Case Reports Korean Circulation J 2000;30(2):227-231

급성 심근 경색으로 발현된 다발성 결절성 동맥염 1예

연세대학교 의과대학 심장혈관센타 심장내과학교실,[1] 내과학교실[2]
장혁재[1] · 윤영섭[1] · 김병극[2] · 편욱범[1] · 최성희[2] · 박용범[2] · 이수곤[2] · 심원흠[1]

Polyarteritis Nodosa Presenting as Acute Myocardial Infarction

Hyuk-Jae Chang, MD[1], Young-sup Yoon, MD[1], Byoung-Keuk Kim, MD[2], Wook-Bum Pyun, MD[1], Seunghee Choi, MD[2], Yong-Beom Park, MD[2], Soo-Kon Lee, MD[2] and Won Heum Shim, MD[1]
[1]Cardiology Division, Yonsei Cardiovascular Center, [2]Department of Internal Medicine Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Coronary involvement of polyarteritis nodosa (PAN) is rarely identified at premortem. Herein, we report a case of PAN presenting as acute myocardial infarction (MI). A 66-year-old man without previous history of heart disease presented with excruciating substernal chest pain of 3 hours duration. On admission, cardiac enzyme and ECG changes were compatible with acute MI of inferior wall. Emergency coronary angiography showed multiple aneurysmal dilatations of both left and right coronary arteries (RCA) and total occlusion with large thrombi at mid-RCA. After balloon angioplasty and intracoronary urokinase, huge coronary aneurysm was defined at mid-RCA and coronary flow partially improved. The patient was transferred to coronary care unit and continous intravenous heparin infusion was started. On the 7th hospitalization day, the patient was discharged in good condition. Two months later, follow-up coronary angiography showed no significant luminal narrowings in RCA with multiple aneurysmal dilatation, but abdominal angiography revealed multiple aneurysms in right renal and superior mesenteric arteries. These findings were compatible with the diagnosis of PAN. The patient was started on prednisone 60mg once daily and cytoxan 125mg bid. At follow-up 8 month later, there was no recurrence of symptoms. **(Korean Circulation J 2000;30(2):227-231)**

KEY WORDS : Polyarteritis nodosa · Acute myocardial infarction.

서 론

다발성 결절성 동맥염은 1866년 Kussmaul과 Maier에 의해 전신성 괴사성 혈관염으로 처음 보고되었으며 신장과 다른 여러장기의 작거나 중간크기의 근육성 동맥을 다발성으로 침범한다. 다발성 결절성 동맥염에서 심장침범은 환자의 약 36 62%에서 발견되며 심부전, 심근경색, 심낭염등 다양한 임상양상을 보일수 있으나 대부분 증상이 없으며 따라서 사망전 관상동맥조영술 검사를 통해 심장침범을 진단하는 경우는 매우 드물다.[1-3)]

다발성 결절성 동맥염의 확진은 생검에 통해 이루어지나 생검이 용이하지 않을 경우 침범된 장기의 동맥조영술을 통해 특징적인 동맥류성 확장을 확인함으로써 진단할 수 있다.[2)]

저자들은 급성심근경색으로 내원한 환자에서 관상동

논문접수일 : 1999년 8월 19일
심사완료일 : 1999년 12월 22일
교신저자 : 윤영섭, 120-749 서울 서대문구 촌동 134
연세대학교 의과대학 심장혈관센타 심장내과학교실
전화 : (02) 361-7071 · 전송 : (02) 393-2041
E-mail : yysup@yumc.yonsei.ac.kr

맥조영술 및 복부 대동맥조영술을 통해 진단한 다발성 결절성 동맥염 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

평소 건강하게 지내던 65세 남자로 내원당일 새벽 갑작스럽게 발생한 격심한 흉통을 주소로 개인병원 방문하여 급성 심근경색증 의심하에 본원 응급실을 경유하여 내원하였다. 과거력상, 30년전 고혈압으로 진단받고 5년간 항고혈압제를 투약하였다. 흡연력은 40갑년이었으며 가족력상 특이사항은 없었다. 내원당시 문진상 특이소견은 없었으며, 혈압은 160/90 mmHg, 맥박 100회/분, 호흡수 14회/분, 체온은 36.7℃였고 급성병색을 띄었으나 정신상태는 양호하였다. 내원 10분 후 수축기 혈압이 70 mmHg로 떨어지며 어지러움을 호소하였으나 다량의 수액공급 후 곧 회복되었다. 흉부 청진상 호흡음은 깨끗하였고 심음은 규칙적이었으며 심잡음은 청진되지 않았다. 간과 비장은 촉지되지 않았고 장음은 정상이었으며 사지부종은 관찰되지 않았다. 양측 수부 및 족부에 다발성 홍반성 피부발진과 소포가 관찰되었다. 흉부 X-선 검사상 좌측 폐첨부의 염증성 변화가 관찰되었으며 심비대의 소견은 없었다. 심전도 검사상 lead II, III, aV_F에서 ST분절의 상승과 aV_L, $V_{2\ 6}$에서 상보적인 ST분절의 하강이 관찰되었다. 말초혈액 검사상 혈색소 11.3 g/dl, 적혈구용적 32.7%,

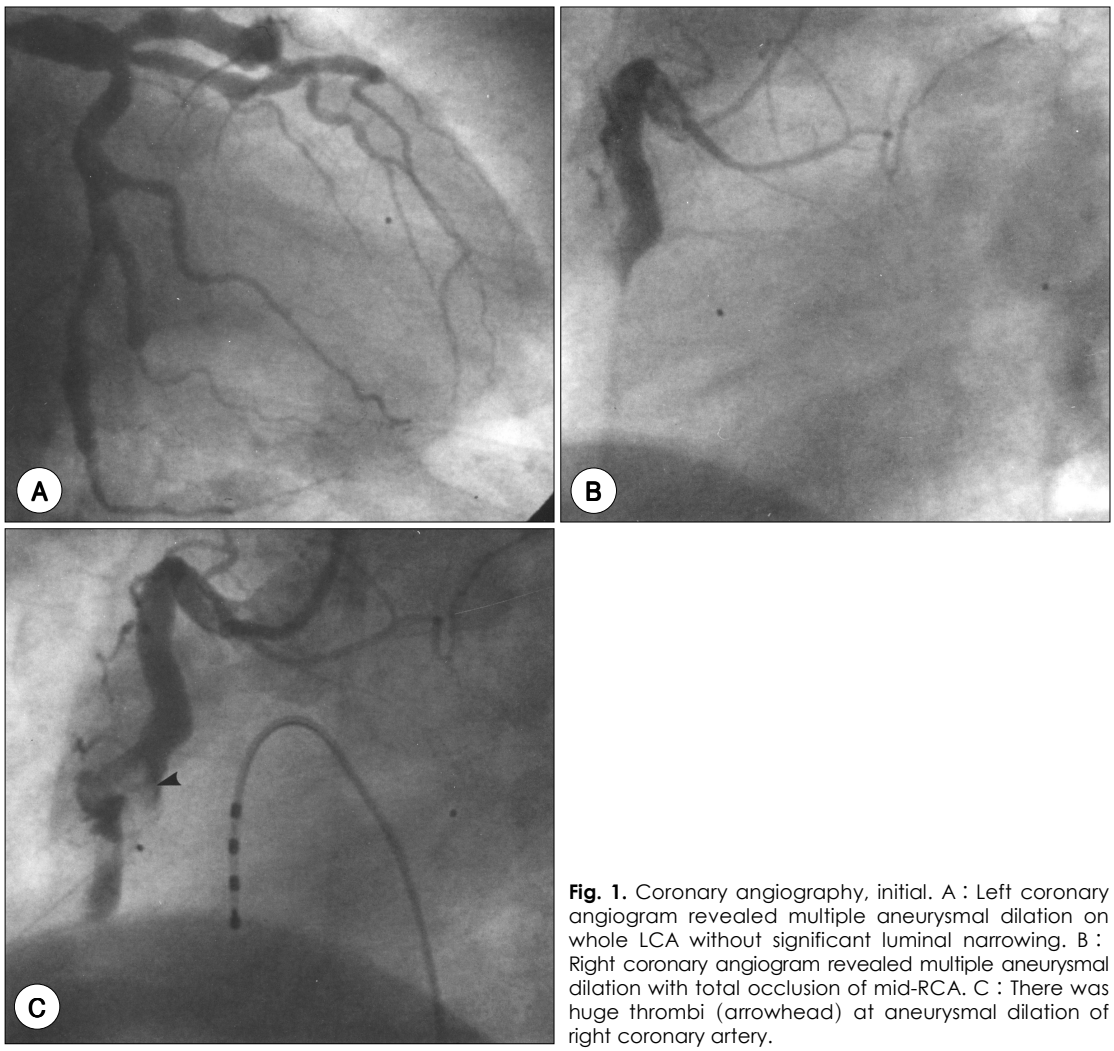

Fig. 1. Coronary angiography, initial. A : Left coronary angiogram revealed multiple aneurysmal dilation on whole LCA without significant luminal narrowing. B : Right coronary angiogram revealed multiple aneurysmal dilation with total occlusion of mid-RCA. C : There was huge thrombi (arrowhead) at aneurysmal dilation of right coronary artery.

백혈구수 5,800/mm^3(중성구 55.3%, 림프구 33.1%, 단핵구 9.2%, 호산구 2.0%, 호염구 0.4%), 혈소판수 134,000/mm^3, 적혈구 침강속도 83 mm/hour였다. 혈액화학 검사상 BUN 21.2 mg/dl, creatinine 1.3 mg/dl였으며 AST 380 IU/L(정상 8 30), ALT 76 IU/L(정상 8 30), CK 202 IU/L(정상 20 134), CK-MB 15.4 ng/ml(정상 2 8)로 증가되어 있었고 rapid troponin-T는 양성이었다. 혈청지질은 total cholesterol 206 mg/dl(정상 100 220), HDL-cholesterol 37 mg/dl(정상 30 80), triglyceride 86 mg/dl(정상 44 166), calculated LDL-cholesterol 152 mg/dl, lipoprotein(a) 22.6 mg/dl이었으며 C-reactive protein 1.35 mg/dl(정상≤0.8)였다. 면역혈청학적 검사상 anti-nuclear antibody(ANA) 1 : 40 음성, anti-DNA antibody 1 : 10 음성, anti-neutrophilic cytoplasmic antibody(ANCA) 음성, rheumatic factor 음성, C3 82 mg/dl(정상 45 86), C4 35 mg/dl(정상 11 47), CH50 50.2/ml(정상 30 45), circulating immune complex(CIC) 1.24 ng/ml(정상≤1.23), anti-cardiolipin antibody IgG/IgM 음성, lupus anticoagulant 음성, HBs antigen 음성이었다. 신경전도검사상 이상소견은 없었으며 피부생검은 시행하지 않았다. 심초음파상 우심실과 좌심실하벽에 중등도의 운동저하 소견이 관찰되었다. 심구출율은 55%였고 심방 및 심실은 정상 크기였다. 관상동맥조영술 검사상 좌관상동맥 전체에 다발성 동맥류 및 확장소견이 관찰되었으며 우관상동맥 근위부의 확장소견과 함께 중앙부 이하의 완전폐쇄 소견을 보였다(Fig. 1-A and B). 관상동맥의 직경이 5 mm이상으로 확장되어 있어 직경이 가장 굵은 풍선도자로 풍선 확장술 후에도 우관상동맥 중앙부 동맥류에 많은 양의 혈전이 관찰되어(Fig. 1-C) 관상동맥내로 urokinase 10만 단위를 두차례 투여하였다. 투여직후 시행한 조영술 소견상 관상동맥혈류의 일부 호전을 보였으나 혈관 원위부까지 혈류가 진행하지는 못하였다. 시술을 중단하고 중환자실로 옮겨 heparin을

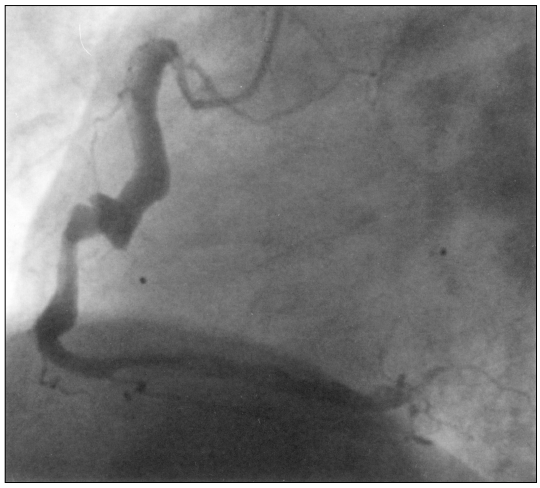

Fig. 2. Follow-up coronary angiogram, 2 month later. Right coronary angiogram revealed multiple aneurysmal dilation without significant luminal narrowing.

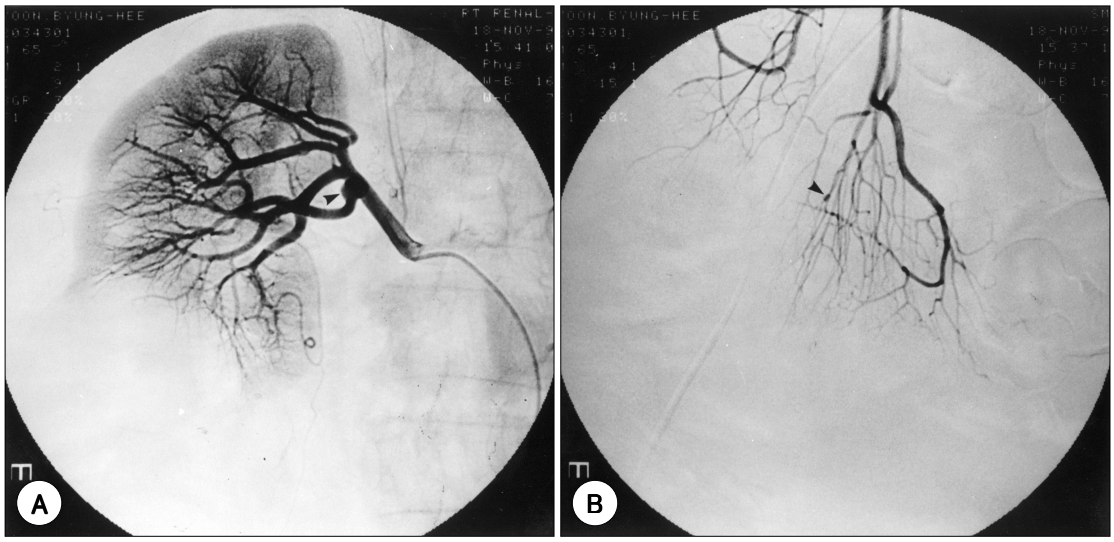

Fig. 3. Abdominal aortogram along with renal, mesenteric and splanchnic angiogram revealed multiple aneurysms (arrow-head) in the right renal (A) and superior mesenteric arteries (B).

지속적으로 정주하였으며. 입원 7일째 상태가 안정화되어 nicorandil, captopril, carvedilol, aspirin, ticlopidine을 투약하며 퇴원하였다. 2개월후 시행한 추적 관상동맥조영술 검사에서 우관상동맥의 완전폐쇄는 호전되었으며(Fig. 2) 확진을 위해 시행한 복부 대동맥조영술상 우신동맥 및 상장간막동맥의 분지에 동맥류가 관찰되었다(Fig. 3-A and B). 다발성 결절성 동맥염 진단하에 일일 prednisolone 60 mg과 cyclophosphamide 125 mg로 면역억제치료를 시행하며 8개월째 증상없이 외래 추적 관찰중이다.

고 안

다발성 결절성 동맥염에서 심장침범시 증상이 없는 것이 보통이며 따라서 관상동맥의 침범이 사망전 관상동맥조영술 검사에 의해 진단되는 경우는 매우 드물다. 따라서 다발성 결절성 동맥염에서 심장의 침범에 대한 보고는 대부분 사망후 부검을 통해 후향적으로 이루어졌다. 1962년 Holsinger등이 1926년부터 1958년사이 Mayo Clinic에서 진단된 66예의 다발성 결절성 동맥염 환자의 부검소견을 보고한 바에 따르면 관상동맥염과 심근경색이 각각 62%에서 관찰되었으며 심근경색이 있었던 환자의 88%에서 관상동맥염이 발견되었다. 관상동맥염의 증상은 고혈압이 가장 흔하였으며 그외 빈맥과 심부전, 심잡음, 심비대, 심낭마찰음과 부정맥등이 있었다.[3] Schrader등은 1935년에서 1976년사이 Johns Hopkins University에서 부검을 통해 다발성 결절성 동맥염으로 진단된 환자 36명의 임상적 병리학적 소견을 보고하였으며 18명(50%)에서 활성 또는 치유된 관상동맥의 동맥염을 관찰하였다. 병변은 주로 심외막하 혈관에 위치하였으며 특징적으로 혈관중막과 외막의 림프구의 침윤과 진행된 병변의 경우 혈관벽의 괴사와 혈관주위 결합조직을 포함한 혈관전층의 침범을 관찰하였다.[1]

다발성 결절성 동맥염의 확진은 생검에 의해 이루어지며 생검이 용이하지 않은 경우 침범된 장기의 동맥조영술 검사를 통해서도 진단할 수 있으나[2] 저자들의 문헌고찰에 따르면 급성 관상동맥 증후군으로 내원한 환자에서 동맥조영술을 통해 다발성 동맥류를 관찰하고 다발성 결절성 동맥염으로 진단하여 치료한 예는 3예에 불과하며 국내에서는 아직 보고된 바 없다.

Przybojewski는 불안정형 협심증으로 내원한 심근경색의 과거력을 가진 29세 남자에서 관상동맥 조영술 검사상 우측 관상동맥의 미만성 동맥류와 좌전하행지와 좌회선지의 심한 폐색소견과 함께 근육생검에서 결체조직 질환에서 특징적인 근외막과 인접건막의 혈관과 결체조직을 침범하는 섬유소양 괴사를 관찰하였다. 입원기간중 환자는 심근하벽의 급성심근경색과 소화성 궤양의 천공으로 사망하였다.[4] Pick등은 급성심근경색으로 내원한 26세 여자에서 관상동맥의 다발성 동맥류를 관찰하였으며 근육생검 및 신장, 상장간막, 복강, 뇌, 하지혈관조영술상 이상소견은 없었으나 임상경과를 종합하여 다발성 결절성 동맥염으로 진단한 1예를 보고하였다.[5] Keith등은 급성심근경색으로 내원한 51세 여자에서 관상동맥조영술상 좌전하행지에 자발성 혈관박리 외 다른 이상소견은 발견되지 않았으나 5일후 흉통이 재발하여 시행한 조영술상 혈관박리의 진행과 좌회선지의 폐색 및 우관상동맥의 후하행지에 동맥류가 발견되었고 상장간막동맥의 이차분지와 액와동맥, 위대망막동맥 등에도 동맥류가 관찰되어 다발성 결절성 동맥염을 진단후 면역억제치료를 시행한 1예를 보고하였다.[6]

성인에서 발견되는 관상동맥의 다발성동맥류의 원인으로 다발성 결절성 동맥염 이외에 유년기 Kawasaki병의 후유증으로 인한 경우가 가장 많이 보고되고 있으나 이는 주로 젊은 성인에서 발생하며 상기 환자와 같은 고연령에서 Kawasaki병은 보고된 바 없으며 상기 환자에서 Kawasaki병의 과거력을 찾을 수 없었다. 그외 전신성 홍반성 낭창, 혈전성 혈소판감소성 자반증, Takayasu 동맥염, Wegener 육아종증에서 관상동맥의 다발성 동맥류가 보고되었으나 전신성 홍반성 낭창과[7][8] Takayasu 동맥염에서[9-12] 동맥류 형성은 매우 드물며 일반적으로 이들 질환에 의한 동맥류는 크고 혈관 근위부에 위치하는 것이외에 전신질환의 임상적 및 다른 혈청학적 표지자와 함께 나타나는 것이 보통이다. 상기 환자는 전신성 홍반성 낭창, Kawasaki병, 혈전성 혈소판감소성 자반증, Takayasu 동맥염, Wegener 육아종증의 합당한 혈청학적 표지자나 전신증상이 없었으며 진단기준에도 부합하지 않았다. 따라서 상기환자는 1990년 American College of Rheumatology에서 제안한 다발성 결절성 동맥염의 진단기준을[13] 만족하지는 못하지만 고혈압과 관상동맥조영술 및 복부대동맥조영술 소견등을 종합하여 다발성 결절성 동맥염에

가장 합당하다고 판단하였으며 관상동맥내 urokinase 주입 및 보존적 치료를 통해 급성 심근경색을 치료후 면역억제치료를 시행하며 증상없이 추적관찰중이다.

요 약

이에 저자들은 급성심근경색으로 내원한 환자에서 관상동맥조영술 및 복부 대동맥조영술 검사를 통해 다발성 결절성 동맥염을 진단하고 관상동맥내 풍선확장술 및 urokinase 주입 그리고 보존적 치료를 병행하여 심근경색을 치료하고 이후 면역억제 치료를 성공적으로 시행한 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 다발성 결절성 동맥염 · 급성 심근 경색.

REFERENCES

1) Schrader M, Hochman J, Bulkley B. *The heart in polyarteritis nodosa: A clinicopathologic study. Am Heart J 1985;109:1353-9.*
2) Fauci AS. *The vasculitis syndromes. In: Harrison's principles of internal medicine. Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB, Kasper DL, et al. 14th ed. New York: McGraw Hill;1998. p.1910-22.*
3) Holsinger D, Osmundson P, Edwards J. *The heart in polyarteritis nodosa. Circulation 1962;25:610-8.*
4) Przybojewski J. *Polyarteritis nodosa in the adult. S Afr Med J 1981;60:512-8.*
5) Pick R, Glover M, Viewer W. *Myocardial infarction in a young women with isolated coronary arteritis. Chest 1982; 82:378-80.*
6) Keith HC, Frank JM, James CB, Ray H, Thomas H. *Polyarteritis nodosa presenting as acute myocardial infarction with coronary dissection. Cathet Cardiovasc Diagn 1998; 44:320-4.*
7) Nobrega TP, Klodas E, Liggett SP, Higano ST, Reeder GS. *Giant coronary aneurysms and myocardial infarction in a patient with systemic lupus erythematosis. Cathet Cardiovasc Diagn 1996;39:75-9.*
8) Wilson VE, Eck SL, Bates ER. *Evaluation and treatment of acute myocardial infarction complicating systemic lupus erythematosis. Chest 1992;101:420-4.*
9) Amano J, Suzuki A. *Coronary artery involvement in Takayasu's arteritis. J Cardiovasc Surg 1991;102:554-60.*
10) Nakano T, Okano H, Konishi T, Takezawa H. *Aneurysm of the left aortic sinus by Takayasu's arteritis: Compression of the left coronary artery producing coronary insufficiency. J Am Coll Cardiol 1986;7:696-700.*
11) Kihara M, Kimura K, Yakuwa H, Minamisawa K, Hayashi S, Umemura S, *et al. Isolated left coronary ostial stenosis as the sole arterial involvement in Takayasu's disease. J Int Med 1992;232:353-5.*
12) Iannone L, Rayl K. *Takayasu's disease with axillary, right coronary artery and right internal mammary stenosis treated with angioplasty. Cathet Cardiovasc Diagn 1991;22: 42-4.*
13) Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA. *The American college of rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum 1990;33:1088-93.*