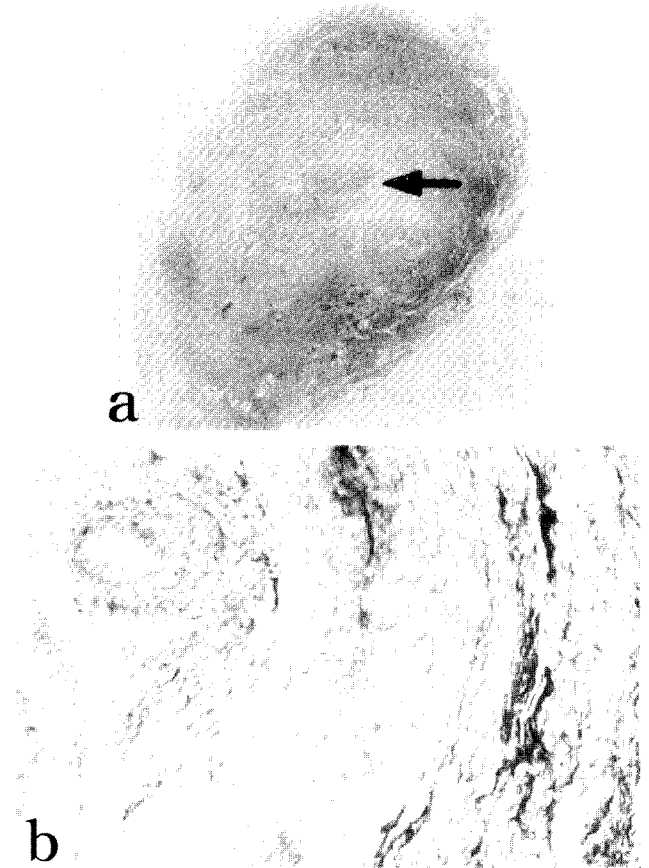


Fig. 5. a) Large-vessel vasculitis(end stage). The aorta shows marked thickening of vessel wall with luminal obstruction by organizing thrombus(arrow). (H&E, x1) b) The arterial vessel wall shows intimal and medial fibrosis. (Masson's trichrome, x200)

Takayasu 동맥염은 병리기전상 초기는 염증이 동맥의 외막에서 시작하여 전층을 침범함으로써 내막이 두꺼워지고 중막에 있는 탄력섬유와 평활근섬유가 파괴되어 섬유화가 일어나며 섬유화가 혈관 외막까지 진행되어 동맥의 축착이 발생하여 시간이 더욱 경과되면 삭양으로 보일 수 있는 것으로 되어 있다³⁾.

1839년 Davy가 보고한 Takayasu 동맥염은 주로 젊은 여자에 호발하고 대동맥궁에서 분지하는 혈관들을 잘 침범하여 말초 순환부전을 일으키나¹⁻⁸⁾ 진단에 대한 명확한 기준이 없어 나이, 인종, 임상양상, 혈관조영술상 혈관 병변의 해부학적인 위치, 기타 혈액검사 등을 참조하여 진단하며, 혈관조영술상 혈관 병변의 해부학적인 위치가 가장 도움이 된다고 한다.^{4,5)}

본 증례는 중년의 나이에 발병하였을 뿐만 아니라 발병부위도 대동맥 분지 혈관, 특히 대동맥궁 분지혈관이 아닌 복부 대동맥을 국소적으로 침범함으로써 일반적인 Takayasu 동

맥염과 일치하지 않았다.

Ueno²⁾는 Takayasu 동맥염을 발생 부위에 따라 분류하면서 혼치는 않으나 제 II형으로 복부 대동맥, 특히 신동맥을 흔히 침범하는 경우도 있음을 보고하였고 Yajima 등⁶⁾은 한국인과 일본인을 대상으로 Takayasu 동맥염의 혈관조영술상의 특징의 비교한 보고에서 일본인은 대동맥궁 분지혈관을 많이 침범하는데 비해 한국인은 신동맥을 포함한 복부 대동맥을 잘 침범한다고 하였다.

따라서 병리조직학적 소견과 상기의 보고들을 종합할 때 신동맥의 침범은 없었지만 본 증례가 Takayasu 동맥염에 의한 복부 대동맥 폐쇄증이라는 진단을 가능하게 한다.

환자의 연령이 Takayasu 동맥염의 호발 연령에 비해 높다고 하나, Yajima 등⁶⁾은 본 증례보다 더 높은 연령인 60대 이상의 환자에서 Takayasu 동맥염 환자들을 보고하였다. 그리고 수술시 절제된 혈관의 병리조직학적인 소견에서 비특이성 동맥염이 만성적으로 진행됨으로써 혈전안에서 신생혈관들이 많이 자라나 있으며 염증세포들의 침윤이 많지 않은 것으로 미루어 만성 동맥염 상태로 질환이 오랫동안 진행해 왔음을 암시하고 있다.

따라서 환자의 병력상 젊을때 Takayasu 동맥염이 복부 대동맥에 국한적으로 발병하여 만성 동맥염 상태로 장기간 진행하여 혈관 외벽까지 섬유화가 일어남으로써 혈관 외경이 좁아져 삭양으로 50대에 발견되었고, 만성적으로 진행되었기 때문에 부행혈류가 풍부해 혈관이 완전 폐쇄되더라도 경미한 증상만으로 장기간 생존할 수 있었던 비교적 희귀한 Takayasu 동맥염으로 생각된다.

치료는 신동맥 이하 복부 대동맥 폐쇄로 인한 증상 외에는 다른 증상이 없었기 때문에 혈류의 개선을 위한 수술만을 시행하였는데, 수술시 비특이성 동맥염의 진행 가능성을 고려해서 가능한 한 병변 부위와 멀리 떨어진 정상 혈관 사이

에 긴 혈관 우회술을 시행하는 것이 좋다^{3,8)}는 보고에 따라 본 증례에서도 18mm PTFE 인조혈관을 이용하여 하행 흉부 대동맥에서 총장골동맥 분기 상부의 복부 대동맥까지 측단 문합 혈관 우회술을 시행하였다.

본 증례는 Takayasu 동맥염중 시간이 많이 경과 된 후기 단계의 비특이성 동맥염이라고는 하나 향후 타 혈관으로의 진행 가능성 때문에 계속적인 추적 관찰이 요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Morie S, Jun-ichi S. An overview on Takayasu arteritis. Heart Vessels 1992;suppl. 7:6-10.
2. Ueno A, Awane Y, Wakabayashi A, Shimizu K. Successfully operated obliterative brachiocephalic arteritis (Takayasu's) associated with the elongated coarctation. Jpn Heart J 1967;8:538-46.
3. 이계영, 장원채, 오봉석, 김상형, 이동준. Takayasu씨 동맥염의 임상적 고찰. 대흉외지 1992;25:1492-96.
4. Young DC, Kyu TL. Angiographic characteristics of Takayasu arteritis. Heart Vessels 1992;suppl. 7:97-101
5. Naofumi M, Kuniaki H, Ichiro S, Yoji O, Tsuneo M. Takayasu arteritis: Protean Radiologic Manifestations and Diagnosis. Radiographics 1997;17:579-94.
6. Michiyoshi Y, Ryutaro M, Fujio N, Young B. P, Young D. C. Comparative studies between Japanese and Korean patients: Comparison of the findings of clinical manifestations. Heart Vessel 1992;suppl. 7:102-05.
7. Nasu T. Pathology of pulseless disease: Systemic study and critical review of 21 autopsy cases reported in Japan. Angiology 1963;14:225.
8. Hong CY, Yun YS, Choi JY, et al. Takayasu arteritis in Korean children: Clinical report of seventy cases. Heart Vessels 1992;suppl. 7:91-6.

=국문초록=

Takayasu 동맥염은 만성 비특이성 동맥염으로 젊은 여자에 호발하며 대동맥궁의 분지 혈관이나 신동맥 등 여러 혈관들을 광범위하게 침범하여 폐쇄를 일으키는 질환으로 알려져 있다. 최근 나이가 많은 52세의 여자 환자에서 신동맥 이하의 복부 대동맥에만 국한적으로 침범하여 삭양(cord-like) 폐쇄를 일으킨 Takayasu 동맥염의 비교적 드문 예를 경험하고 18mm PTFE(polytetrafluoroethylene) 인조혈관을 이용하여 하행 흉부 대동맥과 총장골동맥 분기 직상부 복부 대동맥 사이에 측단 우회술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 보고한다.

중심 단어: 1. Takayasu 동맥염
2. 삭양(cord-like) 폐쇄