



# Radiologic Approach for Pulmonary Vasculitis

## 폐혈관염의 영상의학적 접근

Chohee Kim, MD<sup>1</sup> , Yoon Kyung Kim, MD<sup>1\*</sup> , Joungho Han, MD<sup>2</sup> 

Departments of <sup>1</sup>Radiology and <sup>2</sup>Pathology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Vasculitis is a systemic disease, characterized by inflammation of the vascular wall. Although rare, it is sometimes life-threatening due to diffuse pulmonary hemorrhage or acute glomerulonephritis. Besides primary vasculitis, whose cause is unknown, numerous conditions such as autoimmune diseases, drugs, infections, and tumors can cause secondary vasculitis. Vasculitis displays various non-specific symptoms, signs, and laboratory findings; hence, diagnosis of the disease requires integration of various results including clinical features, imaging findings, autoantibody tests, and pathological findings. In this review, we have discussed the clinical, radiologic, and pathological features of vasculitis. Further, we elaborated the imaging findings and differential diagnosis of typical vasculitis that frequently involves the lung and introduced a new international classification of vasculitis, the Diagnostic and Classification Criteria in Vasculitis.

**Index terms** Vasculitis; Antibodies, Antineutrophil Cytoplasmic; Computed Tomography, X-Ray

## 서론

혈관염은 염증에 의한 혈관벽의 파괴와 주변 조직의 괴사를 특징으로 하는 드문 질환군이다(1). 각 질환의 발현은 침범된 혈관의 크기 및 종류(대동맥, 동맥, 세동맥, 모세혈관, 세정맥, 정맥), 위치, 주로 침범하는 장기 등에 따라 달라지는데, 특히 폐는 광범위한 혈관 네트워크를 가지고 있으며, 기도를 통하여 많은 과민성 항원이 도달하고, 많은 혈관 활성화 세포를 가지고 있어 혈관염이 잘 발생하는 장기이다(2). 혈관염은 질병의 경과에 따라 매우 다양한 양상을 보이며 증상 및 검사 소견이 비특이적이고 다른 흔한 질환들과 중첩되는 경우가 많아 임상적 접근과 진단이 어려운 경우가 드물지 않다(3, 4). 따라서 혈관염을 진단하기 위해서는 임상 증상 및 징후, 검사실 소견, 영상 소견, 병리학적 소견을 종합적으로 이해하는 것이 필수적이다.

Received April 29, 2021  
Revised May 18, 2021  
Accepted May 25, 2021

\*Corresponding author  
Yoon Kyung Kim, MD  
Department of Radiology,  
Samsung Medical Center,  
Sungkyunkwan University  
School of Medicine,  
81 Irwon-ro, Gangnam-gu,  
Seoul 06351, Korea.

Tel 82-2-3410-0889  
Fax 82-2-3410-2559  
E-mail ykkim1125.kim@samsung.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

### ORCID iDs

Chohee Kim   
<https://orcid.org/0000-0002-3383-8147>  
Yoon Kyung Kim   
<https://orcid.org/0000-0002-0150-2905>  
Joungho Han   
<https://orcid.org/0000-0003-4424-7008>

## 혈관염의 병태생리

혈관염의 가장 큰 특징은 혈관의 전 층에 분포하는 염증이다. 혈관에 염증과 섬유소 괴사(fibrinoid necrosis)가 동반되고 혈관내피세포 증식과 혈관 주위 섬유화가 진행하여 혈관 폐쇄를 유발할 수 있다. 이러한 현상이 폐에서 발생하면 폐혈관염에 의하여 폐포 내 출혈, 혈전증과 폐실질의 괴사 등이 발생하고, 병이 진행함에 따라 혈관벽이 약화되면 동맥류, 혈관 폐색, 협착 등을 유발하기도 한다(5).

폐혈관염의 원인과 병태생리학적 기전은 질환별로 차이가 있지만 대부분 면역 반응과 관련되어 있다. 대표적인 것은 항 호중구 세포질 항체(anti-neutrophil cytoplasmic antibody; 이하 ANCA) 연관 혈관염으로, 어떤 항원의 노출로 인해 혈관염이 시작되는지는 명확하지 않으나 호중구와 단핵구의 세포질에 존재하는 항원에 대한 항체인 ANCA에 의해 활성화된 호중구가 혈관벽에 과도하게 침착되어 혈관벽을 파괴하고 혈관 폐쇄를 유발한다. ANCA는 호중구를 활성화시킬 뿐만 아니라 사이토카인에 감작된 내피세포에 호중구의 부착을 증가시킨다. ANCA는 면역형광염색 유형에 따라 세포질 전체가 형광을 띠는 cytoplasmic (이하 c)-ANCA와 핵 주변에서만 보이는 perinuclear (이하 p)-ANCA로 나누는데, c-ANCA는 proteinase-3 (이하 PR3)라는 물질에 대한 항체이며 p-ANCA는 myeloperoxidase (이하 MPO)에 대한 항체이다(4, 6). 따라서 면역형광염색으로 c-, 또는 p-ANCA가 확인되면 PR3 또는 MPO에 대한 항원 특이 검사를 시행한다.

면역복합체 매개 소혈관 혈관염(immune complex-mediated small vessel vasculitis)은 혈관염의 면역 기전 중 가장 오래전부터 알려진 것 중 하나로 면역글로불린과 보체의 혈관벽 침착이 두드러지게 나타나는 것이 특징이다. 사구체신염이 흔하며 주로 모세혈관, 세정맥, 세동맥, 소동맥을 잘 침범한다(7, 8).

## 혈관염의 증상 및 징후

혈관염을 임상적으로 의심할 수 있는 경우는 미만성 폐출혈, 급성 사구체신염(acute glomerulonephritis), 부비동 질환을 포함한 상기도 이상, 영상 검사에서 보이는 폐결절이나 공동 형성, 다발성 홀신경염(mononeuritis multiplex), 전신이환양상(multisystem disease), 피부의 자반병(palpable purpura) 등을 보이는 경우이다(3).

혈관염이 일차적으로 폐를 침범하면 호흡기 증상이 주 증상이 될 수 있으며 발열, 쇠약감, 관절통, 피부 병변 외에 호흡곤란, 기침, 비출혈, 객혈을 보일 수 있다. 호산구성 육아종 다발혈관염(eosinophilic granulomatosis with polyangiitis; 이하 EGPA)의 경우 오랜 기간 동안 주기적인 호흡곤란이나 천식의 과거력이 있는 경우가 흔하다(5). 미만성 폐출혈의 초기에는 환자가 무증상일 수 있으며 수 일 후 증상이 나타나거나 급성 호흡 부전을 보일 수 있다. 다수의 환자에서 객혈을 보이나 약 1/3 정도에서는 객혈이 없을 수도 있다(4, 9).

## 혈관염의 분류

혈관염은 질병 특유의 특징이나 실험실적 검사 척도가 없어 진단과 분류에 많은 혼란이 있다. 명확한 진단 기준이 없다 보니 임상 연구를 위한 분류 기준이 마치 진단 기준처럼 사용되고 있는 실정이다. 혈관염을 정확히 진단하고 분류하기 위한 여러 연구와 노력이 있어왔으나 지금까지 알려진 혈관염의 분류 체계는 실제 임상에서 적용하기에 많은 혼동과 이견, 오용을 불러왔다. 1990년 미국 류마티스 학회(American College of Rheumatology; 이하 ACR)에서는 거대세포 동맥염(giant cell arteritis; 이하 GCA), 타카야수 동맥염(Takayasu arteritis; 이하 TAK), 베게너 육아종증(Wegener's granulomatosis), 척-스트라우스 증후군(Churg-Strauss syndrome), 결절다발동맥염(polyarteritis nodosa; 이하 PAN), 헤노흐-쉬라인 자반증(Henoch-Schönlein purpura), 과민 혈관염(hypersensitivity vasculitis) 등 7가지 혈관염에 대한 분류 기준을 발표하였고(10-16) 현재까지도 이 기준을 진단 기준으로 사용하는 경향이 있다. ACR 분류 기준은 다수의 류마티스 전문가가 수집한 1000여 개의 증례에 대한 진단을 바탕으로, 각 혈관염에 특징적이며 다른 혈관염과의 차이를 보이는 소견을 조합하여 만들어진 기준이다. 예를 들어, 베게너 육아종증의 경우 4가지 기준이 제시되어 있으며 이 중 2가지 이상을 만족하면 88.2%의 민감도와 92%의 특이도로 분류가 가능하다(Table 1) (13). ACR 분류 기준은 각 혈관염을 분류하는 데에 비교적 높은 민감도와 특이도를 보이거나, 현재 혈관염 진단에 큰 의미를 가지는 ANCA 검사 결과가 포함되어 있지 않으며 주요 폐혈관염의 하나인 현미경 다발혈관염(microscopic polyangiitis; 이하 MPA)에 대한 기준이 없다는 제한점이 있다.

이러한 ACR 기준을 보완하고자 1994년 Chapel Hill Consensus Conference (이하CHCC)에서 혈관염에 대한 명명법을 발표하였는데 이 명명법은 혈관염을 침범된 혈관의 크기에 따라 분류하고 각 혈관염의 정의와 표준화된 명칭을 제시한 것이다(17). 혈관염의 임상양상 및 영상 소견은 주로 침범되는 혈관이 대혈관, 중혈관, 또는 소혈관인지에 따라 상이하므로 이에 따른 분류를 제시하였는데, 대혈관은 대동맥과 이로부터 기시하는 큰 혈관들을, 중혈관은 신 동맥, 간 동맥, 관상 동맥, 장간막 동맥 등의 주요 내장 동맥을, 그리고 소혈관은 모세혈관, 세정맥, 세동맥을 의미한다. CHCC 명명법은 2012년에 개정되었으며 지금까지도 가장 널리 사용되고 있다(Table 2) (7). 개정

**Table 1.** The American College of Rheumatology 1990 Classification Criteria for Granulomatosis with Polyangiitis (Wegener's Granulomatosis)

Criteria	Definition
Nasal or oral inflammation	Development of oral ulcers or purulent or bloody nasal discharge
Abnormal chest radiograph	Nodules, fixed infiltrates, or cavities
Urinary sediment	Microhematuria (> 5 RBC/HPF) or red cell casts in urine sediment
Granulomatous inflammation on biopsy	Granulomatous inflammation within the wall of an artery or in the perivascular or extravascular area (artery or arteriole)

At least 2 of 4 criteria yields a sensitivity of 88.2% and a specificity of 92%.

Adapted from Leavitt et al. Arthritis Rheum 1990;33:1101-1107 (13).

HPF = high power field, RBC = red blood cell

된 CHCC 명명법 역시 ‘명명법(nomenclature system)’이라는 이름에서 알 수 있듯 각 질환의 명칭을 정하고 그 질환에 대한 정의를 내린 것으로, 각 질환의 정의는 조직학적 특성을 바탕으로 병태생리와 임상양상을 반영한다. 혈관염이 의심되는 모든 환자에서 조직검사를 시행하지는 않기 때문에 실제 임상에서 진단 기준이나 분류 기준으로 사용하기에는 한계가 있지만 그럼에도 CHCC 명명법은 기존 ACR 분류 기준에서 빠져 있는 ANCA 양성 여부를 혈관염의 중요한 분류 기준으로 포함하여 ‘ANCA 연관 혈관염’이라는 하나의 카테고리를 새로 제시하였고, MPA를 ANCA 연관 혈관염의 하나로 분류하였으며, 베게너 육아종증이나 척-스트라우스 증후군 등 기존에 사용하던 사람 이름으로 이루어진 진단명을 배제하고 질환 자체의 특성을 반영하는 명칭으로 표준화하였다는 데에 큰 의의가 있다(7). 이에 따라 베게너 육아종증은 육아종 다발혈관염(granulomatosis with polyangiitis; 이하 GPA)으로, 척-스트라우스 증후군은 EGPA로, 헤노흐-쉬라인 자반병은 immunoglobulin A (IgA) 혈관염으로, 굿패스처 증후군(Goodpasture’s syndrome)은 항 사구체 기저막 항체 질환(anti-glomerular basement membrane disease; anti-GBM disease)으로 변경되었다.

혈관염의 정확한 진단과 분류를 위한 기준 마련에 대한 요구로 현재 미국과 유럽의 류마티스 학회를 중심으로 혈관염의 분류를 개정하려는 작업이 이루어지고 있다(Diagnostic and Classification Criteria in Vasculitis; 이하 DCVAS) (18). DCVAS는 GPA, MPA, EGPA, PAN, GCA, TAK의 6가지 혈관염의 분류 기준을 만들기 위한 국제적인 연구이며 2011년부터 데이터 수집이 시작되어

**Table 2.** Vasculitis Adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference

Large vessel vasculitis	Single organ vasculitis
Takayasu arteritis	Cutaneous leukocytoclastic angiitis
Giant cell arteritis	Cutaneous arteritis
Medium vessel vasculitis	Primary central nervous system vasculitis
Polyarteritis nodosa	Isolated aortitis
Kawasaki disease	Others
SVV	Vasculitis associated with systemic disease
ANCA-associated vasculitis	Lupus vasculitis
Microscopic polyangiitis	Rheumatoid vasculitis
Granulomatosis with polyangiitis	Sarcoid vasculitis
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis	Others
Immune complex SVV	Vasculitis associated with probable etiology
Anti-GBM disease	Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
Cryoglobulinemic vasculitis	Hepatitis B virus-associated vasculitis
IgA vasculitis	Syphilis-associated aortitis
Hypocomplementemic urticarial vasculitis	Drug-associated immune complex vasculitis
Variable vessel vasculitis	Drug-associated ANCA-associated vasculitis
Behcet’s disease	Cancer-associated vasculitis
Cogan’s syndrome	Others

Adapted from Jennette et al. Arthritis Rheum 2013;65:1-11 (7).

ANCA = anti-neutrophil cytoplasmic antibody, GBM = glomerular basement membrane, IgA = immunoglobulin A, SVV = small vessel vasculitis

2017년까지 32개국 136개 기관에서 6000여 증례를 수집하였고 전문가 패널의 검토를 통해 각 혈관염을 분류하기 위한 항목들을 결정하였다. 2018년에 세 개의 ANCA 연관 혈관염에 대한 분류 초안이 류마티스 학회에 발표되었으며 학회의 승인과 정식 배포를 앞두고 있다(19). 아직 정식 채택이 되지는 않았지만 간략히 소개하자면 GPA의 경우 10개의 항목이 있으며 각 항목은 GPA와의 연관도에 따라 가중치를 반영한 양수 혹은 음수의 점수가 책정되어 있다. 혈관염이 의심되는 환자가 있을 경우 이 항목들을 종합하여 합산 점수가 5점 이상일 경우 민감도 93%, 특이도 94%로 GPA로 분류할 수 있다(Table 3). 이 새로운 분류 기준은 임상증상, 병리 소견, ANCA 검사 결과를 포함한 검사실 검사 소견, 영상 검사 소견을 종합하고 있으며 기존에 발표되었던 분류 기준들에 비해 민감도와 특이도가 비교적 높은 것이 장점이다. 국내 한 연구에서는 아직 잠정적인 DCVAS의 GPA 분류 기준을 이용하여 기존에 ACR 분류 기준 및 CHCC 기준으로 진단되었던 150명의 ANCA 연관 혈관염 환자를 재분류한 결과 10%의 GPA 환자가 DCVAS의 GPA 분류 기준을 만족하지 못하였고 EGPA 환자의 3.3%, MPA 환자의 5.6%가 GPA로 재분류되었다고 발표하였다. 저자들은 ACR의 GPA 분류 기준 중 ‘urinary sediment’와 ‘infiltrates on chest radiograph’ 항목이 빠지고 DCVAS 분류 기준에서 ‘PR3-ANCA’와 ‘mass-like lung lesion’, 그리고 ‘nasal congestion’ 항목을 채택한 것이 ANCA 연관 혈관염 환자를 재분류하는데 기여하였다고 분석하였다(20).

세 개의 ANCA 연관 혈관염에 대한 DCVAS 분류 기준은 GPA, MPA, EGPA 및 다른 소혈관 혈관염 환자들의 임상양상 및 검사 결과들을 비교하여 통계적으로 의미 있는 차이가 있는 요소들을 추출하고 이를 혈관염 전문가들이 검토하여 만들어진 모델이다. 따라서 이는 혈관염을 혈관염이 아닌 다른 질환과 구별하여 진단하기 위한 기준이 아닌 혈관염 내에서의 분류 기준으로, 이미 혈관염이 의심되는 환자에 있어서 특정 혈관염으로의 분류를 위해 사용해야 한다. DCVAS 분류 기준을 사용함에 있어서의 이러한 전제조건은 이 기준을 실제 임상에 적용하는 데 있어 제한점이 될

**Table 3.** The Draft Classification Criteria for GPA

Criteria	Score
Bloody nasal discharge, ulcers, crusting, congestion, or blockage, or septal defect/perforation	+3
Cartilaginous involvement*	+2
Conductive or sensorineural hearing loss	+1
Pauci-immune glomerulonephritis	+1
c-ANCA or PR3-antibody positive	+5
p-ANCA or MPO-antibody positive	-1
Eosinophil count $\geq 1$	-4
Granuloma, extravascular granulomatous inflammation, or giant cells on biopsy	+2
Nodules, mass, or cavitation on chest imaging	+2
Inflammation, consolidation, or effusion of the nasal/paranasal sinuses on imaging	+1

Total score  $\geq 5$  needed for classification of GPA. Sensitivity 93%, specificity 94%.

\*Cartilaginous involvement: any of inflamed ear or nose cartilage, hoarse voice/stridor, endobronchial involvement, or saddle nose.

Adapted from Robson et al. Rheumatology 2019;58:ii46-ii47, with permission of Oxford University Press on behalf of the British Society for Rheumatology (19).

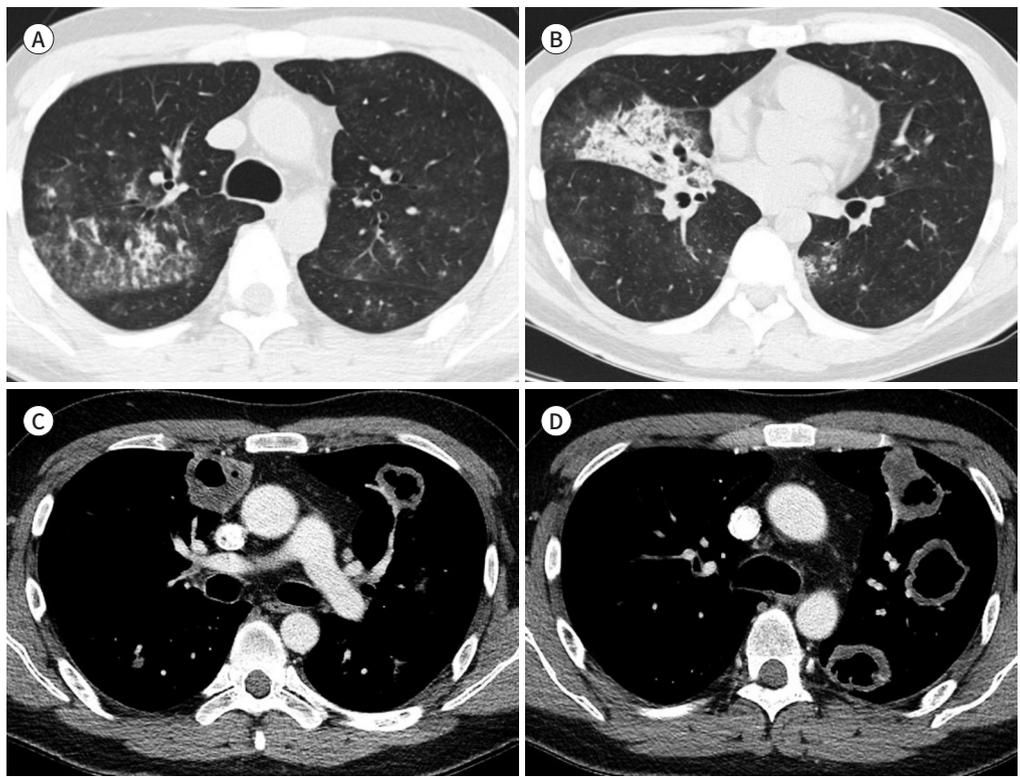
ANCA = anti-neutrophil cytoplasmic antibody, c = cytoplasmic, GPA = granulomatosis with polyangiitis, MPO = myeloperoxidase, p = perinuclear, PR3 = proteinase 3

수 있다. 그러나 기존의 다른 분류 기준인 ACR이나 European League against Rheumatism criteria의 적용에도 마찬가지로 혈관염이 임상적으로 의심되는 환자에 있어서 사용한다는 전제조건이 있다는 점은 같다. 다만 DCVAS 분류 기준은 임상증상이나 여러 가지 검사 소견 등에 대해 좀 더 폭넓은 평가 항목을 제시하여 혈관염이 의심되나 특정 혈관염으로의 분류가 어려웠던 사례들을 좀 더 정확히 분류할 수 있을 것으로 기대된다. DCVAS에서는 이러한 새로운 분류 기준에 기반하여 얻어진 데이터를 중심으로 혈관염과 혈관염 유사 증상을 보일 수 있는 질환군을 비교함으로써 향후 혈관염 진단 기준을 마련하기 위한 연구도 이루어질 것으로 보인다.

### 폐혈관염의 영상의학적 소견

폐혈관염은 폐포 내 출혈, 폐실질의 괴사, 폐혈관 폐색, 폐혈관 협착, 간질성 폐질환, 기도 질환 등 다양한 변화를 유발한다. 이에 따라 폐 영상 소견도 미만성 간유리 음영, 결절, 괴사를 동반한 결절이나 폐경화, 기관지 비후나 괴사 등 여러 가지 소견을 보일 수 있다. 이러한 병변들은 병의 활성화와 치료에 따른 호전을 반영하여 침범 범위가 늘거나 줄어들며 재발을 반복하기도 한다. 뿐만 아니라 같은 환자에서도 질환의 시기에 따라 서로 다른 영상 소견을 보일 수 있다(Fig. 1). 이러한 다양하고 비특이적인 영상 소견은 상대적으로 더 흔하게 발생하는 다른 폐질환과의 감별을 어렵

**Fig. 1.** Granulomatosis with polyangiitis in a 29-year-old male with hemoptysis. **A-D.** Initial CT (**A, B**) shows consolidation with ground-glass opacities in the right upper and middle lobes with multifocal areas of poorly defined nodules or ground-glass opacities in both lungs. Bronchoalveolar lavage revealed diffuse alveolar hemorrhage. Follow-up CT (**C, D**), taken 7 years after the initial CT, demonstrates multifocal cavitary lesions in both lungs.



게 하는데 폐결절이나 괴사성 병변, 공동 형성, 미만성 간유리 음영 등은 여러 가지 염증성, 감염성 또는 악성 질환에서 흔히 볼 수 있는 소견들이다. 이러한 경우 혈관염을 의심할 수 있는 전신 증상, ANCA 검사 결과 등을 종합하여 판단하는 것이 중요하다.

혈관염 중 폐를 흔히 침범하는 질환은 특발성 ANCA 연관 소혈관 혈관염(idiopathic ANCA-associated small vessel vasculitis)인 GPA, EGPA, MPA가 대표적으로, 세 질환의 임상적 특징과 영상 소견에 대해 기술하겠다.

### 육아종 다발혈관염(GPA)

과거에 베게너 육아종증이라고 불리던 질환으로, ANCA 연관 혈관염 중 가장 흔한 질환이다. 혈관벽의 전 층을 침범하는 괴사성 육아종성 염증(necrotizing granulomatous inflammation)이 병리적 특징이며 폐의 소동맥과 소정맥, 모세혈관, 기도, 간질, 흉막까지도 침범할 수 있다(21). 상기도와 하기도, 그리고 신장 세 부위를 특징적으로 침범하며(generalized form) 신장 질환을 동반하지 않는 제한된 형태도 있다(limited form). c-ANCA는 일반적으로 세 부위에 이환된 활성화 시기의 GPA 환자의 90%에서 양성을 보이며, 제한형에서는 약 50%에서 양성을 보인다(22, 23).

### 폐결절과 종괴

폐결절과 종괴는 GPA에서 가장 흔하게 보이는 영상 소견으로 90%의 환자에서 보인다(21). 대개 다발성, 양측성으로 보이며 주로 흉막 하 또는 주변부 폐에 분포한다. 병리적으로 결절과 종괴는 육아종성 조직으로 구성되어 있다(24). 크기가 큰 결절은 대부분 공동을 형성하며 비공동성 결절도 조영증강 시 대부분 중심부 저음영의 괴사 부분을 포함한다(Fig. 2). 다발성 결절은 기관지혈관다발 주변에서 보이기도 하며 드물게 소엽중심성 분포를 보이는 경우가 약 10%에서 보고되고 있다. 이 경우 결핵이나 세기관지염과의 감별이 필요하다(Fig. 3). 소엽중심성 결절은 보다 흔한 소견인 결절이나 종괴, 간유리 음영, 기관지 비후 등과 함께 관찰되는 경우가 많으며 병리적으로는 세기관지의 염증성 변화에서 기인한다(25).

주변부 폐에 양측성 다발성으로 보이는 결절이나 종괴는 GPA의 가장 흔한 소견이지만 다른 질환에서도 보일 수 있다. 패혈성 색전증이나 다발성 폐농양, 혈행성 폐 전이, 림프종, 기질화 폐렴 등과의 감별이 필요하며 수 일에서 수 주에 걸친 빠른 변화는 악성 질환과의 차이점이고 상기도 질환, 사구체신염, c-ANCA 존재 여부 등으로 다른 감염성 질환과 구별이 가능하다(26).

### 미만성 간유리 음영과 폐경화

폐경화와 미만성 간유리 음영은 20~50%에서 보이며 혈관염에 의한 폐의 염증 또는 폐출혈을 반영하는 소견이다. 분포는 다양해서 양측 폐문 주변, 기관지혈관다발 주변, 또는 폐 주변부에서도 보일 수 있다. 괴사성 결절이나 공동 등의 다른 영상 소견 없이 폐경화나 간유리 음영만 보일 경우 대개 처음에는 폐렴 등 감염성 질환을 먼저 의심하게 되며 적절한 항생제 치료에도 반응하지 않거나 치료와 관계없이 호전과 악화를 반복하는 경우 혈관염을 의심해볼 수 있다(21, 26).

Fig. 2. Granulomatosis with polyangiitis in a 30-year-old female.

A. Chest radiograph shows multifocal nodular lesions in both lungs.

B, C. Axial CT images show multiple nodules with central low-density necrosis in the subpleural areas of both lungs.

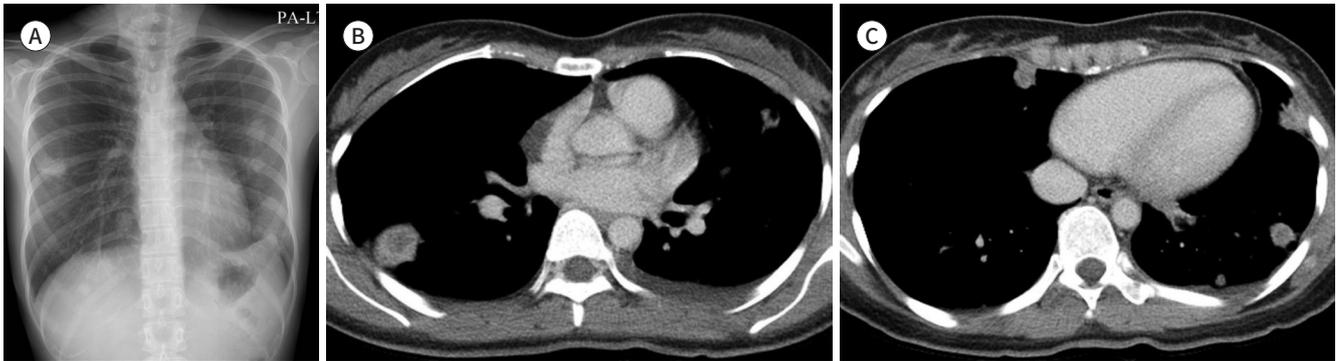
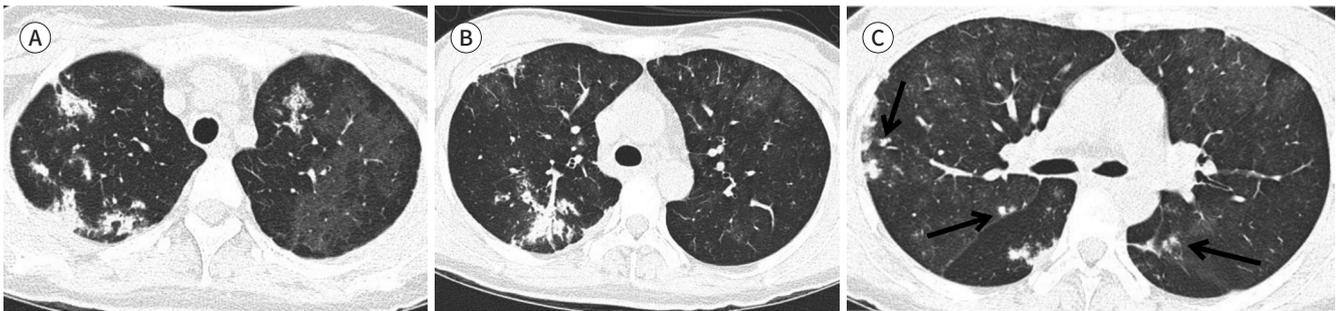


Fig. 3. Granulomatosis with polyangiitis in a 30-year-old female.

A-C. CT scans of a patient having granulomatosis with polyangiitis demonstrate multifocal consolidative lesions and nodular lesions (arrows, C) in the peribronchovascular and subpleural areas of both lungs. Some lesions show centrilobular distribution. The diffuse area of ground-glass opacity in the left upper lobe represents diffuse pulmonary hemorrhage.

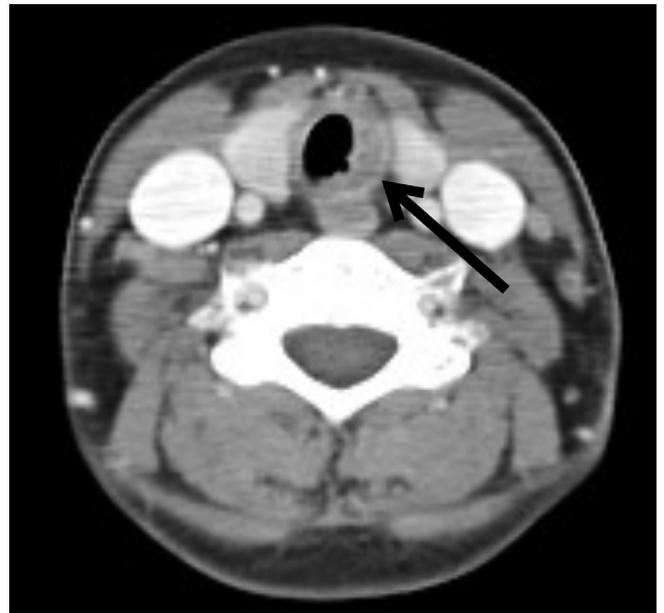


### 기도 변화

기관지 이상은 한때는 폐혈관염의 드문 소견이라고 알려졌지만 한 연구에서는 분절 혹은 아분절 기관지 벽 비후가 약 70%의 GPA 환자의 CT에서 보인다고 보고하였다(25). 기관을 비롯해 성대, 주기관지 침범도 약 30%에서 보이며 가장 특징적인 부위는 성문 하 기관(subglottic trachea)으로 약 2~4 cm의 동심성 벽 비후를 보이는 경우가 가장 흔하다(Fig. 4). 기관이나 기관지 비후는 치료에 따른 호전을 보이거나 기도 협착을 남길 수 있다(21, 26).

### 호산구성 육아종 다발혈관염(EGPA)

과거 척-스트라우스 증후군으로 불리던 질환으로 천식, 호산구 증가, 괴사성 혈관염을 특징으로 하는 질환이다. 천식은 거의 모든 환자에게 있으며 말초신경염은 약 75%의 환자에서 보인다. 증상 및 징후는 시기에 따라 다른 양상을 보이는데 처음 약 8~10년간은 아토피와 부비동염, 천식을 앓다가 말초 혈액에 호산구가 증가하고 점차 호산구가 폐를 비롯한 여러 기관에 침착되는 시기가 되며, 이후에는 혈관염이 발현하여 발열, 체중 감소 같은 전신적인 증상을 보이게 된다. 이러한 단계는 항상 순차적으로 나타나는 것은 아니며, 질병의 경과에 따라 영상 소견이나 병리 소견도 다양하게 보일 수 있어서 천식과 연관된 기관지염, 호산구성 폐렴, 괴사성 혈관염 및 육아종 형성 등



**Fig. 4.** CT scan of a 30-year-old female with stridor. Eccentric wall thickening with internal low-density necrosis and focal ulceration is seen in the left lateral wall of the subglottic trachea (arrow). She was diagnosed with granulomatosis with polyangiitis.

**Table 4.** The Draft Classification Criteria for EGPA

Criteria	Score
Obstructive airways disease	+ 3
Nasal polyps	+ 3
Mononeuritis multiplex or motor neuropathy	+ 1
Eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/L$	+ 5
Extravascular eosinophilic predominant inflammation/eosinophils in bone marrow	+ 2
c-ANCA or PR3-antibody	- 3
Microscopic hematuria	- 1

Total score  $\geq 5$  needed for classification of EGPA. Sensitivity 88%, specificity 98%.

Adapted from Robson et al. *Rheumatology* 2019;58:ii46-ii47, with permission of Oxford University Press on behalf of the British Society for Rheumatology (19).

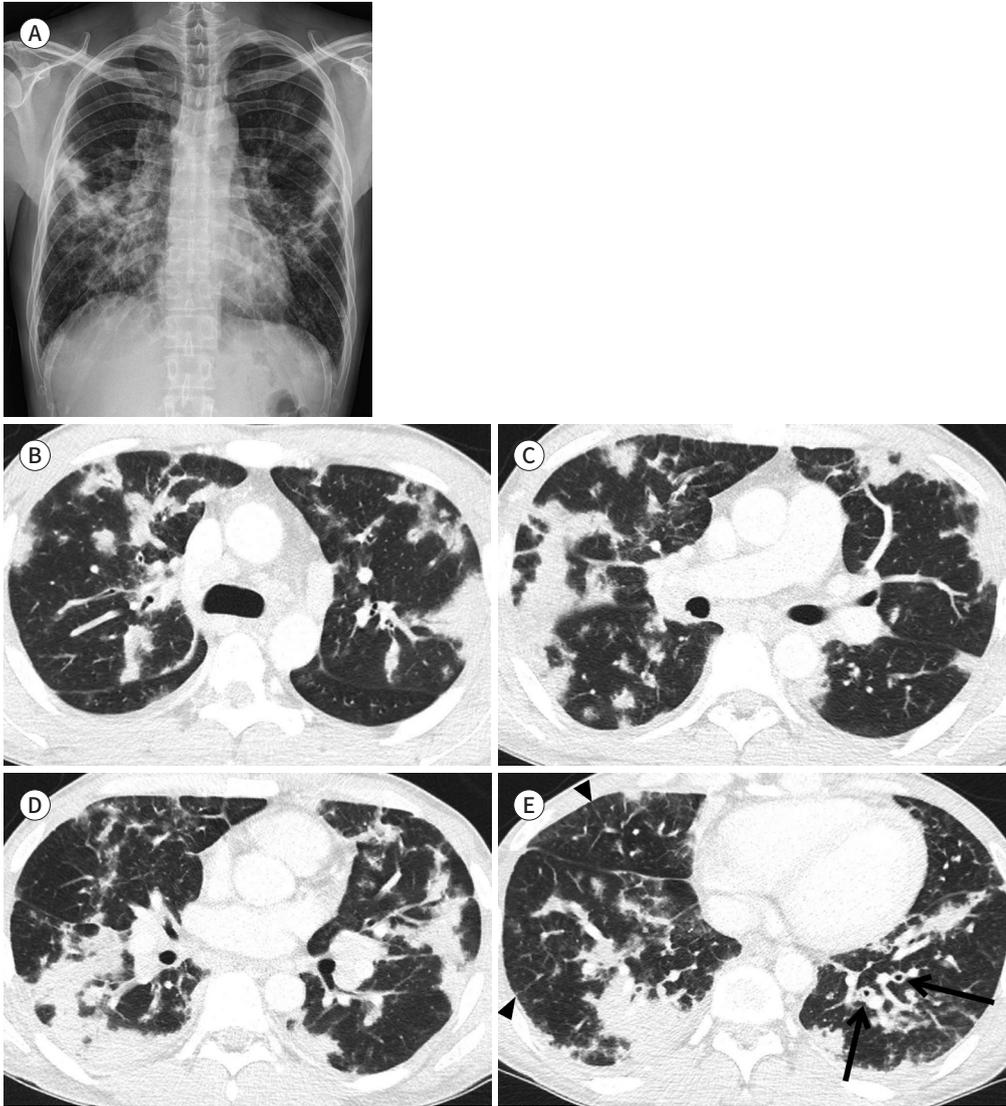
ANCA = anti-neutrophil cytoplasmic antibody, c = cytoplasmic, EGPA = eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, PR3 = proteinase 3

의 소견을 보일 수 있다. 폐는 가장 흔하게 침범되는 장기이며 폐출혈이나 사구체신염은 GPA 및 MPA와 비교할 때 훨씬 드물다. 심장을 침범할 수 있으며, 관상동맥염과 심근염이 주된 사망원인이다. EGPA 환자의 약 40~75%에서 ANCA를 가지고 있으며, 대부분 p-ANCA이다(23, 26, 27).

1990년 ACR에서는 EGPA에 대한 6개의 분류 기준을 제시하였고 이 중 4개 이상을 만족하면 EGPA로 분류가 가능하며 6개의 기준은 다음과 같다; 1) asthma, 2) eosinophilia  $> 10\%$ , 3) mono- or poly-neuropathy, 4) pulmonary infiltrates, non-fixed, 5) paranasal sinus abnormality, 6) extravascular eosinophils (14). 잠정적인 DCVAS criteria에서는 7가지 항목을 제시하였는데 폐 영상에서 보이는 폐 침윤에 대한 항목이 빠지고 ANCA 검사 결과와 현미경적 혈뇨가 여부가 포함되었다(Table 4) (19).

EGPA의 가장 흔한 단순촬영 소견은 특별한 호발 영역이 없는 일시적 반점형, 비분절형, 양측성 폐 음영이다. CT에서는 소 결절, 간유리 음영, 기관지 비후 또는 확장, 폐경화, 소엽간중격 비후, 모

**Fig. 5.** Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in a 32-year-old male.  
**A-E.** Chest radiograph (A) and CT (B-E) of a patient with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. Multifocal airspace consolidations and peribronchovascular nodules are seen in both lungs. Bronchial wall thickening (arrows, E) and interlobular septal thickening (arrowheads, E) are also noted.



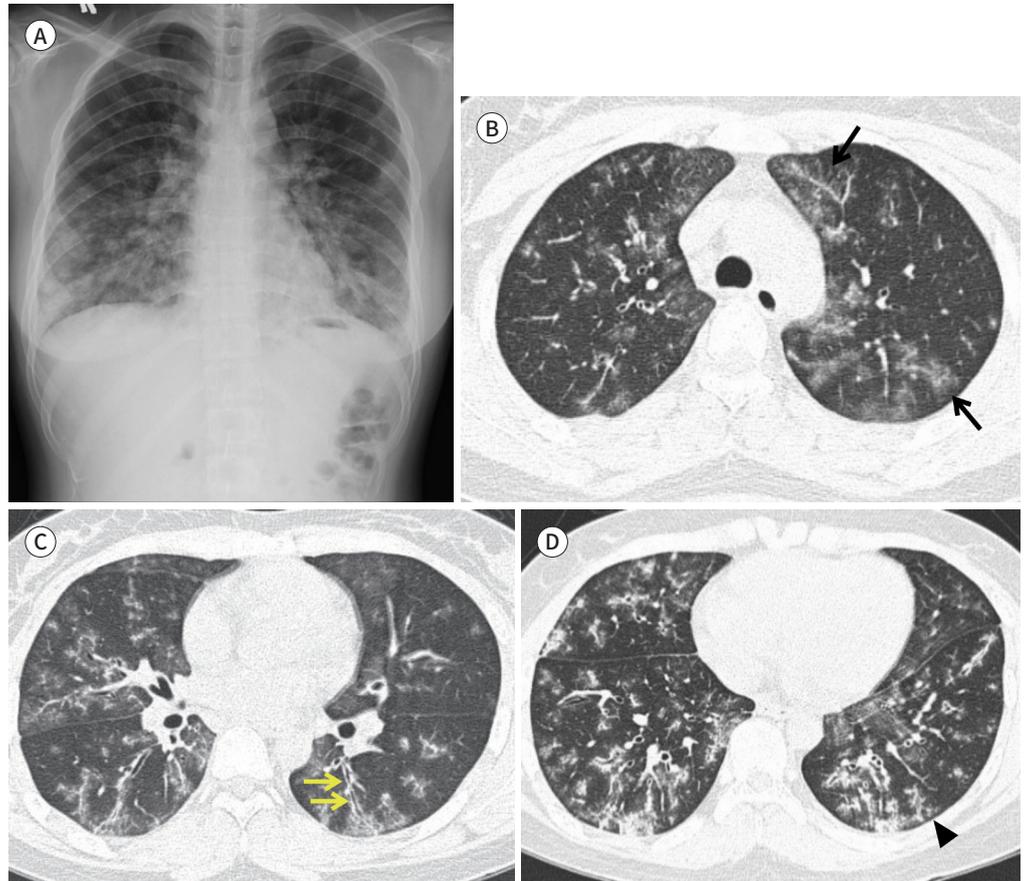
자이크 관류 등이 흔한 소견이다. 한때 양측성 폐경화와 간유리 음영으로 보이는 공기공간 유형 (airspace pattern)이 EGPA의 가장 흔한 영상 소견이며 기관지 비후 등 기도 유형 (airway pattern)의 변화는 천식에 의한 소견으로 여겨졌으나 현재는 기도 유형 역시 이 질환의 주요 영상 소견으로 간주하고 있다(Figs. 5, 6). 병리적으로 소결절은 세기관지 벽에 호산구와 림프구 침착 및 폐포 벽에 모세혈관염에 의한 것으로 생각되며, 폐경화는 폐포 내 또는 폐포 벽에 호산구성 혹은 육아종성 염증을 의미한다(Fig. 7). 소엽간중격 비후는 부종, 호산구 침착 그리고 약간의 섬유화에 의한 것으로 생각된다(23, 26, 27).

### 현미경 다발혈관염(MPA)

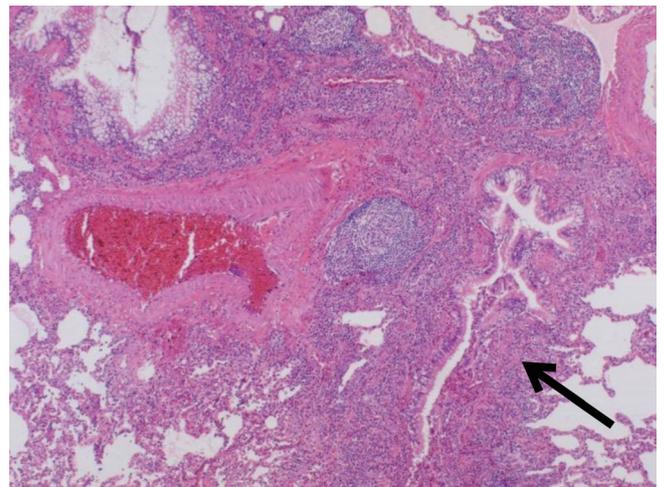
육아종성 염증을 동반하지 않는 괴사성 혈관염으로 폐-신장 증후군(pulmonary-renal syndrome)의 가장 흔한 원인이다. 90% 이상의 환자에서 빠르게 진행되는 사구체신염(rapidly pro-

**Fig. 6.** Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in a 24-year-old female with asthma, allergic rhinitis, and elevated peripheral blood eosinophil count.

**A-D.** Chest radiograph (**A**) and CT (**B-D**) show peribronchial ground-glass opacities (arrows, **B**), bronchial wall thickening (yellow arrows, **C**), and branching nodular lesions (arrowhead, **D**).



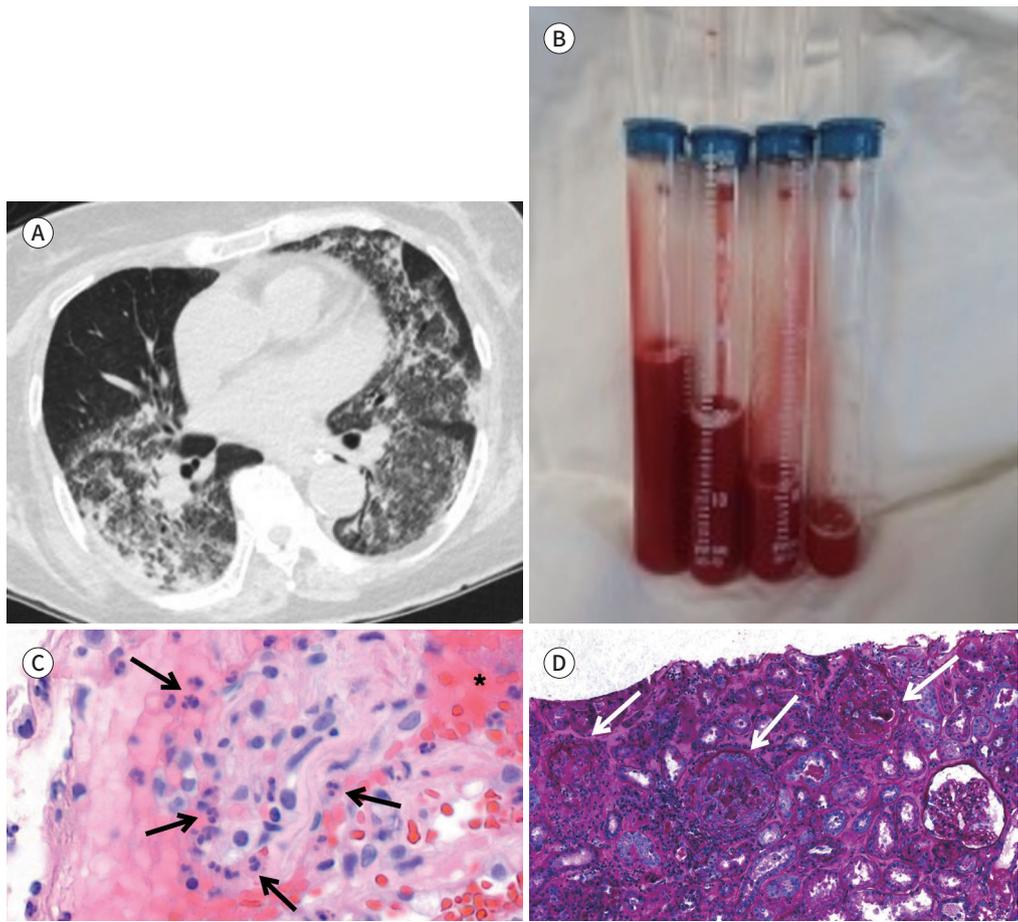
**Fig. 7.** Photomicrography of lung biopsy specimen obtained from eosinophilic granulomatosis with polyangiitis patient demonstrates dense infiltration of eosinophils and lymphocytes at the bronchiolar wall resulting in marked wall thickening (arrow) (hematoxylin and eosin stain,  $\times 100$ ).



gressive glomerulonephritis)으로 발현하며 폐는 약 30%에서 이환된다. 폐의 이상은 대개 미만성 폐출혈로 나타나는데 이는 폐모세혈관의 염증에 의한다. 약 40~80%에서 p-ANCA가 보인다 (23, 26, 28).

MPA의 영상 소견은 미만성 폐출혈을 시사하는 양측성 간유리 음영 또는 폐경화이며 미만성 폐출혈을 일으키는 다른 질환과의 영상 소견의 차이는 없다(Fig. 8) (23, 26, 28). 양측성 폐경화와 간유리 음영은 전 폐야에 광범위하게 보이지만 폐문 주위부와 폐의 중간 및 아랫부분에 주로 나타나며 때로는 국소적으로 보이기도 한다. 폐출혈 발생 수 일 내에 소엽간중격의 비후가 간유리 음영과 중첩되면서 돌조각보도모양(crazy-paving appearance)을 만들 수 있는데 이는 헤모시테린 함유 대식세포가 간질에 침착되며 나타나는 소견이다. 경계가 불분명한 소엽중심성 결절들도 보일 수 있는데, 이는 폐출혈 부위에 대식세포가 폐포 내 침착되어 나타나는 소견이다. 폐출혈은 10일에서 2주 정도에 완전히 흡수되는데 이는 비슷한 영상 소견을 보이지만 좀 더 빠른 변화를 보이는

**Fig. 8.** Microscopic polyangiitis in a 76-year-old female.  
**A.** CT shows diffuse ground-glass opacities in the left lung and right lower lobe.  
**B.** Bronchoalveolar lavage revealed diffuse alveolar hemorrhage.  
**C.** High-magnification pathological specimen obtained by transbronchial lung biopsy shows intra-alveolar hemorrhage (\*) and multiple neutrophils (arrows) in the interstitium surrounding the capillary, suggesting capillaritis (hematoxylin and eosin stain, × 400).  
**D.** High-magnification kidney biopsy specimen shows necrotizing destructive glomerulus (arrows) (Periodic Acid Schiff stain, × 100).



폐부종과의 감별점이다. 반복되는 폐출혈 후에, 견인성 기관지 확장증, 벌집모양 과 함께 지속적인 망상음영이 보일 수 있는데, 이 패턴은 간질성 헤모시데린 (hemosiderin) 침착과 경미한 폐 섬유증을 반영한다. MPA의 또 다른 주요 영상 소견인 간질성 폐섬유화는 반복되는 폐출혈과 연관이 있다(23, 26).

MPO-ANCA 양성 MPA 환자에서 간질성 폐섬유화가 발견되었던 두 증례가 1990년에 발표된 이래로 MPA와 간질성 폐섬유화의 연관성에 대한 연구가 계속되고 있다(29). 연구 그룹별로 차이가 크지만 MPO-ANCA 양성 MPA 환자의 7~40%에서 간질성 폐섬유화가 있으며 서구권보다는 일본 환자를 대상으로 한 연구에서 좀 더 많은 수가 보고되고 있다. 폐섬유화는 반복적인 폐출혈에 의한 결과라는 가설이 지배적이지만 폐출혈을 경험하지 않았거나 MPA로 진단되기 전에 폐섬유화가 먼저 발견되는 경우도 있어 인과관계에는 아직 논란이 있으며 무증상의 미세 폐출혈이 반복되어 섬유화가 발생하는 것이라는 주장도 있다(30, 31). 인과관계에는 논란이 있지만 MPO-ANCA와 간질성 폐섬유화의 연관성은 뚜렷해 보이며 새로 제시된 MPA의 분류 기준에는 흉부 영상에서 간질성 폐섬유화 유무가 포함되었다(Table 5). 영상 소견은 망상음영과 견인성 기관지 확장증, 벌집모양 등 전형적인 상용간질폐렴의 소견이다(Fig. 9). 이러한 폐섬유화는 MPA의 나쁜 예후 인자로 폐섬유화가 없는 MPA 환자에 비해 낮은 생존율을 보이며, ANCA가 양성인 간질성 폐섬유화 환자는 그렇지 않은 간질성 폐섬유화 환자에 비해 예후가 나쁘다(30, 31).

## ANCA 연관 혈관염의 진단적 접근

혈관염의 진단은 설명되지 않는 전신 질환을 가진 환자에게서 혈관염을 의심하는 것으로부터 시작된다(6). 미열이나 체중 감소, 관절통, 피로 같은 비특이적인 전신 증상이 특별한 이유 없이 지속될 경우 혈관염의 전구 증상일 수 있다. 부비동이나 비강, 귀, 상기도, 신장과 같은 특정 기관을 침범하는 형태와 피부 및 신경계 증상이 동반되는 경우 혈관염을 의심해볼 수 있다. ANCA 연관 혈관염의 40~90%에서 폐를 침범하므로 폐 영상 검사는 진단과 침범 정도를 확인하는 데 도움이 되며 이 경우 기관지나 기관지 변화까지 확인할 수 있는 CT 검사가 더 유리하다. 폐 영상 검사에서

**Table 5.** The Draft Classification Criteria for MPA

Criteria	Score
Pauci-immune glomerulonephritis	+ 3
Blood nasal discharge, ulcers, crusting, congestion or blockage, or septal defect/perforation	- 3
p-ANCA or MPO-antibody	+ 6
Fibrosis or ILD on chest imaging	+ 3
c-ANCA or PR3-antibody	- 1
Eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/L$	- 4

Total score  $\geq 6$  needed for classification of MPA. Sensitivity 87%, specificity 96%.

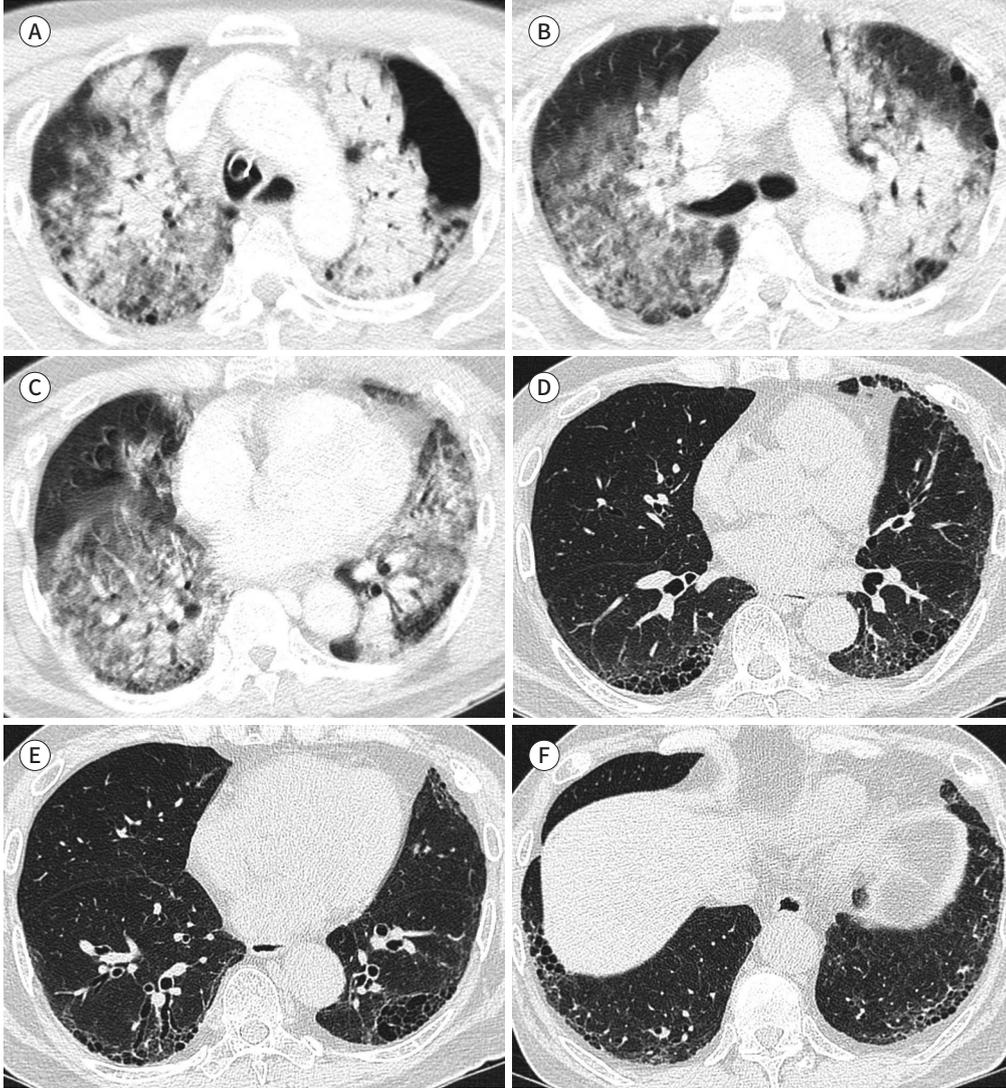
Adapted from Robson et al. *Rheumatology* 2019;58:ii46-ii47, with permission of Oxford University Press on behalf of the British Society for Rheumatology (19).

ANCA = anti-neutrophil cytoplasmic antibody, c = cytoplasmic, ILD = interstitial lung disease, MPA = microscopic polyangiitis, MPO = myeloperoxidase, p = perinuclear, PR3 = proteinase 3

Fig. 9. Microscopic polyangiitis in a 62-year-old male.

A-C. CT shows extensive consolidation and ground-glass opacity in both lungs, representing diffuse pulmonary hemorrhage.

D-F. Follow-up CT after 6 months shows resolution of pulmonary hemorrhage. The subpleural reticular opacities, traction bronchiectasis, and honeycombing in lower lung fields suggest the usual interstitial pneumonia pattern.



결절이나 공동이 보이며 항생제 치료에 반응하지 않고 감염 등의 다른 원인으로 설명되지 않을 때 폐혈관염의 가능성을 의심해볼 수 있다. 광범위한 간유리 음영이나 폐경화가 보일 경우 객혈이나 헤마토크리트의 저하가 동반되어 있다면 폐혈관염에 의한 미만성 폐출혈을 의심할 수 있으며 신기능의 저하가 함께 있는 경우 좀 더 강하게 혈관염을 시사한다(26).

ANCA 검사는 ANCA 연관 혈관염의 진단에 매우 중요한 인자이지만 질병의 활성도와 침범 부위, 인종에 따라 서로 다른 발현양상에 차이가 있을 수 있기 때문에 해석에 주의를 요한다(6). PR3-ANCA는 활성화된 전신형 GPA 환자의 90%에서 양성을 보이거나 제한형에서는 약 50%에서만 양성을 보이며, MPO-ANCA는 EGPA 환자의 40~75%, MPA 환자의 40~80%에서 양성으로 양성률의 범

위가 넓다. 따라서 폐혈관염의 진단에 있어 ANCA 검사 결과는 다른 임상 소견이나 영상 소견, 조직학적 소견 등과 함께 판단해야 한다(4, 6). 한편 PR3-ANCA는 주로 육아종 형성, 상기도 질환, 폐의 결절이나 종괴, 잦은 재발과 관련이 있고 MPO-ANCA는 사구체신염과 미만성 폐출혈을 일으키는 모세혈관염 및 치명률과 관련이 깊다고 알려져 있어서 최근에는 ANCA 연관 혈관염을 기존의 GPA, EGPA, MPA가 아닌 ANCA 아형의 종류에 따라 분류해야 한다는 주장도 있다(32). 한 연구에서는 ANCA의 아형과 폐 CT 영상 소견을 비교 분석하였는데, 중심성 기관지 비후나 협착은 PR3-ANCA 양성 환자에서만 보였으며 상용간질폐렴 양상은 MPO-ANCA 양성 환자에서만 보였다. 폐결절은 PR3-ANCA 양성에서, 기관지확장증은 MPO-ANCA 양성에서 유의하게 많이 보였으며 폐포 내 출혈, 흉막삼출, 림프절 비대, 폐정맥 울혈(pulmonary venous congestion)은 MPO-ANCA 양성 환자에서 좀 더 빈번하게 나타났다(33). 이렇듯 ANCA의 아형에 따라 혈관염의 흉부 영상 소견이 차이가 있고, 이는 재발 및 치명률과도 관련성이 있어 임상적인 의미가 클 것으로 보인다.

## 결론

폐혈관염은 폐에 발생할 수 있는 여러 가지 질환들과 영상 소견을 공유하고 있어 감별진단에 어려움이 있는 질환이다. 따라서 폐혈관염을 영상으로 진단하기 위해서는 주요 폐혈관염의 영상 소견에 대한 지식을 기반으로 임상적인 특징이나 검사실 소견 등에 대한 정보를 종합하여 혈관염을 의심하는 것이 매우 중요하며, 이러한 과정을 통해 정확한 진단과 적절한 치료에 도달할 수 있을 것이다.

## Author Contributions

Conceptualization, K.Y.K.; data curation, K.C., K.Y.K.; formal analysis, K.C., K.Y.K.; investigation, K.C., K.Y.K.; methodology, K.C., K.Y.K.; project administration, K.Y.K.; resources, K.C.; supervision, K.Y.K.; validation, H.J.; visualization, K.Y.K.; writing—original draft, all authors; and writing—review & editing, all authors.

## Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

## Funding

None

## REFERENCES

1. Fauci AS, Haynes B, Katz P. The spectrum of vasculitis: clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Intern Med* 1978;89:660-676
2. O'Sullivan BP. Pulmonary complications of systemic vasculitides. *Paediatr Respir Rev* 2012;13:37-43
3. Casal A, Pereiro T, Valdés L. Pulmonary vasculitis: an update. *Arch Bronconeumol (Engl Ed)* 2018;54:407-408
4. Casal A, Díaz-Garel J, Pereiro T, Toubes ME, Ricoy J, Valdés L. Pulmonary vasculitis. *J Thorac Dis* 2018;10:5560-5575
5. Ahn JH. Pulmonary vasculitis. *Tuberc Respir Dis* 2000;48:825-836
6. The Korean Journal of Medicine. Available at. <http://www.ekjm.org/upload/42842889.pdf>. Accessed Apr 29, 2021
7. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised international chapel hill con-

sensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11

8. Kim HW, Hur JW. Update on the classification criteria for vasculitis. *Korean J Med* 2014;87:401-414
9. Collard HR, Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage. *Clin Chest Med* 2004;25:583-592, vii
10. 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 arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1129-1134
11. Calabrese LH, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, Edworthy SM, Fauci AS, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of hypersensitivity vasculitis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1108-1113
12. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1122-1128
13. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1101-1107
14. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33:1094-1100
15. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990;33:1114-1121
16. Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990;33:1088-1093
17. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-192
18. DCVAS. Research study to develop classification and diagnostic criteria for primary systemic vasculitis. Available at: <https://research.ndorms.ox.ac.uk/public/dcvas/index.php>. Assessed Apr 29, 2021
19. Robson J, Grayson P, Ponte C, Suppiah R, Craven A, Khalid S, et al. 110. Classification criteria for the Anca-associated vasculitides. *Rheumatology* 2019;58:ii46-ii47
20. Yoo J, Kim HJ, Ahn SS, Jung SM, Song JJ, Park YB, et al. The utility of the ACR/EULAR 2017 provisional classification criteria for granulomatosis with polyangiitis in Korean patients with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Clin Exp Rheumatol* 2018;36 Suppl 111:85-87
21. Martinez F, Chung JH, Digumarthy SR, Kanne JP, Abbott GF, Shepard JA, et al. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2012;32:51-69
22. Hagen EC, Daha MR, Hermans J, Andrassy K, Csernok E, Gaskin G, et al. Diagnostic value of standardized assays for anti-neutrophil cytoplasmic antibodies in idiopathic systemic vasculitis. EC/BCR project for ANCA assay standardization. *Kidney Int* 1998;53:743-753
23. Chung MP, Yi CA, Lee HY, Han J, Lee KS. Imaging of pulmonary vasculitis. *Radiology* 2010;255:322-341
24. Travis WD, Hoffman GS, Leavitt RY, Pass HI, Fauci AS. Surgical pathology of the lung in Wegener's granulomatosis. Review of 87 open lung biopsies from 67 patients. *Am J Surg Pathol* 1991;15:315-333
25. Lee KS, Kim TS, Fujimoto K, Moriya H, Watanabe H, Tateishi U, et al. Thoracic manifestation of Wegener's granulomatosis: CT findings in 30 patients. *Eur Radiol* 2003;13:43-51
26. Castañer E, Alguersuari A, Gallardo X, Andreu M, Pallardó Y, Mata JM, et al. When to suspect pulmonary vasculitis: radiologic and clinical clues. *Radiographics* 2010;30:33-53
27. Kim YK, Lee KS, Chung MP, Han J, Chong S, Chung MJ, et al. Pulmonary involvement in Churg-Strauss syndrome: an analysis of CT, clinical, and pathologic findings. *Eur Radiol* 2007;17:3157-3165
28. Mahmoud S, Ghosh S, Farver C, Lempel J, Azok J, Renapurkar RD. Pulmonary vasculitis: spectrum of imaging appearances. *Radiol Clin North Am* 2016;54:1097-1118
29. Nada AK, Torres VE, Ryu JH, Lie JT, Holley KE. Pulmonary fibrosis as an unusual clinical manifestation of a pulmonary-renal vasculitis in elderly patients. *Mayo Clin Proc* 1990;65:847-856
30. Arulkumaran N, Periselneris N, Gaskin G, Strickland N, Ind PW, Pusey CD, et al. Interstitial lung disease and ANCA-associated vasculitis: a retrospective observational cohort study. *Rheumatology (Oxford)* 2011;50:2035-2043
31. Katsumata Y, Kawaguchi Y, Yamanaka H. Interstitial lung disease with ANCA-associated vasculitis. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med* 2015;9:51-56
32. Mahr A, Specks U, Jayne D. Subclassifying ANCA-associated vasculitis: a unifying view of disease spectrum.

*Rheumatology (Oxford)* 2019;58:1707-1709

33. Mohammad AJ, Mortensen KH, Babar J, Smith R, Jones RB, Nakagomi D, et al. Pulmonary involvement in antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA)-associated vasculitis: the influence of ANCA subtype. *J Rheumatol* 2017;44:1458-1467

## 폐혈관염의 영상의학적 접근

김초희<sup>1</sup> · 김윤경<sup>1\*</sup> · 한정호<sup>2</sup>

혈관염은 혈관벽의 염증을 특징으로 하는 드문 전신 질환으로 간혹 미만성 폐출혈이나 급성 사구체신염으로 생명을 위협하기도 한다. 원인을 알 수 없는 일차성 혈관염도 있지만 자가면역 질환이나 약물, 감염, 종양 등 수많은 원인들에 의해 발생하는 이차성 혈관염도 있으며 분류가 복잡하고 명확한 진단검사가 없어 진단에 어려움이 있다. 또한 다양하고 비특이적인 증상과 징후 및 검사 소견을 보여 혈관염의 진단에는 임상양상, 영상 검사, 자가항체 검사, 병리 소견 등 여러 가지 결과를 종합하는 것이 필수적이다. 이 종설에서는 혈관염의 분류와 진단에 중요한 증상 및 징후, 특징적으로 폐를 침범하는 대표적인 폐혈관염의 영상 소견과 감별 진단, 그리고 새로운 혈관염 분류를 위한 국제적 연구인 Diagnostic and Classification Criteria in Vasculitis에 대해 소개하고자 한다.

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 <sup>1</sup>영상의학과, <sup>2</sup>병리과