

폐혈전증과 갑상선기능항진증이 동반된 타카야수 폐동맥염 1예

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

엄재선, 권정현, 김태우, 지정선, 김진우, 김승준, 이숙영, 김영균, 박성학

A Case of Isolated Pulmonary Takayasu's Arteritis Combined with Pulmonary Thromboembolism and Hyperthyroidism

Jae Sun Uhm, M.D., Jung Hyun Kwon, M.D., Tae Woo Kim, M.D., Jeong Seon Ji, M.D., Jin Woo Kim, M.D., Seung Joon Kim, M.D., Sook Young Lee, M.D., Young Kyoon Kim, M.D., Sung Hak Park, M.D.

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

Takayasu's arteritis is a chronic inflammatory disease, involving mainly the aorta and its main branches, which can cause stenosis or occlusion. It involves the brachiocephalic, carotid, subclavian, vertebral, and renal, as well as the coronary and pulmonary arteries. The clinical manifestations range from asymptomatic to catastrophic, with dizziness, hypertension, claudication, cerebral infarction, chest pain and dyspnea. Takayasu's arteritis involving the pulmonary arteries, but not the aorta and its main branches, is very rare. Herein, a case of isolated pulmonary Takayasu's arteritis combined with pulmonary thromboembolism, and hyperthyroidism is reported, with a review of the literature. (*Tuberc Respir Dis* 2004; 57:188-192)

Key word : Takayasu's arteritis, pulmonary artery, pulmonary thromboembolism, hyperthyroidism.

서 론

타카야수 동맥염은 대동맥과 그 주요 분지들을 침범하여 협착 및 폐색을 일으키는 원인 미상의 만성 염증성 질환이다. 주로 쇄골하동맥, 경동맥, 신동맥, 척추동맥을 침범하며, 드물게 관상동맥, 폐동맥 등을 침범할 수 있다¹.

타카야수 동맥염의 증상은 무증상에서 치명적인 증상까지 다양하게 나타나며, 침범된 동맥에 따라 파행, 뇌경색, 고혈압, 현훈, 흉통, 호흡 곤란 등이 나타날 수 있다. 대동맥과 주요 분지의 병변 없이 폐동맥만을 침범한 예는 매우 드물고², 폐혈전증과 갑상선기능항진증이 동반된 예는 아직 보고된 바 없다. 이에 저자들은 폐혈전증과 갑상선기능항진증이 동반된 폐동맥만을 침범한 타카야수 동맥염 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○희, 36세, 여자

주 소 : 호흡 곤란

현병력 : 환자는 내원 5개월 전 감기 증세와 동반된 호흡 곤란이 발생하여 인근 개인 의원에서 대증 요법을 받았다. 내원 당일 다시 호흡 곤란이 악화되어 응급실 방문하였다.

과거력 및 가족력 : 10년 전 폐결핵을 진단받고 6개월 동안 항결핵제 복용 후 완치됨.

약물 복용 과거력 : 항결핵제를 제외하고 피임약을 포함하여 약물 복용 과거력은 없었다.

이학적 소견 : 내원 당시 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수는 분당 120회, 호흡수는 분당 24회, 체온은 38°C 이었다. 의식은 명료하였으며, 급성 병색을 보이고 있었으며, 갑상선 종대가 촉진되었으며, 폐동맥 판막 영역에서 수축기 잡음이 들렸다. 사지 혈압은 차이가 없었다.

검사실 소견 : 혈액 검사에서 백혈구 14700/mm³, 혈색소 13.9 g/dL, 헤마토크리트 41.3%, 혈소판 307,000/mm³, 적혈구 침강 속도 2.0 mm/hr, CRP 7.05 mg/dL, 생화학 검사에서 blood urea nitrogen(BUN) 10.5 mg/dL, 크레아티닌 0.63 mg/dL, aspartate aminotransferase(AST) 21 IU/L, alanine aminotransferase(ALT)

Address for correspondence : Young Kyoon Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Kangnam St. Mary's Hospital

505, Banpo-dong, Socho-gu, Seoul, Korea

Phone : 02-590-2756 Fax : 02-599-3589

E-mail : youngkim@catholic.ac.kr

Received : Mar. 26. 2004.

Accepted : May. 31. 2004.

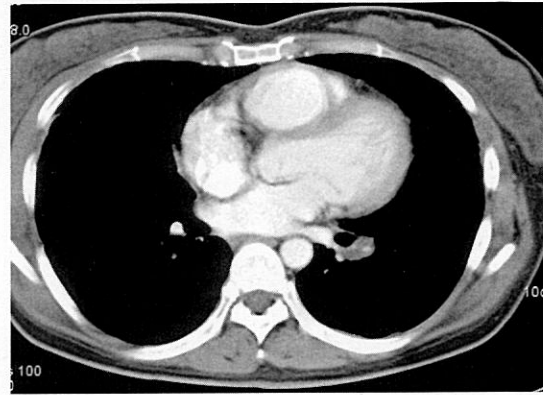
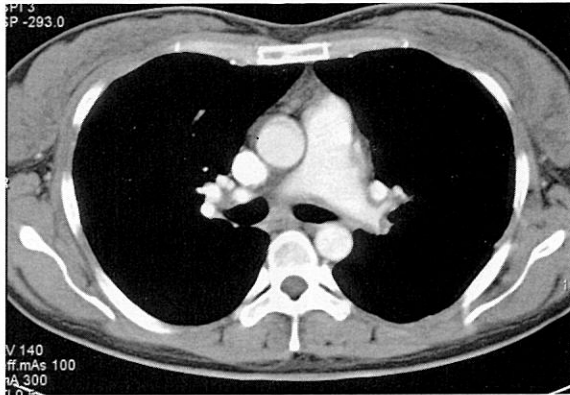


Figure 1. Chest CT shows pulmonary thromboembolism in the interlobar arteries of LLL with decreased caliber of both the main pulmonary arteries.

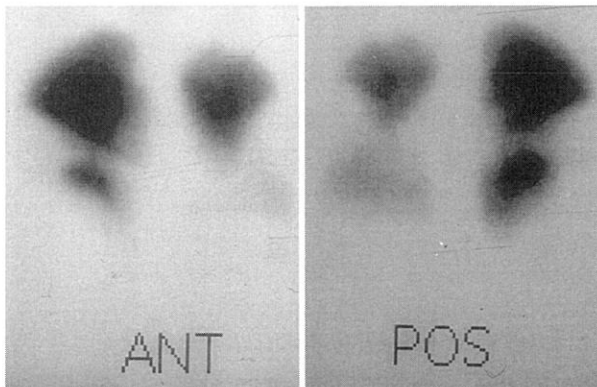


Figure 2. Perfusion lung scan shows perfusion defects in both lower lobes, the right middle lobe, and lingular division of the left upper lobe, with high probability.

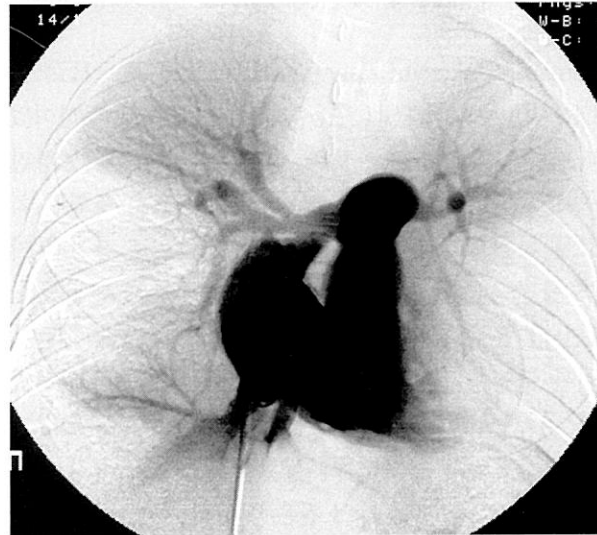


Figure 3. Pulmonary artery angiography shows irregular narrowing of both the main pulmonary arteries and their branches along with nonopacification of the arteries in both the lower lobes.

52 IU/L, Na 137 mEq/L, K 3.9 mEq/L 이었다. 동맥혈 가스 검사에서 pH 7.483, PaCO₂ 23.4 mmHg, PaO₂ 84.9 mmHg, HCO₃ 17.2 mmol/L 이었다.

단순 흉부 X-선 촬영 : 좌하엽에 비특이적인 경계가 불분명한 경화와 간유리 음영 소견이 보였다.

갑상선 기능 검사 : TSH 0.01 mIU/L, T3 3.89 ng/mL, T4 19.93 ug/dL로 갑상선 기능 항진 상태였다.

치료 및 임상 경과 : 흉부 X-선 촬영에서 보인 좌하엽의 경화와 간유리 음영을 더 자세히 보고자 흉부 전산화 단층 촬영을 시행하여 양하엽의 엽간 동맥을 따라 저음영이 보이는 폐혈전증의 소견을 관찰하였다. 심전도에서 SIQ3의 형태와 V1-V3에서 T파의 역전을 보이고, 심초음파에서 심한 폐동맥 고혈압에 합당한 소견을 보여(심초음파 상 우심실 수축기압 : 112 mmHg) 폐혈전

증을 감별하기 위해 폐 관류 스캔을 시행하였다. 폐 관류 스캔에서 양하엽, 우중엽, 좌상엽의 설상구의 관류 결손을 보여 높은 가능성의 폐혈전증 소견 보였다. 폐혈전증을 확인하기 위해 폐동맥 조영술을 시행하였다. 폐동맥 조영술에서 양 주폐동맥의 협착이 있었고, 양하엽의 폐동맥의 직경과 수가 감소되어 있으며 폐 실질이 조영되지 않아 양하엽의 폐혈전증에 합당한 소견을 보였다. 폐혈전증의 원인을 찾기 위해 하지의 정맥 조영술 시행하였으나 심부 정맥 혈전증의 소견은 관찰되지 않았다. D-dimer는 2.20 ug/mL로 상승되어 있었고, antineutrophil cytoplasmic antibody(ANCA) (-),

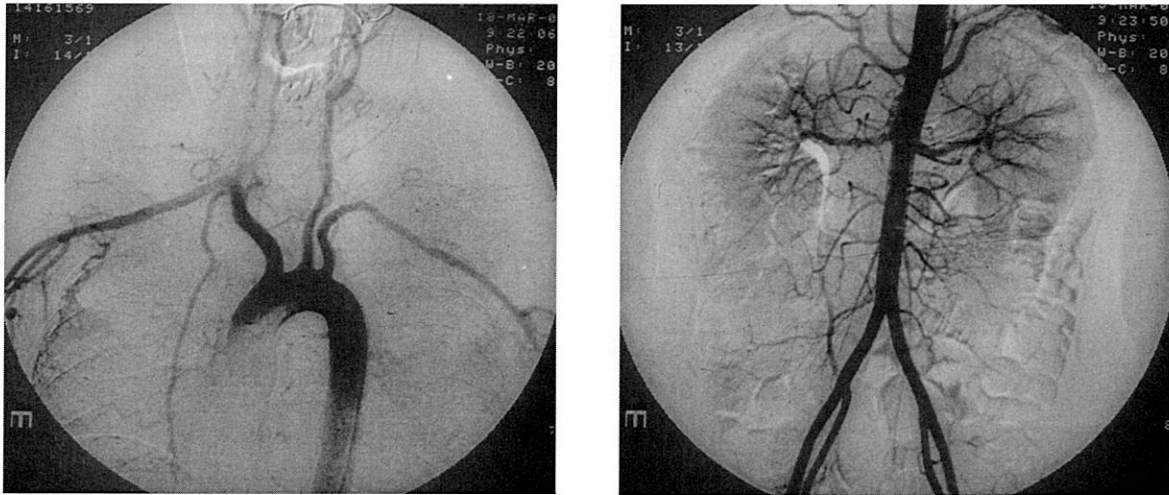


Figure 4. Angiography of the aorta and its main branches shows no definite abnormality.

human leukocyte antigen(HLA)-A2/24, B52/54, DR1/15 이었고, TSH 수용체 항체는 42%로 양성이었다. 폐혈전증과 그레이브스 병에 의한 갑상선기능항진증으로 진단하고 heparin과 coumadine으로 항혈전 치료를 하였으며, propylthiouracil 300mg으로 갑상선 기능 항진 상태를 조절하였다. 이후 증상은 호전되었다. 1년 뒤 흉부 전산화 단층 촬영, 폐 관류 스캔, 폐동맥 혈관 조영술, 심초음파, 갑상선 기능 검사를 실시하였다. 흉부 전산화 단층 촬영에서 양쪽의 주폐동맥의 직경이 감소되어 있고, 양하엽의 엽간 동맥의 직경과 수의 감소와 폐혈전증의 소견은 이전의 흉부 전산화 단층 촬영의 소견과 유사하였고, 동맥염을 시사하는 주폐동맥의 벽이 약간 두꺼워진 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 폐 관류 스캔에서 1년 전에 시행한 폐 관류 스캔과 같은 소견이 보였다(Fig. 2). 폐동맥, 대동맥 및 분지의 조영술에서 양하엽의 폐동맥에 다수의 조영 결손의 폐혈전증의 소견이 보이고 양쪽 주폐동맥과 상행지의 불규칙한 협착이 보여 폐동맥을 침범한 타카야수 동맥염의 합당한 소견을 보였다(Fig. 3). 쇄골하동맥, 경동맥, 복부 대동맥, 신동맥, 장골동맥 등에는 협착의 소견이 보이지 않았다(Fig. 4). 심초음파에서 이전에 보였던 폐동맥 고혈압은 상당히 호전되어 심초음파상 우심실 수축기압이 25 mmHg로 정상 소견을 보였다. 갑상선 기능 검사에서 TSH 1.5 mIU/L, T3 1.47 ng/mL, T4 6.56 ug/dL로 정상 갑상선 기능을 보였다. 갑상선기능항진증과 폐혈전증을 동반한 폐동맥을 침

범한 타카야수 동맥염으로 진단하고 prednisolone 50mg, coumadine 5mg, propylthiouracil 100mg을 투여하면서 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

타카야수 동맥염은 대동맥과 그 주요 분지들을 침범하여 협착 및 폐색을 일으키는 만성 염증성 질환이며 주로 동양의 젊은 여자에서 발생한다¹. 비특이적인 증상을 보여 증상 발현에서 진단 받기까지 수 개월에서 수 년까지 지연될 수 있다. 일반적인 염증의 증상인 열, 발한, 무력감, 체중 감소, 근육통 등의 증상에서 시작하여 침범한 동맥의 폐색으로 인한 증상이 나타난다. 급성 염증기 동안 적혈구 침강 속도의 상승, 경도의 백혈구 증가, 빈혈을 보이며 급성 염증기가 지나면 정상으로 돌아온다. HLA-A24, B52, DR2와 밀접한 관련이 있다고 알려져 있다^{3,4}.

American College of Rheumatology에서 제시한 타카야수 동맥염의 진단 기준은 다음과 같다. 첫째, 발병 연령이 40세 이하, 둘째, 사지의 구축, 셋째, 상지 맥박의 감소, 넷째, 10 mmHg 이상의 양팔의 혈압 차이, 다섯째, 침범된 동맥에서의 혈관 잡음, 여섯째, 동맥조영술에서 대동맥의 일차 분지 또는 폐동맥에서 협착 및 폐색의 특징적인 이상 소견, 이상의 여섯 가지 항목 중에서 세 가지 이상을 만족시키면 타카야수 동맥염으로 진단할 수 있다⁵. 본 증례는 위의 여섯 가지 항목

중, 첫째, 다섯째, 여섯째 항목을 만족시켜 타카야수 동맥염의 진단 기준에 합당하며, 발열, 백혈구 증가, CPR 상승 등의 염증 소견이 동반되어 동맥염의 진단을 뒷바침 해준다. 또한 본 증례의 환자에서 타카야수 동맥염과 밀접한 관련이 있는 HLA-A24, B52가 발견되었다.

Lupi 등^{6,7}은 타카야수 동맥염을 4가지로 분류하였는데 1형은 대동맥궁과 그 분지를 침범한 경우, 2형은 흉복부 대동맥 및 그 분지를 침범한 경우, 3형은 1형과 2형의 혼합형이며, 4형은 유일하게 폐동맥만을 침범한 경우로서 이 중 4형은 매우 드물다. 우리 나라에서는 폐동맥만을 침범한 타카야수 동맥염은 부산백병원 김 등⁸, 세종병원 전 등⁹의 두 예가 보고되어 있다.

타카야수 폐동맥염과 감별해야 할 질환으로 거대세포 동맥염, 다발동맥염, Wegener 육아종증, 폐혈전증 등이 있다¹⁰. 거대세포 동맥염은 주로 측두동맥을 침범하고, 다발동맥염은 폐동맥을 침범하는 경우는 없으며, c-ANCA가 음성 반응을 보여 Wegener 육아종증은 감별 진단에서 제외되었다. 전산화 단층 촬영에서 양 주폐동맥에 혈전의 소견 없이 협착의 소견이 관찰되어 이 부위의 만성 폐혈전증은 없었다. 이상에서 본 환자를 타카야수 폐동맥염으로 진단할 수 있었다.

본 증례는 만성 폐혈전증으로 인한 폐관류 결손과 더불어, 타카야수 폐동맥염이 폐동맥 협착을 일으켜 폐동맥 고혈압이 발생하여 호흡 곤란의 증상이 나타난 경우이다.

Burggraaf 등¹¹은 갑상선호르몬의 과다 분비가 내피 관련 단백질의 농도를 상승시켜 내피 세포의 활성화를 유발하여 갑상선기능항진증이 동맥혈전증의 가능성을 높인다고 보고하였다. Nakchbandi 등¹²은 그레이브스 병에 의한 갑상선기능항진증 환자에서 발견된 폐동맥 고혈압이 갑상선기능항진증을 치료한 뒤 폐동맥압이 정상화된 증례를 보고하였고, 가능한 기전으로 내피 세포 손상과 관련된 자가 면역 기전, 심박출량 증가로 인한 내피 세포의 손상, 폐 혈관 확장 물질의 대사 증가를 제시하였다. 또한 Marvisi 등¹³도 34명의 갑상선기능항진증 환자를 대상으로 갑상선 기능 항진 상태와 정상 갑상선 기능 상태에서 폐동맥압을 측정하여 갑상선기능항진증과 폐동맥 고혈압이 관련이 있

다고 결론지었다. 이와 같은 사실로 미루어 보아 1년 전의 폐혈관 조영술 및 흉부 전산화 단층 촬영에서 보인 폐동맥 협착이 별 차이가 없음에도 호흡 곤란이 호전되었던 것은 갑상선 기능 항진 상태가 정상화되어 폐동맥 고혈압이 호전되었기 때문인 것으로 추측할 수 있다.

타카야수 동맥염은 스테로이드가 가장 좋은 치료로 약 60%에서 반응을 보인다. 스테로이드에 반응이 없을 경우 cyclophosphamide, 또는 methotrexate 등을 시행해 볼 수 있다¹⁴. 침범한 혈관의 상태와 증상에 따라 회로 수술, 경피적 혈관 성형술, 동맥 재건술, 등의 수술적인 치료를 할 수 있다. 예후는 15년 생존율이 83%로 양호하며, 주된 사망 원인은 뇌졸중, 심부전, 심근 경색, 동맥류 파열, 신부전 등이다¹⁵.

요 약

폐동맥만을 침범한 타카야수 동맥염은 매우 드물고 폐혈전증과 동반되어 갑상선기능항진증으로 증상이 악화된 경우를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Goldman L, Bennett JC. Textbook of Medicine. 21st ed. Philadelphia: Saunders Company; 2000. p.357.
2. Lie JT. Isolated Pulmonary Takayasu Arteritis: Clinicopathologic Characteristics. Mod Pathol 1996;9: 469-74.
3. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. The Lancet 2000;356:1023-5.
4. Park YB, Choi YS, Seo J, Lee YW. A study on HLA antigens in patients with Takayasu's arteritis. Korean Circ J 1983;13:279-86.
5. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu's arteritis. Arthritis Rheum 1990;33:1129-34.
6. Lupi EH, Sanchez GT, Marcushamer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE. Takayasu's arteritis: Clinical study of 107 cases. Am Heart J 1997;93:94-103.
7. Lupi E, Sanchez G, Horwitz S, Gutierrez E. Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis.

- Chest 1975;67:69-74.
8. Kim KR, Yang TH, Rhyu JC, Kim DI, Kim DS, Jung BO, et al. A case of pulmonary hypertension with pulmonary arteritis diagnosed as Takayasu's arteritis type IV. Korean Circ J 1998;28(12):2042-6.
 9. Jeon SH, Kim YJ, Kim WG, Ryu JC, Hong SK, Hwang HK, et al. A case of Takayasu's arteritis presented by stenosis of main pulmonary artery and obstruction of the right coronary artery. Korean J Med 1998;55(5):940-5.
 10. Klippel JH, Dieppe PA. Rheumatology. 2nd ed. London: Mosby; 1998. p. 17.1.
 11. Burggraaf J, Lalezari S, Emeis JJ, Vischer UM, de Meyer, PH, Pijl H, et al. Endothelial function in patients with hyperthyroidism before and after treatment with propranolol and thiamazol. Thyroid 2001;11:153-60.
 12. Nakchbandi IA, Wirth JA, Inzucchi SE. Pulmonary hypertension caused by Graves' thyrotoxicosis. Chest 1999;116:1483-5.
 13. Marvisi M, Brianti M, Marani G, Del Borello R, Bortesi ML, Guariglia A. Hyperthyroidism and pulmonary hypertension. Respir Med 2002;96(4):215-20.
 14. Klippel JH. Primer on the Rheumatic diseases. 12th ed. Philadelphia, Arthritis Foundation; 2001. p.402-4.
 15. Rizzi R, Bruno S, Stellacci C, Dammacco R. Takayasu's arteritis: a cell-mediated large vessel vasculitis. Int J Clin Lab Res 1999;29:8-13.
-