

폐동맥 침범을 첫 임상소견으로 발현한 타카야수동맥염 1예

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, ¹방사선과학교실

송준창, 이상학, 송소향, 이숙영, 김석찬, 김영균,
김관형, 문화식, 송정섭, 박성학, 김기태¹, 송경섭¹

=Abstract=

A Case of Pulmonary Artery Involvement as the First Manifestation of Takayasu's Arteritis

Joon Chang Song, M.D., Sang Haak Lee, M.D., So Hyang Song, M.D.,
Sook Young Lee, M.D. Seok Chan Kim, M.D., Young Kyoong Kim, M.D.,
Kwan Hyung Kim, M.D., Hwa Sik Moon, M.D., Jeong Sup Song, M.D.,
Sung Hak Park, M.D. Ki Tae Kim, M.D.¹, Kyung Sup Song, M.D.¹

Department of Internal Medicine, ¹Department of Radiology,
The Catholic University of Korea College of Medicine, Seoul, Korea

Takayasu's arteritis is a chronic inflammatory disease that primarily affects large vessels, such as the aorta and its main branches. Pulmonary artery is often involved in Takayasu's arteritis, but only a few cases have been reported in which pulmonary artery involvement occurred as the initial clinical manifestation. We report one patient who was referred to our institution with the provisional diagnosis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension and subsequently diagnosed with Takayasu's arteritis involving the pulmonary artery. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2004, 56:677-682)

Key words : Takayasu's arteritis, Pulmonary arteritis.

서론

타카야수동맥염(Takayasu's arteritis)은 대동맥과 그 분지들의 큰 혈관을 침범하는 만성 염증성 질환이다. 이 질병은 주로 젊은 여성에 발생빈도가

높아 89%까지 여성에서 주로 발병하는 것으로 보고되었으며 평균 발병 연령은 30대 이하로 알려져 있다¹. 주된 침범혈관은 대동맥활(aortic arch)과 그 분지들, 혹은 하행성 흉부 대동맥이나 복부 대동맥으로 이로 인해 사지 혈압의 차이, 사지 파행과 잡

Address for correspondence :

Sang Haak Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, St. Paul's Hospital, The Catholic University of Korea
620-56, Jeonnong-2-dong, Dongdaemoon-gu, Seoul, 130-709, Korea

Phone : 82-2-958-2114, FAX : 82-2-968-7250, E-mail : mdlee@catholic.ac.kr

음(bruit) 등을 호소하는 경우가 많다². 폐동맥은 드물지 않게 침범되는 혈관 중 하나이지만, 폐동맥 침범과 관련된 호흡기 증상을 주소로 발병하는 경우는 흔하지 않다. 저자들은 만성 폐고혈압을 동반하며 호흡기 증상을 주소로 내원한 환자에서 폐동맥을 침범한 타카야수동맥염을 진단하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 유○○, 남자, 17세

주 소 : 3개월간의 흉통, 기침, 혈액혼적가래(blood tinged sputum)와 체중 감소

현병력 : 내원 3개월 전에 2주간 지속된 우측의 흉통, 기침, 혈액혼적가래와 약 15kg의 체중 감소와 오한을 동반한 발열의 증세로 타병원을 방문하였다. 당시 촬영한 단순 흉부촬영에서 우측 폐첨부에 얇은 벽을 가진 공동이 발견되어서 기관지경술을 실시하였다. 특이한 기관지내 병변은 보이지 않았으며 기관지 세척액의 항산성 염색 및 배양에서도 결핵균은 자라지 않았으나 임상적으로 결핵을 의심하여 항결핵치료를 시작하였다. 내원 1개월 전에 우측 경부 림프절과 좌측 팔오금(antecubital)부위와 양측 서혜부에 다수의 피하 림프절이 만져져서 조직생검을 실시했으며 병리소견상 다핵성 거대 세포를 동반한 만성 육아종성 염증을 보이는 결핵성 림프절염에 합당한 소견을 보였다. 당시 시행한 심초음파검사서 우심실 수축기 혈압이 66mmHg로 중등도의 폐고혈압을 시사하는 소견을 보였고, 폐관류 주사에서는 우측 폐의 혈류 감소 소견이 관찰되었다. 환자는 지속적으로 흉통을 호소하였으며 추가적인 평가를 위해 응급실 경유해 입원하였다.

과거력 : 내원 1년전 충수돌기염으로 절제술 시행함. B형 간염 보균자

가족력 : 특이사항 없음.

진찰 소견 : 입원 당시 우측 상지 혈압은 100/50

mmHg, 좌측 상지 혈압 100/60 mmHg, 우측 하지 혈압은 100/60 mmHg, 좌측 하지 혈압은 110/70 mmHg, 맥박 84회/분, 호흡 20회/분, 체온 36.7°C였다. 의식은 명료한 상태였으나 청진에서는 좌상측 흉골경계를 따라서 수축기 잡음이 들렸으며 두번째 심음(second heart sound)이 분리되어 폐동맥관막의 심음이 증가되어 청진되었다. 복부 진찰상 압통이나 장기비대 소견은 없었고, 사지 및 신경학적인 검사에서도 특이 소견 없었다.

검사실 소견 : 입원 당시 실시한 말초혈액검사상 백혈구 8,400/mm³(호중구 68.1%, 림프구 20.5%, 호산구 3%), 혈색소 10.4 g/dL, 혈소판 306,000/mm³였다. 혈액생화학검사상 AST/ALT 19/18 IU/L, 혈중요소질소 8.1 mg/dL, 크레아티닌 0.59 mg/dL, 총단백질 7.5 g/dL, 알부민 3.8 g/dL, 총 빌리루빈 0.6 mg/dL, 알칼리성 인산분해효소 336 IU/L, LDH/CPK 265/363 IU/L였고, 적혈구침강속도 114 mm/hr, C-reactive protein 126 mg/L였다. 항핵항체와 항인지질항체(anti-phospholipid antibody), 루프스항응고인자, 항카디오리핀항체는 모두 음성이었고, C형 단백인자(protein C antigen) 111 %, S형 단백인자(protein S antigen) 149 %, 인자 VII(factor assay VII) 106 %, 인자 VIII(factor assay VIII) 105 %, D-dimer 10ug/L로 모두 정상범위였다. 대기중에서 시행한 동맥혈가스분석은 pH 7.44, 이산화탄소분압 35 mmHg, 산소분압 80 mmHg, 중탄산염 24 mmol/L, 산소포화도 96%였다. 폐기능검사상 노력성 폐활량(FVC) 2.57 L(예측 정상치의 62%), 1초간 노력성 호기량(FEV_{1.0}) 2.21 L(예측 정상치의 58%), FEV_{1.0}/FVC 86% 였고, 폐확산능(DLco)은 14 ml/min/mmHg(예측 정상치의 49%)였다. 심초음파검사에서는 우심실 확장과 폐동맥관류 등의 폐동맥고혈압 소견이 있었고 심장 수축능은 정상이었다.

방사선 소견 : 단순 흉부촬영상 우측 폐의 혈관영이 감소되어 있었고 우측 폐꼭대기에 공동성 병



Fig. 1. Chest PA showing decreased vascular markings in right lung field.

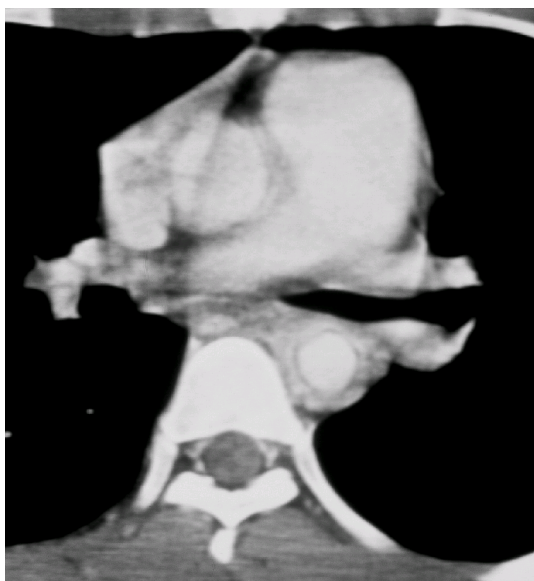


Fig. 2. Chest CT showing diffuse wall thickening of descending thoracic aorta.

변이 관찰 되었다(Fig. 1). 흉부전산화단층촬영에서 하행 대동맥이 전반적으로 두꺼워져 있었다(Fig. 2). 폐관류주사에서는 거의 우측 폐 전체의 관류 결손을 보였고(Fig. 3). 폐환기주사에서는 정상 소견을 보였다. 폐혈관조영술에서는 우측 폐동맥과

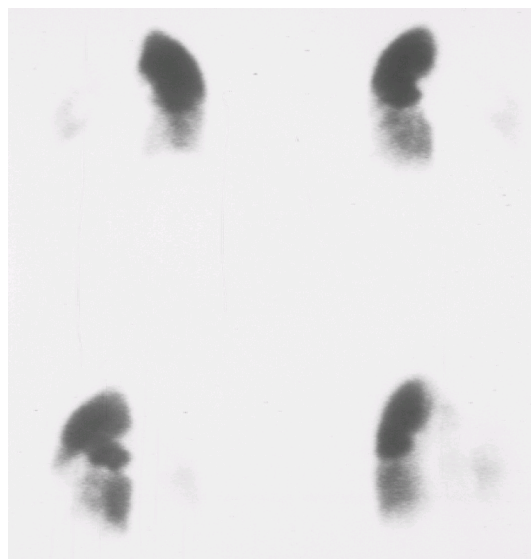


Fig. 3. Perfusion scan showing diffuse perfusion defect in nearly entire right lung and left lower zone.

좌측 폐하부 폐동맥의 혈류가 감소된 소견을 보였고(Fig. 4) 대동맥조영상에는 좌측 쇄골하 동맥과 온목동맥(common carotid artery)이 좁아진 소견을 보였다(Fig. 5).

진단 및 임상 경과 : 환자는 적혈구침강속도와 C-reactive protein이 상승해 있으면서 폐혈관조영술에서 우측 폐동맥 혈류 감소 소견과 좌측 쇄골하 동맥의 좁아진 소견으로 타카야수동맥염으로 진단하였고 스테로이드와 항혈소판제 등을 투여하였다. 하지만 이러한 치료에도 동맥염은 점차 진행하였으며 환자는 진단 5년 후 폐고혈압 및 호흡부전으로 사망하였다.

고 찰

타카야수동맥염은 1908년 일본의 안과의사인 타카야수에 의해 처음으로 발견된 질환으로 무맥박질환(pulseless disease), 폐쇄성 혈전대동맥병증(occlusive thromboarteropathy), 젊은 여성 동맥염

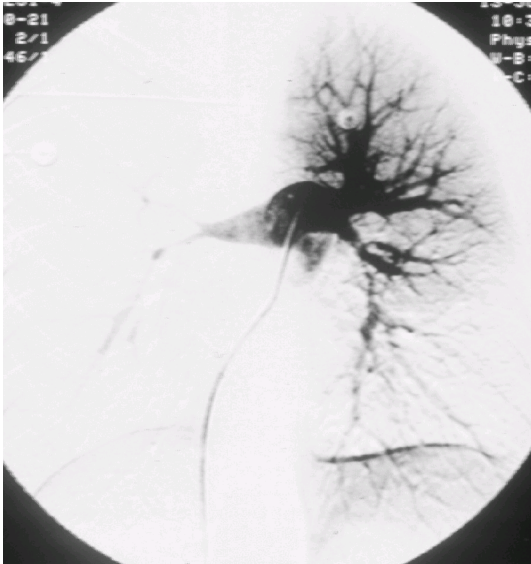


Fig. 4. Pulmonary angiogram showing marked narrowing of right main and left lower pulmonary arteries and their distal branches.

(young female arteritis)이라고도 불리워진다³.

이 질환은 전세계적으로 발생하지만 주로 일본을 비롯한 아시아에서 대부분의 환자가 발생하고 서구에서는 발생빈도가 낮다고 알려져 있다. 일본에서는 매년 150명의 타카야수동맥염 환자가 새로 발생하며, 스웨덴에서는 백인의 백만명당 1.2명⁴, 미국에서는 60명의 환자가 매년 새로 발생하는 것으로 보고되고 있다⁵. 성별로는 주로 75%에서 90%까지 여성에서 발생 빈도가 높다⁵. 하지만 최근에는 서구에서도 발생이 증가하는 추세이며 남성에서의 발생 역시 증가하고 있어 여성대 남성의 발생 비율이 점차 줄어드는 경향을 보이고 있다⁶.

Ueno 등은 침범부위에 따라 이 질환을 3가지로 분류하였는데 제 1형은 대동맥활과 그 분지들을 주로 침범한 경우, 제 2형은 대동맥활은 침범하지 않으면서 흉복부대동맥과 그 분지들을 침범한 경우, 제 3형은 1형과 2형의 특징을 모두 가진 경우이다³. 본 증례와 같이 폐동맥을 침범한 경우는 Lupi-Herrera 등에 의해 제 4형으로 분류되었다⁷.



Fig. 5. Aortogram showing marked narrowing of left subclavian artery and left common carotid artery.

이 질환의 발생원인으로는 류마티스열, 연쇄구균감염, 교원혈관병 등이 관련되어 있다고 여겨지고 있으나 아직 명확하지 않다. 본 환자의 경우 결핵감염의 소견을 보이고 있었는데 일부 연구에 의하면 타카야수동맥염 환자들의 경우 정상인에 비해 투베르쿨린검사에 대한 반응율이 높아 결핵감염과의 연관성을 제시하고 있지만 아직 인과관계가 확정적이진 않다^{8,9}.

임상증세로 초기에는 발열, 식욕부진, 권태감, 체중감소, 야간발한, 관절통, 흉통 등의 전신성 증상을 호소하는 경우가 많으며 침범된 혈관부위로 통증을 호소하기도 한다. 이러한 전신증상 후에는 혈관의 패쇄 및 염증성변화로 인한 증상과 징후가 나타나게 된다. 우리나라에서는 대동맥활과 그 분지들에 잘 침범하는 것으로 되어 있으며 이로 인해 처음에는 동일하지 않은 사지 맥박과 혈압, 잡음을 주 증상으로 호소하며 내원하는 경우가 많다. 우리나라 환자 129명을 대상으로 한 연구에 따르면¹⁰ 가장 흔한 증상은 두통으로 60명이었고, 그 다음이 맥박 감소로 55명이었다. 그 외에 고혈압, 잡음, 가

벼운 어지럼 등을 호소하는 것으로 보고했다.

타카야수동맥염에서 폐동맥 침범이 그리 드문 형태는 아니다. Lupi 등은 타카야수동맥염 환자 22명을 대상으로 시행한 혈관조영술에서 50%에서 폐동맥 침범이 있는 것으로 보고했으며¹¹, 또 다른 연구에서는 70%에서 폐동맥 침범을 동반하는 것으로 보고하고 있다⁴. 하지만 대개의 경우에 있어 이러한 폐동맥 침범으로 인한 증상은 뚜렷하지 않아 초기 진단에 어려운 경우가 많다¹¹. 특히 만성 폐혈전색전증과 감별하기 어려운데, 발열이나 관절통, 체중감소 등의 전신증상을 호소하는 경우에는 타카야수동맥염의 가능성을 먼저 생각해 보아야 한다¹². 진찰 소견 역시 중요하여 신동맥 침범에 의한 고혈압, 잠음, 무맥박, 또는 대동맥관역류로 인한 잠음 등이 있는 경우 타카야수동맥염의 가능성을 보다 시사한다고 할 수 있다. 폐야에서 들리는 잠음은 만성 폐혈전색전증에서도 청진되므로 감별에 도움이 되지 않으나 전신동맥을 따라 들리는 잠음은 감별진단에 큰 도움이 된다. 빈혈이나 적혈구침강속도가 증가된 경우 역시 동맥염과 다른 원인의 폐동맥혈관을 감별하는데 도움을 준다. 본 증례에서도 초기에는 주로 비특이적인 전신증상과 호흡기증상을 환자가 호소하여 진단에 어려움이 있었으나 폐동맥조영술을 통하여 폐혈관염을 확인할 수 있었으며, 그 후 진찰소견과 혈액학적 소견 및 증상 등을 종합하여 타카야수동맥염의 가능성이 높다고 판단하게 되었고 대동맥조영술을 통하여 확진할 수 있었다.

치료로는 스테로이드가 전신증상을 감소시키고 병의 진행을 멈추도록 하는데 효과적이며, 질환의 활성도를 가장 예민하게 나타내는 적혈구침강속도를 기준으로 사용하게 된다⁴. 스테로이드에도 반응하지 않거나 재발하는 경우에는 cyclophosphamide와 같은 세포독성약제를 추가로 투여할 수 있다. 항응고제와 항혈소판제는 일과성허혈증세 등을 치료하고 예방하기 위해 사용할 수 있으나 그 효과

에 대해서는 아직 잘 알려져 있지 않다. 폐동맥고혈압이 심한 경우에는 산화질소 (nitric oxide)와 molsidomine가 효과적이라는 보고가 있다¹².

예후는 망막병증이나, 이차성 고혈압, 대동맥관역류, 동맥류와 같은 주요 합병증의 심한 정도와 합병증의 수에 따라 그 예후가 결정된다¹³. 중대한 합병증이 없는 경우 5-7년 생존율이 97%이지만 합병증이 있는 경우에는 59%정도로 알려져 있다^{14,15}. 저자들이 경험한 환자의 경우 망막병증, 이차성 고혈압, 대동맥관 역류, 동맥류 등의 합병증이 발견되지 않았으나, 폐동맥협착으로 인한 폐고혈압이 심한 상태였으며 스테로이드치료에도 반응이 좋지 않았던 점 등이 좋지 않았던 예후와 관련이 있었을 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 타카야수동맥염에 전형적인 맥박 감소, 사지 혈압의 차이, 사지 파행 등의 증상 없이 기침, 흉통, 객혈과 체중 감소의 호흡기 증상과 전신증상을 주소로 내원한 17세 남자 환자에서 진찰소견과 폐혈관조영술을 통해 폐동맥염을 확인하고, 대동맥조영술을 통해 쇄골하동맥과 온목동맥의 협착을 관찰하여 타카야수동맥염으로 진단한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Sekiguchi M, Suzuki J. An overview on Takayasu's arteritis. Heart Vessels Suppl. 1992;7:6-10.
2. Fauci AS. Chapter 319. The vasculitis syndrome. In: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, editors. Harrison's principles of internal medicine. 14th

- ed. New York: McGraw-Hill, Inc.; 1998. p. 1910-22.
3. Isselbacher EM, Eagle KA, Desantis RW. Chapter 45. Diseases of the aorta. In Braunwald E, editor. Heart diseases: a textbook of cardiovascular medicine. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 1997. p. 1572-3.
 4. Kerr GS. Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995;21:1041-58.
 5. Vanoli M, Bacchiani G, Origgi L, Scorza R. Takayasu's arteritis: a changing disease. *J Nephrol* 2001;14:497-505.
 6. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet* 2000;356:1023-5.
 7. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marchamer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977;93:94-103.
 8. Nakao K, Ikeda M, Kimata S, Niitani H, Niyahara M. Takayasu's arteritis. Clinical report of eighty-four cases and immunological studies of seven cases. *Circulation* 1967;35:1141-55.
 9. Hall S, Barr W, Lie JT, Stanson AW, Kazmier FJ, Hunder GG. Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. *Medicine* 1985;64:89-99.
 10. Park YB, Hong SK, Choi KJ, Sohn DW, Oh BH, Lee MM, Choi YS, Seo JD, Lee YW, Park JH. Takayasu's arteritis in Korea: clinical and angiographic features. *Heart Vessels Suppl* 1992;7:55-9.
 11. Lupi E, Sanchez G, Horwitz S, Gutierrez E. Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis. *Chest* 1975;67:69-74.
 12. Lee SD, Shim TS, Lim CM, Koh YS, Kim WS, Kim DS, Kim WD. Nitric oxide and molsidomine in the management of pulmonary hypertension in Takayasu's arteritis. *Chest* 2001;119:302-7.
 13. Kerr KM, Auger WR, Fedullo PF, Channick RH, Yi ES, Moser KM. Large vessel pulmonary arteritis mimicking chronic thromboembolic disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;152:367-73.
 14. Ishikawa K. Patterns of symptoms and prognosis in occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *J Am Coll Cardiol* 1986;8:1041-6.
 15. Subramanyan R, Joy J, Balakrishnan KG. Natural history of aortoarteritis (Takayasu's disease). *Circulation* 1989;80:429-37.