

## 레이노현상으로 발현하여 무작위 관자동맥 생검으로 진단된 비전형적 거대세포동맥염 1예

경상대학교 의학전문대학원 내과학교실<sup>1</sup>, 건강과학연구원<sup>2</sup>,  
영남대학교 의과대학 영남대학교병원 내과학교실<sup>3</sup>

서정우<sup>1</sup> · 허지안<sup>3</sup> · 김현옥<sup>1,2</sup> · 전대홍<sup>1</sup> · 백종하<sup>1</sup> · 김재희<sup>1</sup> · 이상일<sup>1,2</sup>

= Abstract =

### A Case of Atypical Giant Cell Arteritis Presenting as Raynaud's Phenomenon and Diagnosed by Random Temporal Artery Biopsy

Jong Woo Seo<sup>1</sup>, Jian Hur<sup>3</sup>, Hyun-Ok Kim<sup>1,2</sup>, Dae-Hong Jeon<sup>1</sup>,  
Jong Ha Baek<sup>1</sup>, Jae Hee Kim<sup>1</sup>, Sang-Il Lee<sup>1,2</sup>

*Department of Internal Medicine<sup>1</sup>, Institute of Health Sciences<sup>2</sup>, Gyeongsang National University School of Medicine, Jinju, Department of Internal Medicine, Yeungnam University Hospital, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu<sup>3</sup>, Korea*

Giant cell arteritis (GCA) is a chronic vasculitis that mainly involves the cranial branches of arteries, and typically it presents with a cephalic sign such as a new headache, jaw claudication and/or visual symptoms. Although the tender, swollen or beaded arteries are adequate sites for biopsy, random temporal artery biopsy should be performed in all the patients suspected of suffering with GCA and even if cephalic signs are not present. Several cases of typical GCA have been reported in Korea, but so far there have been no reports of an atypical case presenting with Raynaud's phenomenon, and the patient was diagnosed by random temporal artery biopsy. Here we describe a case that showed the typical pathological findings of GCA in an asymptomatic temporal artery. The patient complained of only Raynaud's phenomenon and the patient was without any cephalic symptoms.

**Key Words:** Giant cell arteritis, Raynaud's phenomenon, Temporal artery biopsy

<접수일 : 2010년 3월 18일, 수정일 : 2010년 4월 20일, 심사통과일 : 2010년 4월 20일>

※통신저자 : 이 상 일

경남 진주시 칠암동 90번지

경상대학교 의학전문대학원 내과학교실

Tel : 055) 750-8853, Fax : 055) 758-9122, E-mail : goldgu@gnu.ac.kr

## 서 론

거대세포 동맥염은 관자동맥염이라고도 불리우는 큰, 혹은 중간 크기의 혈관을 침범하는 만성적인 혈관염이다 (1). 전형적인 임상 증상은 두통, 아래턱 파행(jaw claudication), 시력 소실, 전신적인 증상, 관자 동맥의 이상과 류마티스 다발성 근통(polymyalgia rheumatica) 등이 나타나며, 주로 50세 이상에서 발병하는 것으로 알려져 있다 (1,2). 국내에서 보고된 다수의 거대세포 동맥염의 경우 류마티스 다발성 근통 (3), 두통, 눈돌림 신경 마비(oculomotor nerve palsy) (4) 등의 전형적인 증상이 동반된 증례가 대부분이다. 그러나 드물게 이러한 전형적인 거대세포 동맥염의 증상이 나타나지 않고 상지의 근위부 혈관을 침범하여 침범 부위의 간헐적인 파행, 감각 이상과 레이노 현상 등으로 발현되는 경우가 있으며, 이러한 경우를 비전형적인 거대세포 동맥염(atypical giant cell arteritis) 혹은 무증상 거대세포 동맥염(silent giant cell arteritis)으로 따로 분류하기도 한다 (2,5). 외국에서는 비전형적인 거대세포 동맥염의 증례가 다수 보고되었지만 (2,5), 국내에서는 지금까지 무증상 거대세포 동맥염의 1예가 보고되었을 뿐이다 (6). 이에 저자들은 레이노현상을 주소로 내원한 환자에서 양전자 방출단층촬영 및 무작위 관자동맥 생검으로 진단된 거대세포 동맥염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자:** 73세 남자

**주 소:** 왼손의 레이노현상과 왼팔의 위약감

**현병력:** 평소 건강하던 73세 남자 환자로 내원 수 개월 전부터 찬물에 손을 담그거나 추운 곳에 있을 때 왼손이 차가워지고 서서히 보라색으로 색깔의 변화가 있었다고 하며, 오른팔에 비하여 왼팔의 위약감을 호소하였다. 이후 우연히 개인병원에서 측정한 양 상지의 혈압의 차이가 보여 정밀검사 위해 본원으로 전원되었다. 내원시 환자는 왼손에서 나타나는 레이노현상 및 왼팔의 위약감과 전신 쇠약감, 피로감 및 최근 6개월 동안 약 4 kg 정도의 체중감소가

동반되어 있었다.

**과거력:** 1년전 고혈압을 진단받고 칼슘채널차단제를 복용중이며, 당뇨병이나 결핵 등의 과거력은 없었다.

**사회력:** 음주와 흡연은 하지 않았다.

**가족력:** 특이 사항 없었다.

**이학적 소견:** 내원 당시의 혈압은 우상지 130/80 mmHg, 좌상지 110/70 mmHg로 좌우 혈압의 차이를 보이고 있었고, 맥박수 80회/분, 호흡수 18회/분, 체온 36.8°C였다. 만성 병색을 보였으나 의식은 명료하였고, 두경부 진찰상 결막은 창백하지 않았고, 공막은 황달 소견이 없었으며 양쪽 관자 동맥의 이학적 검사상 특이 소견이 없었다. 경부에서 잡음은 들리지 않았으며 임파절 종대도 없었다. 흉부 진찰에서 호흡음은 정상이었고 심박동은 규칙적이었으며 심잡음은 들리지 않았다. 요골 맥박을 촉진하였을 때 오른쪽에 비하여 왼쪽에서 감소된 소견이 있었으나 나머지 부위의 맥박은 잘 촉진되었고, 신경학적 검사에서 왼팔의 운동 신경이 4등급으로 감소되어 있었다. 복부 및 하지의 진찰 소견에서는 특이소견이 없었다.

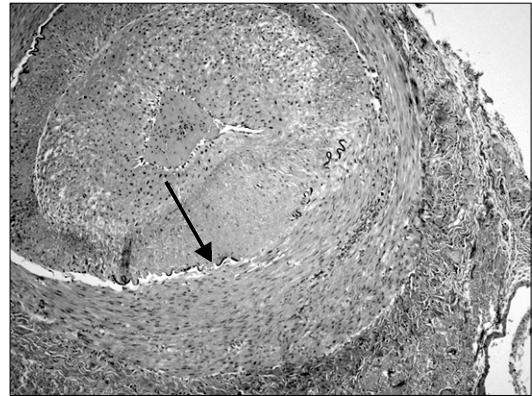
**검사실 소견:** 혈액검사상 백혈구 10,920/mm<sup>3</sup> 혈색소 13.2 g/dL, 혈소판 476,000/mm<sup>3</sup> 적혈구침강속도 27 mm/hr, C-반응성 단백질 0.89 mg/L, 총단백 7.0 g/dL, 알부민 3.9 g/dL, 콜레스테롤 150 mg/dL, AST 21 IU/L, ALT 12 IU/L, alkaline phosphatase 64 IU/L, 총빌리루빈 0.43 mg/dL, VDRL 음성, HBs 항원 음성, HBs 항체 양성 소견을 보이고 있었다. Anti-neutrophil cytoplasmic antibody, 항핵항체 및 류마티스 인자는 정상 소견을 보였다. 소변검사와 혈액응고 검사에서는 특이사항이 없었으며, 심전도와 흉부 단순 방사선 사진도 정상이었다.

**임상 경과:** 입원 중에도 찬물에 손을 담그었을 때 서서히 왼손이 차가워지고 보라색으로의 색깔 변화가 있었으며, 왼쪽 세 번째 손가락의 저린감 및 왼팔의 위약감을 호소하였다. 이학적 소견에서 왼쪽 요골 맥박이 우측에 비해 감소해 있었으므로, 상지 혈관조영 컴퓨터단층촬영을 시행하기로 하였다. 상지 혈관조영 컴퓨터단층촬영에서 왼쪽에서 더 심하게 나타나는 양측 빗장밑(subclavian) 동맥의 혈관벽 비후 및 겨드랑(axillary) 동맥에서 80% 이상의 부분



**Fig. 1.** This scan shows the vessel wall thickening and skip area of the left subclavian artery and significant stenosis due to symmetrical vascular wall thickening of the axillary artery.

적 협착 소견이 발견되었는데, 병변이 혈관내피(intima)의 내측에 위치하고 있어서 죽상 동맥경화증(atherosclerosis)에 의한 죽상종의 형태가 아닌 혈관병증을 시사하였다(그림 1). 두통, 아래턱 파행, 시력 소실 등의 전형적인 두부 증상(cephalic sign) 및 관자동맥 이상의 소견이 없었으나, 발병 연령 및 혈관 촬영 소견상 거대세포 동맥염이 의심되어서 조직학적 확인을 위하여 왼쪽 앞은 관자동맥에 대한 무작위 생검을 시행하였다. 조직검사상 다수의 림프구 침윤 및 내탄력 섬유판(internal elastic lamina)의 분절이 특징적으로 관찰되었다(그림 2). 적혈구침강속도가 정상 이었고, 심한 전신 증상이 동반되지 않았기에 질병의 활동도를 측정하기 위해서 양전자방출단층촬영을 시행하였다. 검사 결과, 양측 빗장밑 동맥과 겨드랑 동맥 부근에서 3등급 정도의 활동도를 나타내었다(그림 3). 그밖의 소견으로 대장의 원창자 굽이에서 비특이적인 섬유화를 보이고 있어서 정밀 검사를 위해 대장 내시경을 시행하였으나 특이소견이 없었다. 안과 검사 및 신경학적 검사상에서도 특이소견이 없었다. 활성화 단계의 거대세포 동맥염을 진단하였고, 경구 prednisolone 1 mg/kg/일을 투여하였으며 아스피린 100 mg을 복용하면서 환자는 외래에서 경과 관



**Fig. 2.** Granulomatous and lymphocytic inflammation of the adventitia and medial wall of the temporal artery. The arrow shows a disruption of the elastica due to immunologically-mediated destruction of the elastic layer (Elastic tissue stain  $\times 100$ ).



**Fig. 3.** PET shows the extent of the vascular involvement, such as both the subclavian (arrow) and axillary arteries (dotted arrow). The 18-Fluorodeoxyglucose (FDG) uptake was graded on a 3-point scale.

찰 하기로 하고 퇴원하였다. 이후 레이노현상, 전신 쇠약감, 피로감이 호전되었으며 prednisolone은 감량 후 중단하였고 재발 방지를 위하여 azathioprine을 복용하면서 현재 증상의 재발 없이 외래에서 경과 관찰 중이다.

## 고 찰

거대세포 동맥염은 50세 이상의 고령에서 큰, 또는 중간 크기의 혈관을 침범하는 면역 매개성 만성 혈관염으로 주로 코카시언에서 발생하며, 흑인과 아시아인에서는 드문 것으로 알려져 있다 (1). 거대세포 동맥염은 주로 두개의 구조물에 혈액을 공급하는 뇌신경 가지 동맥을 침범하여 다음과 같은 특징적인 두부 증상을 나타낸다 (1). 가장 흔한 증상은 두통으로 환자의 약 49%에서 주증상으로 나타나며 질병 경과 중 약 90%에서 동반되게 된다 (2). 따라서 50세 이상의 환자에서 새로운 두통이 발생하거나 기존의 두통의 양상이 변하게 되면 거대세포 동맥염의 가능성을 의심해야 한다 (7). 약 50%의 환자에서 턱, 혀, 사지와 삼키는 동안 파행이 나타나는 경우가 있으며, 더불어 다양한 빈도로 visual symptom이 동반된다 (7). 그리고, 50%의 환자에서 관자동맥의 맥박 감소, 혈관의 두꺼워짐, 결절성 동맥과 같은 관자 동맥의 이상 소견이 나타나는 것으로 보고된다 (8). 기타 체중 감소, 발열, 발한, 불쾌감과 같은 전신적인 증상 역시 50%의 환자에서 동반되는 것으로 알려져 있다 (7). 다른 한편, 드물게 대동맥 근위 가지 동맥인 빗장밑 동맥과 겨드랑 동맥만을 침범하는 경우에는 거대세포의 특징적인 증상의 발현 없이 무증상 혹은 레이노현상 및 상지 파행 등의 비전형적인 증상으로만 발현되어 진단이 늦어지게 되는데, 이런 환자는 전체의 약 1~2%를 차지한다 (9,10). 특히 거대세포 동맥염에서 전형적인 두부 증상, 류마티스 다발성 근통의 동반이 없이 지속적인 염증 증후군을 보이거나 불명열의 형태로 나타나는 경우를 무증상 거대세포 동맥염이라고 따로 분류하기도 한다 (6). 본 증례 역시 전형적인 두부 증상 없이 일부 전신 증상 및 레이노현상 등으로만 증상이 발현되어서 확진을 위한 세심한 노력이 요구되었던 비전형적인 거대세포 동맥염의 경우였다고 생각 할 수 있다.

거대세포 동맥염의 진단은 일반적으로 1999년에 만들어진 미국 류마티스학회의 진단기준을 많이 따르는데, 첫째, 증상이 시작된 연령이 50세 이상, 둘째, 새로 발생한 두통, 셋째, 관자동맥의 이상 소견: 경부 동맥의 동맥경화증과 관계없이 관자동맥에 압

통이 있거나 박동이 감소된 경우, 넷째, 적혈구침강 속도의 상승, 다섯째, 관자동맥 조직검사에서 이상 소견이 있는 경우의 5가지 중에서 3가지 이상을 만족하는 경우 진단을 하게 된다 (3). 그러나 위의 진단 기준이 만족되지 못하지만 거대세포 동맥염이 여전히 의심되는 경우나 혹은 죽상 동맥경화증과 Takayasu's arteritis 등과 같이 침범하는 혈관의 부위가 유사 할 수 있는 다른 질환과의 감별이 필요하는 등의 여러 상황에서 관자 동맥의 조직검사가 필요하게 된다 (5). 관자 동맥의 이학적 검사에서 아프거나(tender), 부어있거나(swollen), 구슬처럼 만져지는(beaded) 소견이 있다면 관자 동맥 조직검사를 시행 할 수 있으나, 특별한 소견이 보이지 않을 경우 무작위 관자 동맥 조직검사를 시행하게 된다. 일반적으로 최소 길이 2 cm를 채취하게 되고, 현미경적 소견으로 혈관의 육아종성 염증 소견, 다수의 림프구 침윤 및 내탄력 섬유관의 분절이 관찰될 때 거대세포 동맥염을 진단할 수 있다 (6).

거대세포 동맥염의 활동도를 판단하기 위해서 혈액검사나 다양한 영상 검사들이 활용되고 있다. 먼저, 적혈구침강속도, C-반응성 단백질과 같은 염증 표지자의 증가 소견을 보일 수 있는데, 특히 C-반응성 단백질의 상승은 민감도가 100%로 알려져 있고, 적혈구침강속도와 C-반응성 단백질이 동시에 상승한 경우 97%의 특이도를 보인다는 문헌이 보고되고 있다 (7). 최근에는 영상 검사가 거대세포 동맥염의 진단과 경과 관찰에 중요한 역할을 하고 있으며 시행하는 검사로는 컴퓨터단층촬영, 혈관조영 컴퓨터단층촬영, 혈관조영술, 자기공명영상(MRI), 혈관 조영 자기공명영상, 초음파 검사 및 양전자방출단층촬영(PET) 등이 있다 (10). 특히 최근 18-Fluorodeoxyglucose (FDG) 양전자방출단층촬영의 경우 거대세포 동맥염과 Takayasu's arteritis와 같은 큰 혈관 동맥염의 진단에 중요성이 증대되고 있으며 큰 혈관 동맥염의 활동성 파악에 그 유용성이 알려져 있다 (10-13). 18-FDG를 주입하여 검사를 시행하고, 포도당 섭취량의 정도를 등급화 하였을 때 4-point scale에 따르면, 2 또는 3등급을 보일 때 혈관염을 시사한다고 할 수 있다 (12). 초기 혈관염 환자에서 양전자방출단층촬영이 활동도 파악에 특히 유용하며, 치료 후 반응 평가에도 유용하게 사용될 수 있다 (10). 본

환자에서는 적혈구침강속도의 증가 소견이 있었으며 양전자방출단층촬영 검사에서 3등급 정도의 활동도를 보였으므로 활성화 단계의 거대세포 동맥염으로 진단할 수 있었다. 거대세포 동맥염 치료의 1차적인 목표는 염증 반응을 억제하여 혈관의 손상을 줄이고 심각한 혈관 합병증을 감소시키는 것이다 (12). 따라서 glucocorticoid가 대표적으로 사용되는 약제이며 일반적으로 prednisolone 40~60 mg/ day로 시작하는데 경우에 따라서는 관해 유도를 위해 더 많은 용량이 필요하다 (12). 특히 시력 상실이나 뇌혈관 합병증이 동반된 환자에서는 methylprednisolone을 사용하며 3일간 1,000 mg/day의 용량으로 투여 후 차츰 감량하는 방법이 필요하다 (7). 면역억제제의 유지요법에는 methotrexate, azathioprine, infliximab 등이 사용되고 있다 (7). 또한 거대세포 동맥염 환자에서 뇌혈관 합병증을 줄이기 위하여 aspirin과 같은 항혈소판제제를 사용하는 것이 도움이 된다는 보고가 있다 (7,13). 본 증례에서는 경구 prednisolone 60 mg을 환자에게 투여하였고, 이후 증상의 호전과 함께 감량 후 중단하였고, 아스피린 100 mg과 azathioprine을 복용하면서 현재 증상의 재발 없이 외래에서 경과 관찰 중이다.

## 요 약

거대세포 동맥염은 주로 50세 이상에서 두통, 아래턱 파행, 시력 소실, 전신적인 증상, 관자 동맥의 이상과 류마티스 다발성 근통 등을 특징적으로 동반하는 만성적인 혈관염이다. 그러나 드물게 이러한 전형적인 거대세포 동맥염의 증상의 동반 없이 레이노 현상 등으로만 발현되는 경우가 있으며, 이러한 경우를 비전형적인 혹은 무증상 거대세포 동맥염으로 따로 분류하기도 하며, 증상이 없는 관자 동맥에서의 무작위 조직 생검이 확진을 위해서 요구된다. 이에 저자들은 레이노현상을 주소로 내원한 환자에서 양전자방출단층촬영 및 무작위 관자동맥 생검으로 진단된 비전형적인 거대세포 동맥염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

- 1) Nordborg E, Nordborg C. Giant cell arteritis: strategied in diagnosis and treatment. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:25-30.
- 2) Hamidou MA, Batard E, Trewick D, Masseau A, Moreau A, Agard C, et al. Silent versus cranial giant cell arteritis. Initial presentation and outcome of 50 biopsy-proven cases. *Eur J Intern Med* 2005;16:183-6.
- 3) Chang HK, Hur SH, Chung HR. A case of giant cell arteritis developed in polymyalgia rheumatica. *J Korean Rheum Assoc* 2000;7:72-6.
- 4) Ryu YB, Han KR, Kim C. A case report of giant ccell arteritis combined with oculomotor nerve palsy. *Korean J Pain* 2007;20:255-7.
- 5) Liozon E, Boutros-Toni F, Ly K, Loustaud-Ratti V, Soria P, Vidal E. Silnet, or masked, giant cell arteritis is associated with as strong inflammatory response and a benign short term course. *J Rheumatol* 2003;30:1272-6.
- 6) Kwon CM, Hong YH, Chun KA, Cho IH, Kim MJ, Shin DG, et al. A case of silent giant cell arteritis involving the entire aorta, carotid artery and brachial artery screened by integrated PET/CT. *Clin Rheumatol* 2007;26:1959-62.
- 7) Wang X, Hu ZP, Lu W, Tang XQ, Yang HP, Zeng LW, et al. Giant cell arteritis. *Rheumatol Int* 2008; 29:1-7.
- 8) Kelly J, Rudd AG. Giant cell arteritis presenting with arm claudication. *Age and Ageing* 2001;30:167-9.
- 9) Kermani TA, Matteson EL, Hunder GG, Warrington KJ. Symptomatic lower extremity vasculitis in giant cell arteritis: a case series. *J Rheumatol* 2009;36: 2277-83.
- 10) Pipitone N, Versari C, Salvarani C. Role of imaging studies in the diagnosis and follow-up of large-vessel vasculitis: an update. *Rheumatology* 2008;47:403-8.
- 11) Belloli L, Rodari M, Massarotti M, Conciato L, Chiti A, Marasini B. A case of atypical giant cell arteritis diagnosed by positron emission tomography PET. *Clin Rheumatol* 2008;27:799-801.
- 12) Tato F, Hoffman U. Giant cell arteritis: a systemic vascular disease. *Vasc Med* 2008;13:127-40.
- 13) Walter MA. [<sup>18</sup>F] Fluorodeoxyglucose PET in large vessel vasculitis. *Radiol Clin N Am* 2007;45:735-44.