



CT Imaging Findings in Non-Atherosclerotic Coronary Artery Disease

다양한 비죽상경화 관상동맥 질환의 CT 영상 소견

Jongmin Park, MD¹ , Byungeon Park, MD² ,
Eun-Ju Kang, MD³ , Jongmin Lee, MD^{1*} 

¹Department of Radiology, School of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea

²Department of Radiology, School of Medicine, Kyungpook National University, Kyungpook National University Chilgok Hospital, Daegu, Korea

³Department of Radiology, Dong-A University Medical Center, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

Acute coronary syndrome (ACS) is mainly caused by atherosclerotic coronary artery disease (CAD); however, it can also occur in patients with non-atherosclerotic CAD. Conventional coronary angiography only shows the lumen of arteries, indicating the presence of stenosis or dilatation. Thus, it has limited value in evaluating the coronary artery wall and offers low specificity for diagnosing CAD. Coronary CT angiography provides additional information, including the depiction of the concerned vessel and the aorta, as well as the pulmonary artery, which permits the diagnosis of non-atherosclerotic CAD and the differentiation of various causes of the disease. In this review, we present the pathophysiology and CT imaging features of non-atherosclerotic CAD.

Index terms Coronary Artery Disease; Coronary Vasospasm; Takayasu's Arteritis; Kawasaki Disease; Computed Tomography, X-Ray

서론

급성 관동맥 증후군(acute coronary syndrome)은 관상동맥 내 혈류 장애 및 급성 허혈(myocardial ischemia)로 인해 발생하는 응급 심혈관 질환을 일컫는데, 주로 죽상 관상동맥 질환(atherosclerotic coronary artery disease)에 의한 경화반의 파열이나 미란에 의해 혈관의 심한 협착이나 폐색에 의해 발생한다(1, 2). 그러나, 관상동맥 연축(coronary artery spasm), 관상동맥 박리(coronary artery dissection), 혈관염 등의 비죽상경화 관상동맥 질환에 의해서도 급성 관동맥 증후군이 발생할 수 있으며, 이들 질환은 다양한 임상증상을 보이며, 심전도 소견도 비특이적인 경우가 많아 진단이 지연될 수 있다(3). 이러한 비죽상경화

Received October 13, 2021
Revised December 13, 2021
Accepted January 7, 2022

*Corresponding author
Jongmin Lee, MD
Department of Radiology,
School of Medicine,
Kyungpook National University,
130 Dongdeok-ro, Jung-gu,
Daegu 41944, Korea.

Tel 82-53-420-5472
Fax 82-53-422-2677
E-mail jonglee@knu.ac.kr

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

Jongmin Park 
<https://orcid.org/0000-0001-9240-4181>
Byungeon Park 
<https://orcid.org/0000-0002-5807-9271>
Eun-Ju Kang 
<https://orcid.org/0000-0003-0937-3607>
Jongmin Lee 
<https://orcid.org/0000-0002-4163-913X>

관상동맥 질환에 대해서는 정확한 원인을 규명해야 적절한 치료가 가능하므로, 비죽상경화 관상동맥 질환의 각각의 특징적인 병태생리와 영상 소견을 인지하는 것이 중요하다.

침습적 검사인 고식적 관상동맥 혈관조영술(conventional coronary angiography)은 관상동맥 협착을 진단하는 표준검사이나, 동맥 내강의 형태에 대한 정보만을 제공하기 때문에 비죽상경화 관상동맥 질환에 대한 진단에는 낮은 특이도를 보인다. 반면, 관상동맥 전산화단층촬영 혈관조영술(coronary CT angiography; 이하 CCTA)은 혈관의 협착정도 등 내강의 형태뿐 아니라, 혈관벽 및 주변 조직에 대한 정보도 제공한다(4-6).

이번 종설에서는 비죽상경화 관상동맥 질환들 중 관상동맥 연축(coronary artery spasm), 관상동맥 박리(coronary artery dissection), 관상동맥 색전증(coronary artery embolism), 가와사키병(Kawasaki disease), 타카야수 동맥염(Takayasu arteritis)의 병태생리와 영상 소견들에 대해 소개하고자 한다.

관상동맥 연축(Coronary Artery Spasm)

관상동맥 연축은 심외막 관상동맥(epicardial coronary artery)의 혈관수축으로 인해 발생하는 일시적인 협착 또는 폐쇄를 말한다. 이로 인해 심근허혈에 따른 협심증(angina), 심근경색(myocardial infarction) 및 돌연사 등을 일으킬 수 있다(7). 관상동맥 연축은 죽상경화 관상동맥 질환의 유무와 상관없이 발생할 수 있으며, 국소적 또는 광범위하게 발생할 수 있고 심외막 관상동맥 또는 미세혈관에 영향을 줄 수 있다(3).

관상동맥 연축은 여성보다 남성에서 호발되는데, 이는 에스트로겐이 관상동맥의 혈관확장을 유도하기 때문으로 알려져 있다(8, 9). 이형성 협심증 환자의 75%에서 흡연자라는 보고가 있는데(10), 이는 담배에 포함된 니코틴과 일산화탄소 등의 독성물질이 혈관계에 영향을 주거나 혈관근육세포(vascular smooth muscle cells)에 연축 변화를 일으키는 전구물질들이 작용했을 가능성이 있다(11). 과도한 음주도 이형성 협심증과 연관성이 있다고 알려져 있다(12). 연축과 관련된 위험 인자들로는 연령, 혈장 내 고감도 C반응 단백질(high sensitivity C-reactive protein) 및 잔류지질 단백질들이 있다(13).

관상동맥 연축의 발생 기전에 대해서는 명확히 알려져 있지 않으나 자율 신경계 이상, 관상동맥 또는 전신 말초혈관 내피세포의 기능장애, 혈관 근육 세포 이상, 마그네슘 결핍, 관상동맥의 구조적 원인 등의 연관성에 대한 보고들이 있다(7). 혈관 내피는 산화질소(nitric oxide)와 같은 혈관확장 물질을 방출하여 관상동맥 혈관의 생리적 조절에 중요한 역할을 한다. 혈관 내피에 손상이 생기면 혈관 확장을 감소시키고 혈관 수축 자극에 대한 반응으로 관상동맥 연축이 발생할 수 있다(14). 관상동맥 연축이 있는 환자에서 산화스트레스(oxidative stress)와 염증 관련 인자들이 증가한다는 보고들이 있어, 산화스트레스와 가벼운 수준의 염증(low-grade inflammation)이 관상동맥 연축에 기여하는 것으로 보인다(15). 심근교(myocardial bridging)가 관상동맥 연축 발생과 연관성이 알려져 있다(16, 17). 수축기 때 심근에 의해 일시적인 혈관 압박이 발생하고, 혈류전단응력 변화에 의해 혈관 내피세포의 기능 장애가 생길 수 있다(18, 19). 심근교에서 직경 감소가 클수

록 관상동맥 연속 발생 위험성이 높아진다(17). 2017년 Coronary Vasomotion Disorders International Study Group (COVADIS)에서 발표한 이형성 협심증 진단 기준에는 임상 양상, 증상이 발생했을 때 심근허혈, 관상동맥 연속 관련 내용이 포함되어 있다(20). 특징적으로 이른 아침 발생하는 일시적인 흉통이 전형적인 증상이지만, 증상이 없는 경우도 있다(21). 관상동맥 연속에 의해 심근허혈이 발생하는 경우 침범 범위와 폐쇄 정도에 따라 심전도 검사(electrocardiogram; 이하 ECG)에서 다양한 이상 소견을 보일 수 있다(22). 관상동맥 연속이 경하거나 짧은 시간 발생한 경우 정상 ECG로 나타날 수 있는 반면 관상동맥 연속에 의해 혈관 폐쇄가 발생하거나 지속된다면 ST 분절의 상승 또는 하강이 나타날 수 있다.

관상동맥 연속의 표준 진단 방법은 비약물 혹은 약물 유발을 동반한 관상동맥 혈관조영술이다. 에르고노빈(ergonovine) 또는 아세틸콜린(acetylcholine) 등의 약물을 유발하면, 혈관 협착이 증가되고, 관상동맥 내 니트로글리세린(nitroglycerin)을 투여하면 협착이 호전되는 것으로 관상동맥 연속에 의한 협착과 죽상경화반에 의한 협착을 감별할 수 있다(3). 그러나, 이러한 약물을 이용한 유발검사는 진단적 가치가 높지만, 침습적이고 심한 심근허혈 또는 부정맥을 일으킬 수 있는 위험이 있다(23). 비침습적 검사로 CCTA가 이용될 수 있으며(Fig. 1), Ito 등(24)은 연속이 있는 위치에서 음성재형성(negative remodeling)을 보이면서 중간 감쇠(intermediate attenuation)를 보이는 비석회화 경화반(noncalcified plaque)이 보임을 보고하였으나, 다른 연구에 의하면 CCTA의 진단율은 그리 높지는 않다(25, 26). 최근, 이러한 CCTA의 낮은 진단율을 개선하고자 Kang 등(27)은 이형성 협심증 진단 관련 선행 연구에서 혈관확장제를 사용하지 않고 한차례 CCTA 검사를 시행한 후 3일 이내 혈관 내 질산염(nitrate)을 투여하면서 2번째 CCTA 검사를 시행하였고 안정성을 확인하였다. 또한, 혈관확장제를 사용하지 않은 CCTA 검사에서 관상동맥 내 음성재형성과 50% 이상의 협착을 보이던 병변이 질산염 투여 후 호전을 보일 때, 이형성 협심증의 진단에 있어 중등도의 민감도(73%)와 높은 특이도(100%)를 보고하였다.

관상동맥 박리(Coronary Artery Dissection)

관상동맥 박리는 자발성 관상동맥 박리(spontaneous coronary artery dissection; 이하 SCAD)와 관상동맥 조영술, 관상동맥 중재술, 심장 수술, 외상 이후 발생하는 이차성 관상동맥 박리로 나뉜다(Figs. 2, 3). SCAD는 혈관 내막 파열(intimal tear) 유무와 무관하게 벽내출혈(intramural hemorrhage)에 의해 심외막 관상동맥의 층이 분리되는 것을 말하며 죽상경화 관상동맥 질환, 외상, 의인성 손상과는 관련성이 없다(28). SCAD가 진행되면 내막피판(intimal flap)이나 벽내혈종(intramural hematoma)에 의한 혈관 폐쇄를 일으켜 급성 심근허혈이나 심근경색이 발생할 수 있다(29).

SCAD의 90%는 47-53세의 여성에서 발생하는 것으로 보고되었다(30). 코호트 연구에서 50세 미만 여성에서 발생한 심근경색의 1/4-1/3은 SCAD에 의해 발생하였고, SCAD는 임신 또는 주산기(peripartum period)에 발생하는 심근경색의 약 15%-20%에서 연관성이 있다(31).

CCTA 검사에서 SCAD는 죽상경화반이 없고, 점진적인 혈관 협착, 조영제 찬 혈관과 협착부위

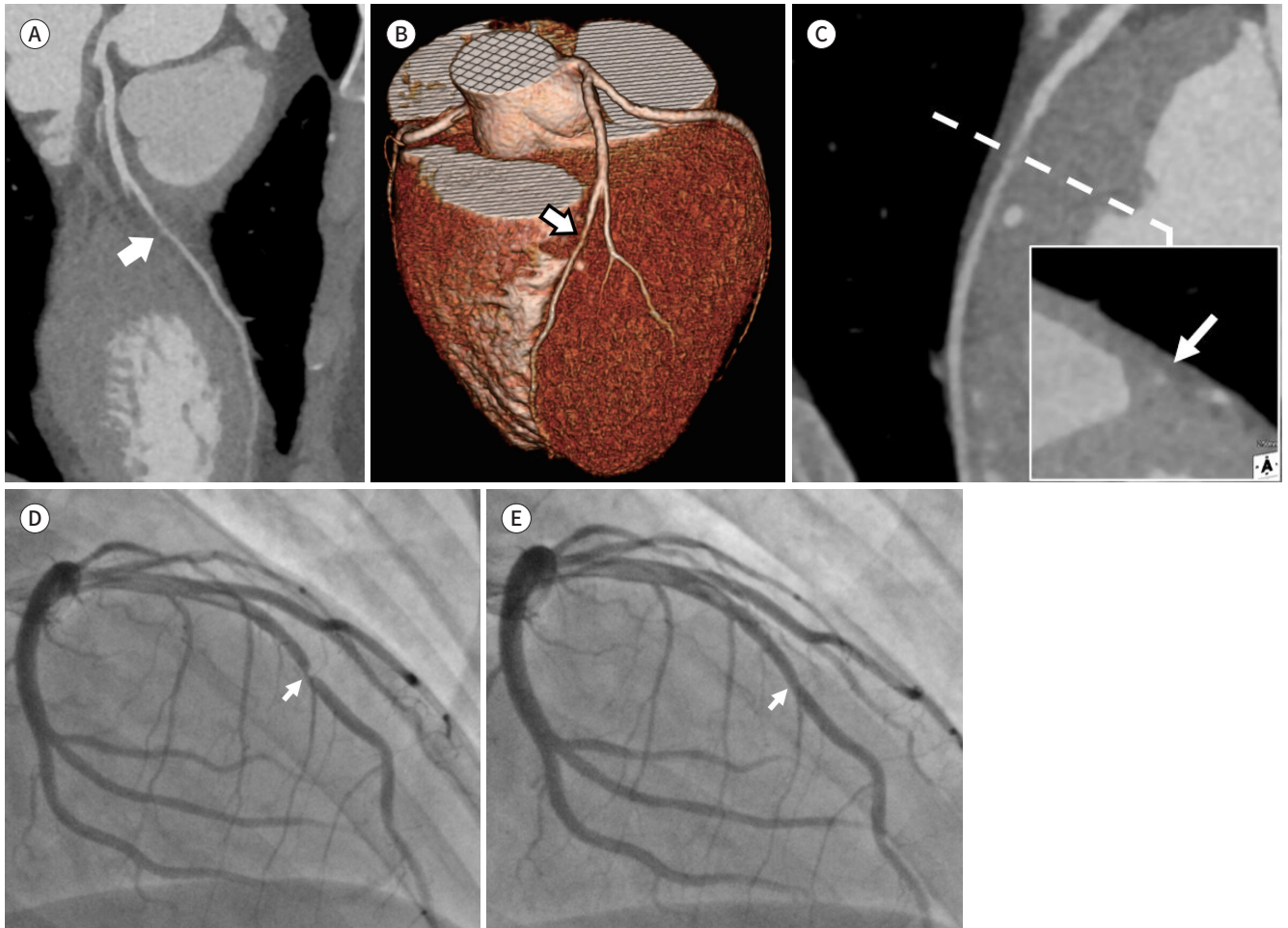
Fig. 1. A 47-year-old male with coronary spasm, who complained of minor chest pain during 30 minutes at rest.

A, B. Coronary CT angiography with curved multiplanar reconstruction image of the LAD (**A**) and volume rendering image (**B**) show luminal stenosis at the mid LAD (arrows).

C. Coronary CT angiography with cross-sectional images of the mid LAD shows concentric luminal stenosis (arrow).

D, E. Invasive angiography shows focal stenosis at the mid LAD (arrow in **D**), which is fully resolved after intracoronary nitroglycerin (arrow in **E**). This finding supports the diagnosis of vasospasm.

LAD = left anterior descending artery



가 명확하게 구분되는 급격한 혈관 협착, 혈관폐쇄, 벽내혈종, 박리피판(dissection flap), 혈관 주변 지방 조직 침윤(perivascular epicardial fat stranding) 등의 다양한 형태로 나타날 수 있다(32). CCTA에서 병변이 위치한 관상동맥 혈관 영역 내 심근 관류 저하(myocardial hypoperfusion)를 보인다면 SCAD를 의심해 볼 수 있으나, 급성 관동맥 증후군에서도 나타나는 소견이므로 SCAD에 특이적인 소견은 아니다. SCAD 환자에서 CCTA 검사에서 쉽게 확인할 수 있는 관상동맥 비틀림(tortuosity)과 심근교가 높은 빈도로 확인되어 이를 고위험 표현형으로 정의할 수 있다(32, 33).

SCAD는 관상동맥 혈관 어디서나 발생 가능하나, 좌전하행동맥(left anterior descending coronary artery)과 그 분지 혈관에서 흔히 발행한다. 고식적 관상동맥 혈관조영술에서 동맥벽 내 내막 파열을 직접 확인해서 SCAD로 진단할 수 있지만, 혈관 맥관(vasa vasorum) 파열에 의한 벽내 혈종에 의해 혈관 협착이나 폐쇄를 보이는 경우 죽상경화반에 의한 협착으로 오인될 수 있다. 이

Fig. 2. A 43-year-old male with traumatic coronary artery dissection.

A. Coronary CT angiography with curved multiplanar reconstruction image show abrupt occlusion of the proximal LAD with adjacent epicardial fat stranding (arrows).

B. Coronary angiography shows occlusion of the proximal LAD (arrow).

C. Intravascular ultrasonography demonstrates dissection involving the proximal LAD without an atherosclerotic plaque. Note the intimal flap (arrows) of the involved coronary artery.

FL = false lumen, LAD = left anterior descending artery, TL = true lumen

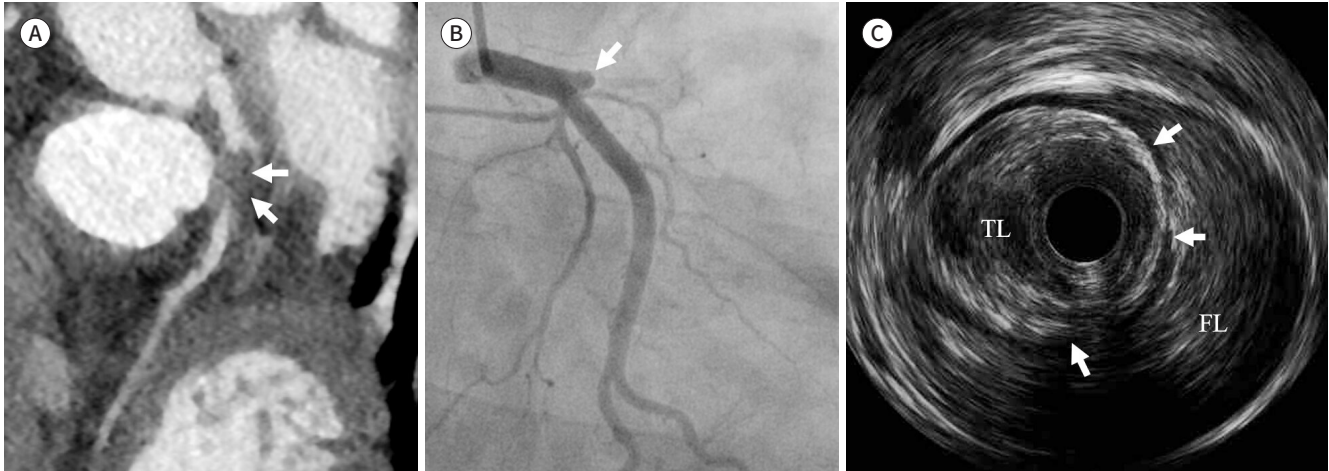
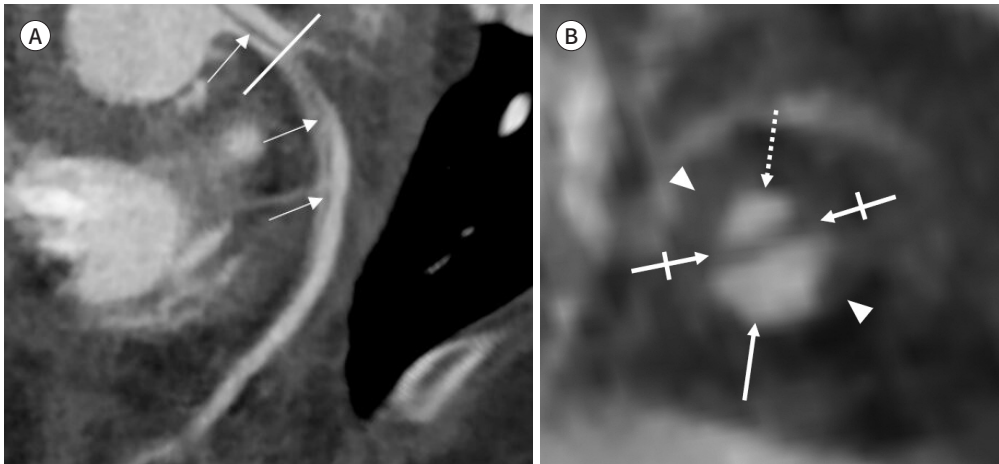


Fig. 3. A 76-year-old female with spontaneous coronary artery dissection.

A. Coronary CT angiography with a curved multiplanar reconstruction image of the left anterior descending artery shows dual channels and the intimal flap (arrows) in the lumen.

B. Coronary CT angiography with a cross-sectional image demonstrates the intimal flap (crossed arrows), true lumen (arrow), false lumen (dashed arrow), and perivascular fat stranding (arrowheads).



경우 intravascular ultrasound (이하 IVUS)나 광간섭단층촬영(optical coherence tomography; 이하 OCT)이 혈관 내강과 혈관 벽내 병변에 대해 더 많은 정보를 제공할 수 있다(34, 35). CCTA는 비침습적 검사이고 SCAD의 진단과 평가에 유용한 검사법이지만 비석회화 경화반은 벽내혈종으로 오인될 수 있고 특히 작은 혈관에 발생한 SCAD는 CCTA의 공간 해상도 제한으로 인해 위음성 결과를 보일 수 있다(36).

관상동맥 색전증(Coronary Artery Embolism)

관상동맥 색전증에 의해 급성 관동맥 증후군이 발생할 수 있고 급성 관동맥 증후군 환자의 3% 가량에서 연관성이 있는 것으로 알려져 있다(37). 혈전, 종양, 공기, 우종(vegetation), 이물질은 관상동맥 색전증을 일으킬 수 있으며, 이로 인해 관상동맥 혈류 폐쇄가 발생하면 심근허혈과 급성 관동맥 증후군이 발생한다. 관상동맥 색전증은 기전에 따라 직접 관상동맥 색전증(direct coronary embolism), 기이성 관상동맥 색전증(paradoxical coronary embolism), 의인성 관상동맥 색전증(iatrogenic coronary embolism)으로 분류할 수 있다. 직접 관상동맥 색전증은 심방, 심실, 판막, 승모판 석회화, 종양 등의 왼쪽 심장 구조에서 발생하는 물질에 의해 발생하는 것으로, 관상동맥 순환의 심한 폐쇄나 미세색전증을 일으킨다(38). 기이성 관상동맥 색전증은 심부정맥 혈전증과 같은 혈전이나 정맥순환 내 이물질이 중격 결손 등을 통해 전신순환으로 건너가 관상동맥 구조물로 들어가는 것이다. 의인성 관상동맥 색전증은 수술이나 시술 중에 이물질, 혈전, 공기에 의해 2차적으로 발생하는 색전증이다. 경피적 중재술을 시행할 때 관상동맥 색전증이 가장 호발하며, 고속회전 죽상반 절제술(rotablation technique), 판막성형술, 부적절한 항응고요법 시 위험성이 증가한다(39).

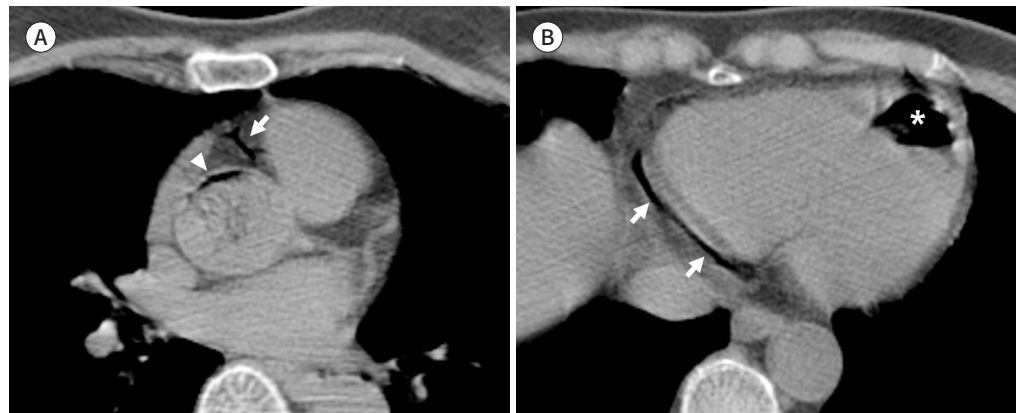
관상동맥 내 공기가 유입되는 경우를 관상동맥 공기색전증이라 하며 경피적 폐쇄검 시 0.02%~0.07%의 빈도로 드물게 발생할 수 있다(Fig. 4). 발생 원인에 대해서는 폐정맥 내 생검용 세침 끝이 위치된 상태에서 내부 소침이 제거되었을 때 흡기 상황이 생기면 폐정맥 내로 공기가 들어오는 것과 세침에 의해 폐정맥과 주변에 공기가 있는 공간과의 샷길이 생긴 상태에서 기침 등에 의해 폐정맥압보다 폐포공기압이 높아져 폐정맥 내로 공기가 유입되는 것으로 설명하고 있다(40).

혈전성향증(thrombophilia), 심방세동, 판막질환, 감염성 심내막염, 무균성 혈전성 심내막염과 같은 전신적 질환이 급성 관동맥 증후군의 원인이 되는 관상동맥 색전증을 일으키기 쉽다(37). 임상적으로는 죽상경화 관상동맥 질환에 의해 발생한 급성 관동맥 증후군과 감별이 어려우므로, 관

Fig. 4. A 73-year-old female with iatrogenic air embolism following CT-guided lung biopsy.

A, B. A non-contrast chest CT with mediastinal setting obtained immediately after percutaneous lung biopsy demonstrating that an air embolism was observed in the proximal RCA (arrow in **A**), aortic root (arrow-head in **A**), distal RCA (arrows in **B**), and left ventricle (asterisk in **B**).

RCA = right coronary artery



상동맥 색전증의 진단은 환자의 위험 인자를 고려하여 관상동맥 혈관조영술을 주의 깊게 분석하는 것이 중요하다. 관상동맥 혈관조영술을 할 때 관상동맥 색전증은 여러 관상동맥 영역을 침범하거나 갑작스러운 폐쇄 및 다량의 혈전이 보일 수 있다. 색전증이 발생하지 않은 관상동맥 혈관은 정상으로 보일 수 있고, 폐쇄된 혈관 주변으로 측부혈관 형성이 보이지 않는다. 하지만 이 같은 소견들은 죽상경화반 파열에 의한 급성 관동맥 증후군에서도 보일 수 있는 소견으로 IVUS나 OCT 등 고해상도 영상을 추가하면 진단의 정확도를 높일 수 있다(3). 관상동맥 색전증은 CCTA에서 관상동맥 내 갑작스러운 폐쇄로 나타나며, 여러 관상동맥 영역을 침범하거나 분기점에 인접하여 내강 폐쇄를 보이는 특징이 있고, 색전을 일으킬 수 있는 원인 유무가 진단에 도움이 된다(32).

가와사키병(Kawasaki Disease)

가와사키병은 주로 4세 이하의 소아에서 발생하는 급성 열성 질환으로 점막 염증, 피부 발진, 경부 림프절염을 보인다. 가와사키병은 전신성 혈관염으로 중간크기의 동맥을 침범하며 특히 관상동맥을 흔히 침범한다(41). 2012년 Chapel Hill Consensus Conference (이하 CHCC)에서 발표한 혈관염 명명법에 따르면, 가와사키병은 결절성 다발동맥염(polyarteritis nodosa)와 함께 중간 크기 혈관염으로 분류되었다(42).

현재 가와사키병의 진단을 위한 특이적인 검사는 없으며, American Heart Association 지침에 따라 임상양상으로 진단을 한다. 5일 이상의 열이 지속되는 환자에서 화농이 없는 양측성 결막염, 구강 내 점막 변화, 부정형 발진, 림프절염, 손발의 부종 및 홍조 등의 변화 중 4가지 이상을 만족하는 경우 가와사키병으로 진단을 하며 일부만 충족하는 경우를 비정형 가와사키병으로 분류한다(41).

가와사키병에서 괴사성 동맥염(necrotizing arteritis), 아급성 및 만성 동맥염, 근섬유모세포성 증식(luminal myofibroblastic proliferation)에 의해 동맥벽 내 혈관병증이 진행된다(43). 급성기 가와사키병에서 관상동맥 내 중성구가 혈관 벽 내에 침착되면서 동맥류가 형성이 되고 이후 근섬유모세포성 증식에 의해 혈관 내강이 좁아지게 된다.

적절한 치료를 하지 않은 환자의 20%~25%에서 관상동맥 이상이 발생한다(44). 심초음파(echocardiography)는 비침습적 검사법이고 방사선 노출의 위험이 없기 때문에 관상동맥과 심장 이상을 평가하는데 표준검사 방법이다. Japanese Ministry of Health 기준에서 나이에 따른 관상동맥 크기를 분류하였으며, 5세 이하의 소아에서는 관상동맥의 직경이 3 mm를 넘는다면 비정상으로, 5세 이상의 소아에서는 관상동맥의 직경이 4 mm를 넘는다면 비정상으로 구분하고 있다(45). 또한 크기에 따라 관상동맥류는 5 mm 미만을 소동맥류, 5-8 mm를 중등도동맥류, 8 mm 이상을 거대동맥류로 나누고 있다.

가와사키병의 평가에 있어 CCTA의 역할이 증가하고 있는데, 특히 동맥류가 지속되거나, 유도허혈(inducible ischemia) 등의 병력이 있는 고위험 환자에서 중요한 평가 옵션 중 하나이다(46). CCTA는 관상동맥류의 위치, 크기, 구조, 내강협착, 동반된 혈전 유무 및 석회화 벽 등의 전반적인 관상동맥에 대한 정보를 제공할 수 있어 특히, 에코창에 제한이 있는 경우 초음파보다 더 도움을

받을 수 있다(Fig. 5) (47). 전신 동맥류(systemic aneurysm)가 있는 모든 환자에서 관상동맥류가 확인되었고 다발성 거대동맥류의 빈도가 높아 나쁜 예후를 보였다(48). 가와사키병은 특징적으로 근위부 좌전하행동맥(left anterior descending artery), 근위부 우관상동맥(right coronary artery), 좌측주관상동맥(left main coronary artery) 순으로 호발하며 단일 혈관보다는 여러 혈관을 주로 침범한다. 가와사키병에서는 흔히 방추형(fusiform) 동맥류를 보이고 낭포형(saccular) 동맥

Fig. 5. A 19-year-old male with chronic phase Kawasaki disease.

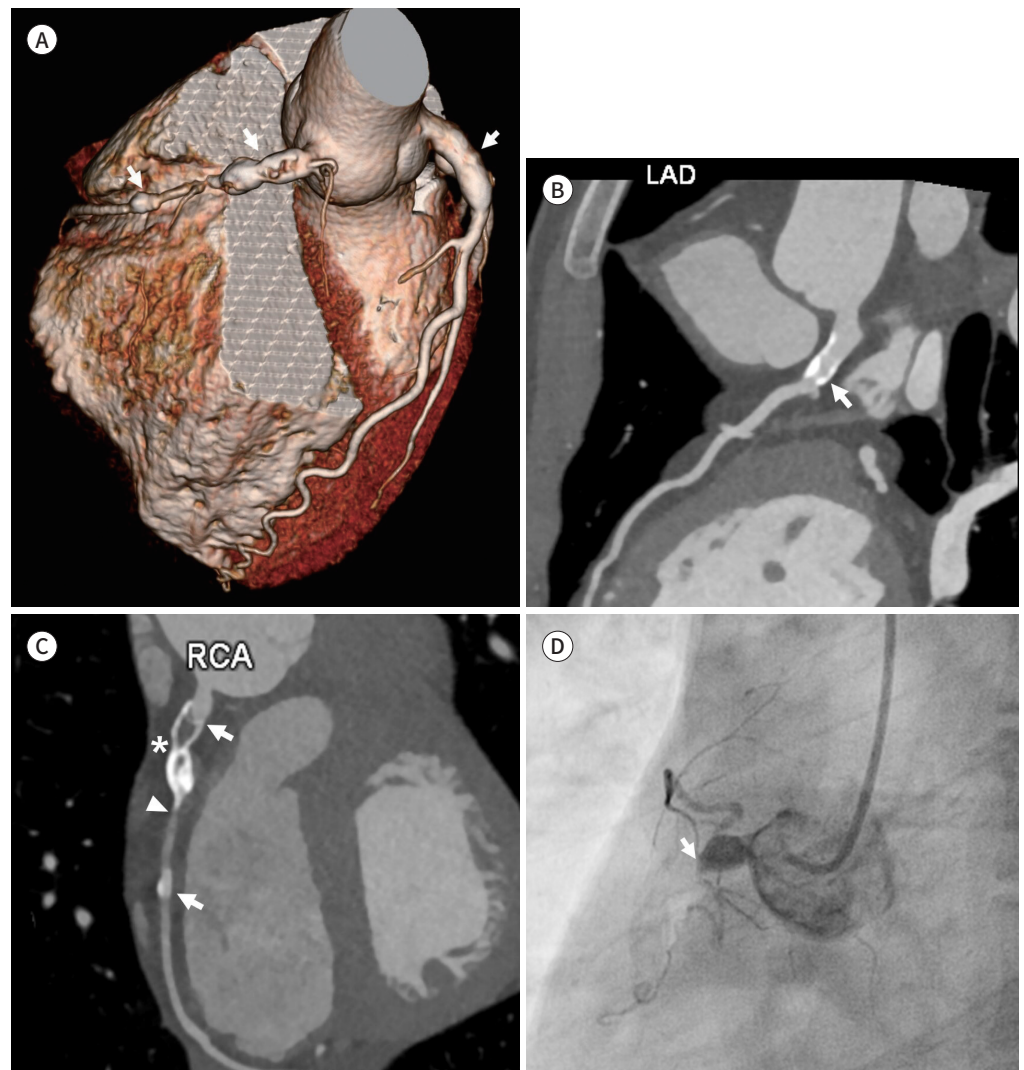
A. Coronary CT angiography with volume rendering image reveals aneurysms (arrows) in the proximal LAD and proximal and mid RCA.

B. Coronary CT angiography with curved MPR shows a rim-calcified fusiform aneurysm (arrow) at the proximal LAD.

C. Coronary CT angiography with curved MPR demonstrating two rim-calcified aneurysms (arrows) in the proximal and mid RCAs. The proximal aneurysm is nearly occluded with a partial thrombus (asterisk). At the distal portion of this aneurysm, severe stenosis is also noted (arrowhead).

D. Invasive coronary angiography shows a chronic complete occlusion (arrow) with a calcified aneurysm in the proximal RCA.

LAD = left anterior descending artery, MPR = multiplanar reconstruction, RCA = right coronary artery



류는 드물지만 나쁜 예후를 보인다. 급성기 가와사키병에서 6 mm 이상의 관상동맥 확장이 보인 대부분의 환자에서 관상동맥 석회화가 발생하였다(47). 만성기가 되면 관상동맥 협착이 진행되어 심근허혈의 위험성이 증가하는데, 17년 추적관찰 시 20%에 가까운 환자에서 협착이 보고되었다(49). 관상동맥 협착이 진행되는 환자에서 측부 순환이 형성되는 경우 좋은 예후를 보인다(50).

과거력이 불분명하고 관상동맥 질환이 생길 수 있는 연령대 환자에서 관상동맥류가 확인된다면 가와사키병 외에도 죽상경화성 동맥류, 타카야수 동맥염, 결절성 다발동맥염(polyarteritis nodosa), 선천성 관상동맥류와 죽종절제술(atherectomy) 또는 혈관성형술에 의해 발생한 이차성 관상동맥류 등과도 감별해야 한다(51). 대동맥 등 다른 혈관에도 죽상경화 및 석회화가 보이면 죽상질환에 의한 관상동맥 동맥류일 가능성이 높고, 신동맥 침범이 관찰되는 경우 결절성 다발동맥염(polyarteritis nodosa)의 가능성이 높다(52).

타카야수 동맥염(Takayasu Arteritis)

타카야수 동맥염은 육아종을 형성하는 특발성 전신 혈관염으로 주로 대혈관을 침범한다. 주로 대동맥과 그 주요 분지, 폐동맥, 관상동맥을 침범하여 다양한 종류의 협착과 확장을 일으키는 질환으로 2012년 개정된 CHCC에서 대혈관에 발생하는 혈관염으로 분류하였다(42, 53). 전 세계에서 보고되는 질환이나, 주로 한국, 일본, 동남아시아, 중국에서 호발하며 연간 인구 백만 명당 0.4-2.6명에서 발생하는 것으로 알려져 있다. 전 연령에서 발생이 가능하지만 20-30대 젊은 여성에서 호발한다(54).

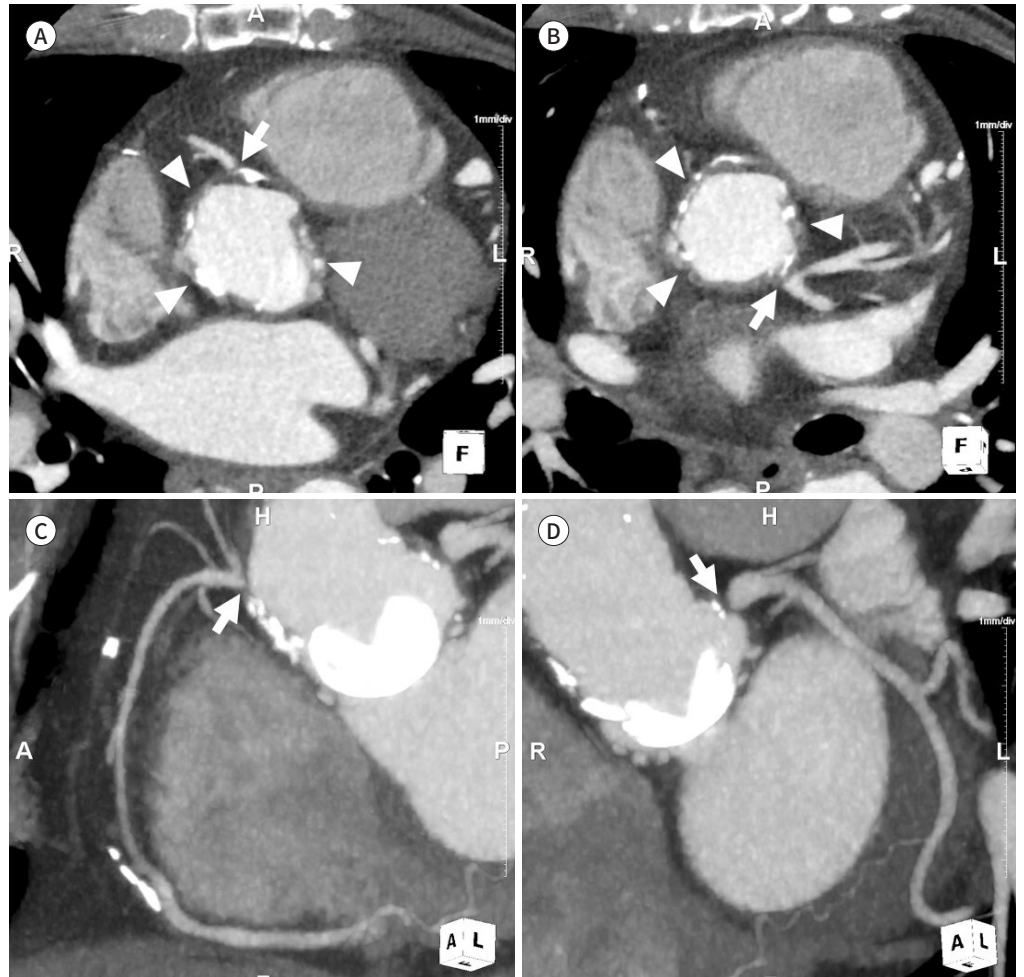
타카야수 동맥염 환자에서 심장을 침범한 경우 심근염, 대동맥판막 역류, 관상동맥침범이 발생할 수 있고 이로 인해 심근 경색, 심부전, 사망을 일으킬 수 있다(55). 관상동맥을 침범한 타카야수 동맥염 환자군에서 관상동맥을 침범하지 않은 환자군에 비해 나이가 많고 고혈압과 타카야수 동맥염 유병기간이 긴 것으로 보고되어 있다(56). 타카야수 동맥염 환자 중 젊은 여성 또는 중년 여성에서 관상동맥류가 주로 발생하는 것으로 알려져 있다(56).

타카야수 동맥염은 병의 진행단계에 따라 다양한 영상 소견을 보인다(57). 급성기에는 혈관의 동심성 비후(concentric mural thickening)를 보이는데, 비조영증강 CT 영상에서 혈관벽은 혈관 내강과 비교하여 고음영으로 보이고, 조영증강 CT 영상에서는 안쪽 벽은 저음영으로 외측 벽은 고음영으로 보이는 특징적인 이중 고리 징후(double ring sign)를 보인다(58). 만성기에서는 혈관 외막의 섬유화로 동맥벽 비후를 동반하며 협착, 폐쇄, 동맥류를 보일 수 있고 광범위한 혈관 석회화와 측부 혈관(collateral vessel)을 동반할 수 있다(59). 타카야수 동맥염 환자의 10%-53%에서 관상동맥 병변이 발견되며 관상동맥구 협착(ostial stenosis), 비관상동맥구 협착, 미만성 또는 국소 관상동맥염, 관상동맥류 등으로 나타나며, 관상동맥구 협착은 상행대동맥 내 염증 반응과 연관성이 있다(Fig. 6) (56).

만성기 타카야수 동맥염은 죽상경화증과의 감별이 어려울 수 있다. 죽상경화반은 45세 이상에서 주로 발생하고 긴 분절에 걸쳐 내강 협착이 보인다는 것과 상행대동맥 내 석회화가 드물다는 점이 감별에 도움이 될 수 있다(58). 타카야수 동맥염은 흉부대동맥과 관상동맥을 침범하는 거대

Fig. 6. A 52-year-old female with late phase Takayasu arteritis who underwent coronary artery bypass grafting. **A, B.** Coronary CT angiography axial images show a lack of opacification at the ostium of the right coronary artery (arrow in **A**) and left main artery (arrow in **B**). Note diffuse thickening of the ascending aortic wall (arrowheads), suggesting chronic phase aortitis.

C, D. Coronary CT angiography with maximum intensity projection images show substantial narrowing of the right (arrow in **C**) and left coronary ostium (arrow in **D**).



세포동맥염(giant-cell arteritis), 면역글로불린 G4 연관 질환(immunoglobulin G4-related disease) 과의 감별이 필요하다. 타카야수 동맥염과 달리 거대세포동맥염은 50세 이상 여성에서 주로 발생하며 서방국가에서 호발한다. 또한 거대세포동맥염은 경동맥, 척추동맥, 측두동맥을 주로 침범하는 차이가 있다. 타카야수 동맥염은 혈관 내강의 협착이 주로 발생하는 반면 거대세포 동맥염은 중막 내 광범위한 염증, 괴사 및 대동맥류가 발생하는 차이가 있다(60). 면역글로불린 G4 연관 질환은 남성에서 호발하며, 흉부대동맥을 침범하는 경우 가지혈관은 침범하지 않고 복부대동맥에서 더 호발한다. 면역글로불린 G4 동맥염이 관상동맥을 침범하는 경우, 혈관의 비후가 매우 비균질하고 심한데 반해 내강이 비교적 유지되는 것이 특징이다.

결론

비죽상경화 관상동맥 질환은 그 원인이 다양하며, 무증상에서 급성 관동맥 증후군까지 다양한 임상증상을 나타내므로 진단이 쉽지 않다. 따라서, 각 질환의 다양한 임상증상과 더불어 CCTA에서 관찰되는 특징적인 영상 소견을 숙지한다면, 대표적인 비죽상경화 관상동맥 질환의 진단과 감별에 도움이 될 것으로 기대된다.

Author Contributions

Conceptualization, L.J.; data curation, L.J., P.J., K.E.; formal analysis, L.J., K.E.; investigation, P.J., P.B.; methodology, P.J., P.B.; project administration, L.J.; resources, L.J., K.E.; software, L.J., K.E.; supervision, L.J.; validation, P.J., P.B.; visualization, P.J., P.B.; writing—original draft, P.J., P.B.; and writing—review & editing, L.J., P.B.

Conflicts of Interest

Jongmin Lee has been a Section Editor of the Journal of the Korean Society of Radiology since 2014; however, he was not involved in the peer reviewer selection, evaluation, or decision process of this article. Otherwise, no other potential conflicts of interest relevant to this article were reported.

Funding

None

REFERENCES

- Higuma T, Soeda T, Abe N, Yamada M, Yokoyama H, Shibutani S, et al. A combined optical coherence tomography and intravascular ultrasound study on plaque rupture, plaque erosion, and calcified nodule in patients with ST-segment elevation myocardial infarction: incidence, morphologic characteristics, and outcomes after percutaneous coronary intervention. *JACC Cardiovasc Interv* 2015;8:1166-1176
- Hochman JS, Tamis JE, Thompson TD, Weaver WD, White HD, Van de Werf F, et al. Sex, clinical presentation, and outcome in patients with acute coronary syndromes. *N Engl J Med* 1999;341:226-232
- Waterbury TM, Tarantini G, Vogel B, Mehran R, Gersh BJ, Gulati R. Non-atherosclerotic causes of acute coronary syndromes. *Nat Rev Cardiol* 2020;17:229-241
- Montalescot G, Sechtem U, Achenbach S, Andreotti F, Arden C, Budaj A, et al. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease: the task force on the management of stable coronary artery disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013;34:2949-3003
- Taylor AJ, Cerqueira M, Hodgson JM, Mark D, Min J, O’Gara P, et al. ACCF/SCCT/ACR/AHA/ASE/ASNC/NASCI/SCAI/SCMR 2010 appropriate use criteria for cardiac computed tomography. A report of the American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, the Society of Cardiovascular Computed Tomography, the American College of Radiology, the American Heart Association, the American Society of Echocardiography, the American Society of Nuclear Cardiology, the North American Society for Cardiovascular Imaging, the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1864-1894
- Budoff MJ, Dowe D, Jollis JG, Gitter M, Sutherland J, Halamert E, et al. Diagnostic performance of 64-multi-detector row coronary computed tomographic angiography for evaluation of coronary artery stenosis in individuals without known coronary artery disease: results from the prospective multicenter ACCURACY (assessment by coronary computed tomographic angiography of individuals undergoing invasive coronary angiography) trial. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:1724-1732
- Yasue H, Nakagawa H, Itoh T, Harada E, Mizuno Y. Coronary artery spasm—clinical features, diagnosis, pathogenesis, and treatment. *J Cardiol* 2008;51:2-17
- Hung MJ, Hu P, Hung MY. Coronary artery spasm: review and update. *Int J Med Sci* 2014;11:1161-1171
- JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and treatment of patients with vasospastic angina (Coro-

nary Spastic Angina) (JCS 2013). *Circ J* 2014;78:2779-2801

10. Sugiishi M, Takatsu F. Cigarette smoking is a major risk factor for coronary spasm. *Circulation* 1993;87:76-79
11. Morrow JD, Frei B, Longmire AW, Gaziano JM, Lynch SM, Shyr Y, et al. Increase in circulating products of lipid peroxidation (F2-isoprostanes) in smokers. Smoking as a cause of oxidative damage. *N Engl J Med* 1995; 332:1198-1203
12. Fernandez D, Rosenthal JE, Cohen LS, Hammond G, Wolfson S. Alcohol-induced Prinzmetal variant angina. *Am J Cardiol* 1973;32:238-239
13. Takaoka K, Yoshimura M, Ogawa H, Kugiyama K, Nakayama M, Shimasaki Y, et al. Comparison of the risk factors for coronary artery spasm with those for organic stenosis in a Japanese population: role of cigarette smoking. *Int J Cardiol* 2000;72:121-126
14. Vanhoutte PM, Shimokawa H. Endothelium-derived relaxing factor and coronary vasospasm. *Circulation* 1989;80:1-9
15. Miwa K, Kishimoto C, Nakamura H, Makita T, Ishii K, Okuda N, et al. Increased oxidative stress with elevated serum thioredoxin level in patients with coronary spastic angina. *Clin Cardiol* 2003;26:177-181
16. Farag A, Al-Najjar Y, Eichhöfer J. Adenosine-induced vasospasticity in a myocardial bridge... endothelial dysfunction? *JACC Cardiovasc Interv* 2015;8:e21-e22
17. Nam P, Choi BG, Choi SY, Byun JK, Mashaly A, Park Y, et al. The impact of myocardial bridge on coronary artery spasm and long-term clinical outcomes in patients without significant atherosclerotic stenosis. *Atherosclerosis* 2018;270:8-12
18. Duygu H. A bridge to coronary spasm: myocardial bridging. *Int J Cardiol* 2016;214:35-36
19. Kim JW, Park CG, Suh SY, Choi CU, Kim EJ, Rha SW, et al. Comparison of frequency of coronary spasm in Korean patients with versus without myocardial bridging. *Am J Cardiol* 2007;100:1083-1086
20. Beltrame JF, Crea F, Kaski JC, Ogawa H, Ong P, Sechtem U, et al. International standardization of diagnostic criteria for vasospastic angina. *Eur Heart J* 2017;38:2565-2568
21. Araki H, Koiwaya Y, Nakagaki O, Nakamura M. Diurnal distribution of ST-segment elevation and related arrhythmias in patients with variant angina: a study by ambulatory ECG monitoring. *Circulation* 1983;67:995-1000
22. Feldman RL, Hill JA, Whittle JL, Conti CR, Pepine CJ. Electrocardiographic changes with coronary artery spasm. *Am Heart J* 1983;106:1288-1297
23. Szlachcic J, Waters DD, Miller D, Thérroux P. Ventricular arrhythmias during ergonovine-induced episodes of variant angina. *Am Heart J* 1984;107:20-24
24. Ito T, Terashima M, Kaneda H, Nasu K, Ehara M, Kinoshita Y, et al. In vivo assessment of ergonovine-induced coronary artery spasm by 64-slice multislice computed tomography. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:226-232
25. Kang KM, Choi SI, Chun EJ, Kim JA, Youn TJ, Choi DJ. Coronary vasospastic angina: assessment by multidetector CT coronary angiography. *Korean J Radiol* 2012;13:27-33
26. Park J, Kim HK, Park EA, Park JB, Lee SP, Lee W, et al. Coronary computed tomography angiography for the diagnosis of vasospastic angina: comparison with invasive coronary angiography and ergonovine provocation test. *Korean J Radiol* 2019;20:719-728
27. Kang EJ, Kim MH, De Jin C, Seo J, Kim DW, Yoon SK, et al. Noninvasive detection of coronary vasospastic angina using a double-acquisition coronary CT angiography protocol in the presence and absence of an intravenous nitrate: a pilot study. *Eur Radiol* 2017;27:1136-1147
28. Kim ESH. Spontaneous coronary-artery dissection. *N Engl J Med* 2020;383:2358-2370
29. Adlam D, Alfonso F, Maas A, Vrints C; Writing Committee. European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group: a position paper on spontaneous coronary artery dissection. *Eur Heart J* 2018;39:3353-3368
30. Kok SN, Hayes SN, Cutrer FM, Raphael CE, Gulati R, Best PJM, et al. Prevalence and clinical factors of migraine in patients with spontaneous coronary artery dissection. *J Am Heart Assoc* 2018;7:e010140
31. Smilowitz NR, Gupta N, Guo Y, Zhong J, Weinberg CR, Reynolds HR, et al. Acute myocardial infarction during pregnancy and the puerperium in the United States. *Mayo Clin Proc* 2018;93:1404-1414
32. Gupta S, Meyersohn NM, Wood MJ, Steigner ML, Blankstein R, Ghoshhajra BB, et al. Role of coronary CT angiography in spontaneous coronary artery dissection. *Radiol Cardiothorac Imaging* 2020;2:e200364
33. Sharma S, Kaadan MI, Duran JM, Ponzini F, Mishra S, Tsiaras SV, et al. Risk factors, imaging findings, and sex

differences in spontaneous coronary artery dissection. *Am J Cardiol* 2019;123:1783-1787

34. Alfonso F, Paulo M, Gonzalo N, Dutary J, Jimenez-Quevedo P, Lennie V, et al. Diagnosis of spontaneous coronary artery dissection by optical coherence tomography. *J Am Coll Cardiol* 2012;59:1073-1079
35. Maehara A, Mintz GS, Castagna MT, Pichard AD, Satler LF, Waksman R, et al. Intravascular ultrasound assessment of spontaneous coronary artery dissection. *Am J Cardiol* 2002;89:466-468
36. Eleid MF, Tweet MS, Young PM, Williamson E, Hayes SN, Gulati R. Spontaneous coronary artery dissection: challenges of coronary computed tomography angiography. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2018;7:609-613
37. Shibata T, Kawakami S, Noguchi T, Tanaka T, Asaumi Y, Kanaya T, et al. Prevalence, clinical features, and prognosis of acute myocardial infarction attributable to coronary artery embolism. *Circulation* 2015;132:241-250
38. Lacunza-Ruiz FJ, Muñoz-Esparza C, García-de-Lara J. Coronary embolism and thrombosis of prosthetic mitral valve. *JACC Cardiovasc Interv* 2014;7:e127-e128
39. Raphael CE, Heit JA, Reeder GS, Bois MC, Maleszewski JJ, Tilbury RT, et al. Coronary embolus: an underappreciated cause of acute coronary syndromes. *JACC Cardiovasc Interv* 2018;11:172-180
40. Wu CC, Maher MM, Shepard JA. Complications of CT-guided percutaneous needle biopsy of the chest: prevention and management. *AJR Am J Roentgenol* 2011;196:W678-W682
41. Rife E, Gedalia A. Kawasaki disease: an update. *Curr Rheumatol Rep* 2020;22:75
42. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11
43. Uehara R, Belay ED, Maddox RA, Holman RC, Nakamura Y, Yashiro M, et al. Analysis of potential risk factors associated with nonresponse to initial intravenous immunoglobulin treatment among Kawasaki disease patients in Japan. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27:155-160
44. Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996;94:1379-1385
45. Research Committee on Kawasaki Disease. Report of subcommittee on standardization of diagnostic criteria and reporting of coronary artery lesions in Kawasaki disease. Tokyo: Ministry of Health and Welfare 1984
46. Nakamura Y. Kawasaki disease: epidemiology and the lessons from it. *Int J Rheum Dis* 2018;21:16-19
47. Thangathurai J, Kalashnikova M, Takahashi M, Shinbane JS. Coronary artery aneurysm in Kawasaki disease: coronary CT angiography through the lens of pathophysiology and differential diagnosis. *Radiol Cardiothorac Imaging* 2021;3:e200550
48. Hoshino S, Tsuda E, Yamada O. Characteristics and fate of systemic artery aneurysm after Kawasaki disease. *J Pediatr* 2015;167:108-112.e1-e2
49. Orenstein JM, Shulman ST, Fox LM, Baker SC, Takahashi M, Bhatti TR, et al. Three linked vasculopathic processes characterize Kawasaki disease: a light and transmission electron microscopic study. *PLoS One* 2012;7:e38998
50. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation* 2017;135:e927-e999
51. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. *Circulation* 1978;58:25-34
52. Jeudy J, White CS, Kligerman SJ, Killam JL, Burke AP, Sechrist JW, et al. Spectrum of coronary artery aneurysms: from the radiologic pathology archives. *Radiographics* 2018;38:11-36
53. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, et al. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994;120:919-929
54. Onen F, Akkoc N. Epidemiology of Takayasu arteritis. *Presse Med* 2017;46:e197-e203
55. Endo M, Tomizawa Y, Nishida H, Aomi S, Nakazawa M, Tsurumi Y, et al. Angiographic findings and surgical treatments of coronary artery involvement in Takayasu arteritis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:570-577
56. Kang EJ, Kim SM, Choe YH, Lee GY, Lee KN, Kim DK. Takayasu arteritis: assessment of coronary arterial abnormalities with 128-section dual-source CT angiography of the coronary arteries and aorta. *Radiology* 2014;270:74-81
57. Restrepo CS, Ocazionez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics* 2011;31:435-451

58. Khandelwal N, Kalra N, Garg MK, Kang M, Lal A, Jain S, et al. Multidetector CT angiography in Takayasu arteritis. *Eur J Radiol* 2011;77:369-374
59. Yamato M, Lecky JW, Hiramatsu K, Kohda E. Takayasu arteritis: radiographic and angiographic findings in 59 patients. *Radiology* 1986;161:329-334
60. Hur JH, Chun EJ, Kwag HJ, Yoo JY, Kim HY, Kim JJ, et al. CT features of vasculitides based on the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference revised classification. *Korean J Radiol* 2017;18:786-798

다양한 비죽상경화 관상동맥 질환의 CT 영상 소견

박종민¹ · 박병건² · 강은주³ · 이종민^{1*}

급성 관동맥 증후군(acute coronary syndrome)은 대부분 죽상경화 관상동맥 질환(atherosclerotic coronary artery disease)에 의해 발생하지만, 비죽상경화 관상동맥 질환에서도 발생할 수 있다. 고식적 관상동맥 혈관조영술은 동맥 내강의 협착이나 확장 등의 형상에 대한 정보만을 제공하고, 동맥경화반이나 동맥벽에 대한 평가가 어려워 관상동맥 이상의 원인 질환의 진단에 낮은 특이도를 보인다. 반면, 관상동맥 전산화단층촬영 혈관조영술은 혈관경화반의 특징, 혈관벽의 조영증강뿐 아니라 연접한 대동맥이나 폐동맥의 변화 등도 함께 관찰할 수 있어, 비죽상경화 관상동맥질환의 진단 및 다양한 원인 감별에 도움이 된다. 따라서 이 종설에서는 다양한 비죽상경화 관상동맥 질환들을 소개하고, 이의 병태생리 및 대표적인 관상동맥 전산화단층촬영 혈관조영술의 영상 소견에 대해 설명하고자 한다.

¹경북대학교 의과대학 영상의학교실,

²경북대학교 의과대학 경북대학교 칠곡병원 영상의학과,

³동아대학교 의과대학 동아대학교의료원 영상의학과