

다량의 심낭삼출액과 상대정맥 폐쇄를 동반한 Behcet씨 증후군 1예

인제대학교 의과대학 부산백병원 내과학교실

조길현 · 박정현 · 류승환 · 류홍욱 · 김동수 · 이경순

= Abstract =

A Case of Behcet's Syndrome with Superior Vena Cava Obstruction and Massive Pericardial Effusion

Kil Hyeon Cho, M.D., Jeong Hyun Park, M.D., Seung Hwan Ryoo, M.D.,
Hong Ok Ryoo, M.D., Dong Soo Kim, M.D., Kyung Soon Lee, M.D.

*Department of Internal Medicine, College of Medicine Inje University, Pusan Paik Hospital,
Pusan, Korea*

Behcet's syndrome has been known as multisystemic disease caused by nonspecific immune mediated vasculitis, but its precise etiology is not yet identified.

Among the various systemic manifestations, pericardial effusion is extremely rare, and pericardial tamponade caused by massive pericardial effusion in Behcet's syndrome has not been reported in the literature.

We report a case of Behcet's syndrome manifested as SVC syndrome due to SVC and right atrial thrombus with massive pericardial effusion resulting cardiac tamponade with the review of the literature.

KEY WORDS : Behcet's syndrome · SVC obstruction · Pericardial effusion.

서 론

Behcet 증후군은 1937년 Istanbul 대학의 피부과 의사인 Hulusi Behcet가 구강궤양, 외음부궤양, 홍채염 또는 포도막염을 특징으로 하는 질환으로 명명한¹⁾ 이후 최근에는 상기 주증상외에 피부혈관염, 관절염, 대장염, 신경계 및 심혈관계 합병증, 신장 및 부고환염, 폐 합병증을 유발할 수 있는 전신 질환으로 알려져 있다²⁻¹¹⁾.

기본 병리학적인 소견은 혈관염으로써 혈관염의 정도에 따라 다양한 증상이 발현된다고 알려져 있다

5,7,1,13). 이 질환에 의해 심혈관계 병변을 일으키는 경우는 7~29%로 보고되었으며^{4,8,10)} 그중 정맥이 동맥보다 많고 상대정맥 폐쇄를 일으키는 경우가 가장 많은것으로 알려져 있다¹⁴⁾. Behcet 증후군이 심낭삼출과 늑막삼출을 유발할 수 있다고는 보고되어 있지만 심낭압전을 일으킨 경우는 희귀하여 아직 문헌에 보고된 바 없다. 본 저자들은 상대정맥 및 우심방 혈전으로 인해 야기된 상대정맥 폐쇄와 다량의 심낭 삼출을 동반한 Behcet 질환 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○수, 남자 27세.

주 소 : 내원 7일전부터 발생한 안면 부종 및 호흡곤란.

현병력 및 과거력 : 2년전부터 반복적으로 발생하는 좌측 슬관절의 동통과 자주 재발하는 구강점막 및 서혜부 궤양으로 간간히 치료 받아 오던중 내원 7일전부터 구내동통, 고열, 안면부종과 경도의 호흡곤란이 있어 급성 인후염으로 진단받고 개인병원에서 치료하던중 증상이 점차 악화되고 부종이 양측상지까지 진행되어 입원하였다. 과거력상 고2 때 폐결핵을 앓았으며 9개월간 치료하였다.

이학적 소견 : 입원당시 혈압 110/70mmHg, 맥박수 100회/min, 체온 37.5℃, 호흡수 23회/min이었으며 안면부 및 경부와 상지의 부종, 경정맥의 종창을 보였고, 구강의 아프타성 궤양 및 서혜부의 궤양이 있었고(Fig. 1) 심음은 감소되어 있었으며 심잡음은 들리지 않았다.

검사소견 : 혈액상은 백혈구 $14.01 \times 10^9/L$ (호중구 75%, 임파구 19.0%, 단핵구 4%, 호산구 2%), 혈색소 13.6gm/dl, 헤마토크리트 41.5%, 적혈구 침강속도 15mm/hr 였으며 소변검사 및 간기능 검사상 특이 소견은 없었다. VDRL은 비반응성, RA test 30IU/ml 이하, CRP 8.93mg/dl, Cryoglobulin은 음성이었다. Antinuclear Ab 및 Anti Sm Ab, Anti DNA Ab, antimitochondrial Ab는 모두 음성하였고 IgG, A, M, D, E는 각각 1850, 445, 146, 8, 664, 이었으며 C3c, C4는 각각 83.7, 17.7이었고, LE cell



Fig. 1. 4×5cm sized well-demarcated scrotal ulcer.

preparation은 음성이었으며 ANCA는 음성이었다. 심전도는 동성 빈맥 및 저전압의 소견을 보였고, 흉부 방사선 사진상 현저한 심비대의 소견이 보였고, 좌폐하엽에 국소적인 무기폐의 소견이 보였다(Fig. 2). 흉부 심초음파 검사상 다량의 심낭삼출의 소견이 보였다(Fig. 3). 흉부전산화 단층촬영상 상대정맥혈전(Fig. 4) 및 우심방혈전(Fig. 5)의 소견이 있었고, 다량의 심낭 삼출의 소견이 보였다. 응급으로 시행한 심낭천자의 심낭액 소견상 백혈구 $27/mm^3$, (림프구 95%, 다중구 5%), 적혈구 $112/mm^3$ 이었으며, 총 단백질이 2956mg/dl, 포도당 114mg/dl, LDH 322U/L 이었다. 세균 및 결핵균은 배양되지 않았고, 심낭액 결핵균의 PCR은 음성이었다.

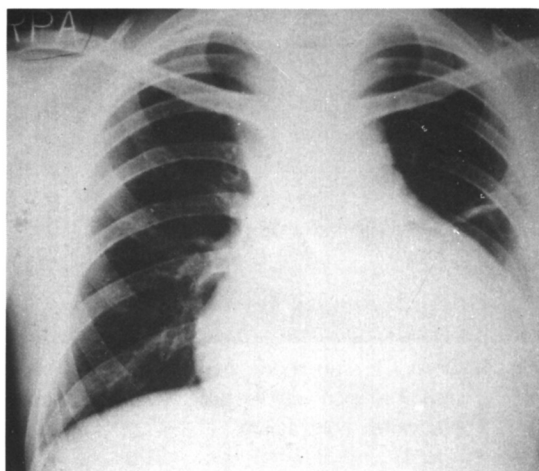


Fig. 2. Chest X-ray shows marked cardiomegaly and focal atelectasis of left lower lobe of lung.



Fig. 3. Apical 4-chamber view of transthoracic echocardiography which shows massive pericardial effusion.

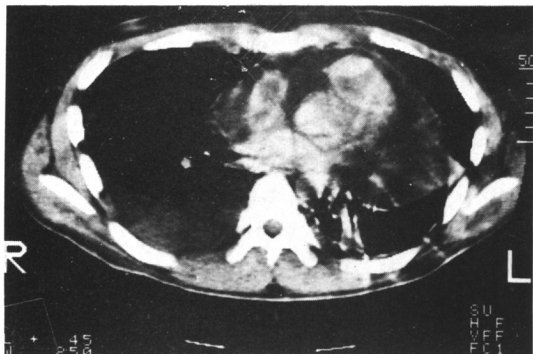


Fig. 4. Chest CT scan shows pericardial effusion and pleural effusion with irregular hypodense thrombus within SVC.

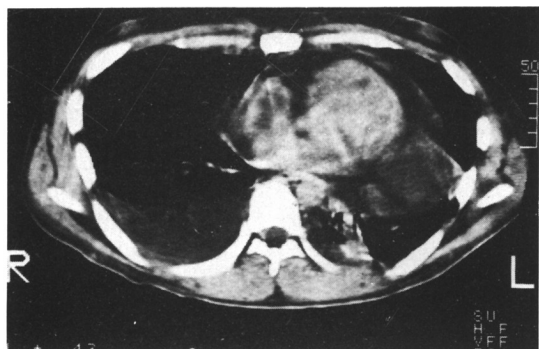


Fig. 5. Chest CT scan shows pericardial effusion and pleural effusion with irregular hypodense thrombus within right atrium.

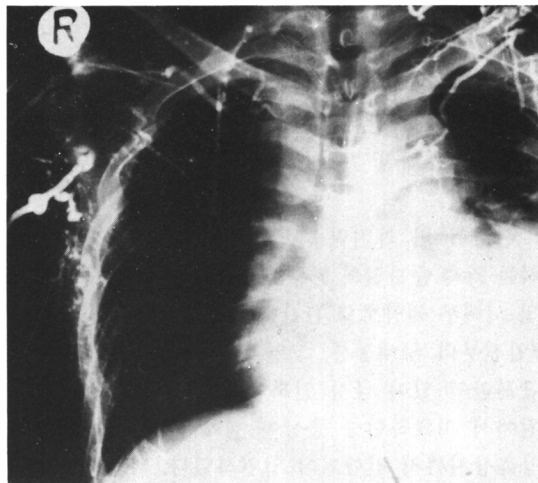


Fig. 6. Superior vena cavogram through right brachial vein which shows complete obstruction of SVC and well-developed collateral circulations.

양측 상지 정맥조영술상 양측부 순환혈관이 발달되어 있었고, 상대정맥은 완전히 폐쇄되어 있었다 (Fig. 6). 서혜부 궤양부위 조직검사상 궤양 및 임파관, 호중구의 침윤이 보이는 비특이성 혈관염의 소견이 보였으며 (Fig. 7, 8) 심낭조직 검사에서는 특이할만한 소견은 보이지 않았다.

치료 및 경과 : 처음에는 INH, RFP, EMB 및 prednisone 으로 치료를 시작했으나 치료 도중 심낭압전(cardiac tamponade)이 재발되고 증상의 호전



Fig. 7, 8. Biopsy from scrotal ulcer which shows heavy infiltration of inflammatory cells around blood vessels.

은 없어 항결핵제의 투여를 중지하는 한편 면역억제제인 azathioprine, colchicine, steroid 제제를 투여하고 heparin 및 warfarin으로 anticoagulation을 시작한 후 두경부 및 상지의 부종과 호흡곤란이 호전되었고, 서혜부 및 구강궤양도 호전되어 현재 외래로 통원 치료중이며 증상의 재발은 관찰되지 않고 있다.

고 안

Behcet씨 증후군은 Hulusi Behcet에 의해 구강점막 궤양, 외음부 궤양, 홍채염 또는 포도막염을 주증상으로 하는것 외에 피부, 신경, 심혈관계 그리고 관절등을 침범하는 전신 질환으로 중동, 일본, 지중해 연안에서 발생 보고가 많으며 지금은 전 세계적으로 분포되어 있고 대부분이 20~30세에 발병하며 남자에서 2배정도 빈번하다⁵⁾.

혈관계 장애는 1947년 Thomaos에 의하여 처음 기술되었으며²⁷⁾, 1946년 Urayama등에 의하여 그 중요성이 강조되어 AngioBehcet 증후군으로 명명하였다²⁸⁾. Behcet 질환에 동반된 전신증상중 심맥관계 합병증은 7~29%로 알려져 있고⁸⁻¹¹⁾, 혈관병변은 크게 동맥류, 동맥폐쇄, 정맥류 및 정맥폐쇄로 구분할 수 있다^{11,12-17)}. 이중 정맥 병변이 동맥 병변보다 흔하며 정맥 병변은 혈전성 정맥염과 혈전이 주된 병변이고 정맥 폐쇄는 상하 대정맥을 침범하는 경우가 가장 흔한 것으로 알려져 있다. Yusuf Bayraktar³¹⁾등에 의하면 보고한 35예중 상대정맥 폐쇄가 14예(40%)로 가장 많았고 하대정맥 폐쇄는 4예(11.4%), 상하대정맥 폐쇄는 4예(11.4%), 하대정맥과 간정맥의 폐쇄는 2예(5.7%)로 단연 정맥 폐쇄가 많았으며 그중에서도 상대정맥 폐쇄가 가장 많았다. 정맥폐쇄가 생기는 원인으로 Chajek등은 섬유소원과 제8 응고 인자의 혈중농도 상승 및 섬유소 용해작용의 감소등으로 인하여 혈전증이 발생할 소지가 많은 것으로 보고했으나 정확한 원인은 알 수 없다³²⁾.

이 병의 원인을 보면 바이러스 감염설¹⁴⁻¹⁶⁾, 세균 및 기생충에 의한 알레르기설^{17,24)}, 패혈증설^{18,19)}자가 면역설^{20,21)} 등이 있으나 현재 많은 학자들은 기본 병리기전이 면역보체 반응에 의한 혈관염으로 간주하고 이로 인해 다발성 전신성 병변이 초래된

다고 주장하고 있다²²⁻²⁵⁾. 과거에 발표된 여러 진단 기준이 있었지만 Behcet 질환의 International Study Group(ISC)에서 발표한 새로운 진단 기준은 구강점막궤양이 존재하면서, 외음부궤양, 특징적인 안 질환 및 피부질환 혹은 양성 병리학적 검사(pathergy test)중 2가지 이상이 존재할 때로 하고 있다²⁶⁾.

이 질환의 증상은 구강점막 궤양, 외음부 궤양, 홍채염 등으로 인한 증상외에 상하대정맥 폐쇄로 인하여 안검, 경부 및 상흉부, 전복부, 상지의 부종, 창백 및 측부순환, 복수등이 발생하며, 크고작은 정맥 폐쇄에 의한 상하지의 이동성 혈전 정맥염 및 뇌정맥 혈전에 의한 뇌압상승, 초자체 출혈, 유두부종, 시신경 위축, 색맹, 호흡곤란등이 다양하게 발생하며^{32,33)}, 또한 식도정맥류 및 흉막 삼출도 발생한다³⁴⁾. 그리고 상하대정맥 증후군의 진단은 상하지 혈관 조영술이나 컴퓨터 촬영, 자기 공명영상등으로 가능하며 심낭 삼출의 경우는 심초음파로 진단 되어진다. 감별을 요하는 질환으로 폐의 악성종양, 임파종, 갑상선종, 대동맥류, 종격동염, 히스토 플라스모시스등이 있다.

국내에서는 은 등³⁶⁾이 발표한 Behcet 병 114예에 대한 임상분석 이외에, 이 등³⁷⁾이 상대정맥 폐쇄를 동반한 Behcet씨 증후군을 1예 발표한 것외에 드물게, 혈관계를 침범한 것을 보고한 경우가 있기는 하지만 심낭삼출까지 동반한 경우는 아직 보고한 예가 없다. 따라서 본 증례에서는 혈전에 의한 상대정맥폐쇄와 다량의 심낭삼출을 동반하면서 심낭압전의 징후를 보였다는 점에서 다른 보고자들과 대별된다 하겠다.

Behcet 질환의 효과적인 치료 방법에 대해서는 아직도 논란이 많으나 steroid 및 cyclophosphamide, colchicine, levamisole, cyclosporine, thalidomide, azathioprine등이 많이 사용되고 있다. 이 외에 혈소판 응집을 억제시켜 더이상의 혈전형성을 예방하고 이미 형성된 혈전을 용해시키며 혈관 확장 효과가 있다고 알려진 prostacyclin을 투여하기도 한다^{32,34)}. 또한 섬유소 용해 활성의 장애 및 혈관내 응고능이 증가된 상태에서 섬유소 용해 증진제인 Streptokinase등의 사용이 시도되고 있으며^{32,35)}, heparin, warfarin등의 항응고제도 사용하고, 혈관 폐쇄 및 협착, 동맥류의 경우에는 수술적 치료도 시행되고 있다.

본 증례에서는 상대정맥 및 우심방 혈전으로 인하여 상대정맥 증후군이 발생했으며, 다량의 심낭 삼출로 인하여 심낭압전(cardiac tamponade)이 발생하여 심낭천자, 심낭절개 및 배액술까지 시행했던 환자로 치료는 azathioprine 및 warfarin, heparin, colchicine, steroid를 사용했던 경우로 현저한 증상 호전 및 임상적 경과에 있어서 호전을 경험할 수 있었다.

요 약

저자들은 상대정맥 및 우심방혈전, 다량의 심낭 삼출을 동반한 Behcet씨 질환을 심초음파, 상대정맥 촬영술, 흉부단층촬영 및 조직검사 등으로 진단하고 응급 심낭천자와 Azathioprine, Colchicine, Steroid, Warfarin등으로 치료하여 증상호전을 보였던 경우로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Bechet H : *Über rezidivierende, aphthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und Genitalien*, dermat Wehnschr 105 : 1152, 1937
- 2) Berlin C : *Behcet's disease as a multiple syndrome complex*, Arch Derma 82 : 127, 1960
- 3) Mamo JG, Bughdassarian A : *Behcet's disease*. Arch Ophthal 71 : 4, 1964
- 4) O'Duffy JD, Carney JA, Deodhar S : *Behcet's disease Report of 10 cases, 3 with new manifestations*, Ann Intern Med 75 : 561, 1971
- 5) Chajek T, Fainaru M : *Behcet's disease. report of 41 cases and a review of the literature*. Medicine 54 : 129, 1975
- 6) Kanse E, Deglin S, Canter RI : *The expanding spectrum of Behcet's syndrome. A case with renal involvement*. JAMA 237 : 1855, 1977
- 7) Jame's DG : *Behcet's syndrome*. N Engl J Med 301 : 431, 1979
- 8) Chamberlain MA : *Behcet's syndrome in 32 patients in Yorkshire*. Ann Rhem Dis 36 : 491, 1977
- 9) Enocli BA, Castrillo-Olivares JL, Khoo TCL, Grainger RG, Henry L : *Major vascular complications in behcet's syndrome*. Postgrad Med J 44 : 453, 1968
- 10) Masuda K, Inaba G, Mizushima H, Yaoita H : *A nation-wide survey of Behcet's disease in Japan*. Jpn J Ophthalmol 19 : 273, 1975
- 11) Shimuzu J, Ehrlich GE, INABA G, Hayashi K : *Behcet disease*. Sem Arthritis rheum 8 : 223, 1979
- 12) Hamza M : *Large artery involvement in Behcet's disease*. J of rheum 14 : 554, 1987
- 13) Hunninghake GW, Fanic AS : *Pulmonary involvement in collagen vascular disease*. Am Rev of Resp Dis 119 : 471, 1987
- 14) Shimizu T : *Vascular lesions of Behcet's disease*. Cardioangiology 1 : 124, 1977
- 15) Evans Ad, Pallis CA, spillane JD : *Involvement of the nervous system in Behcet's syndrome*. Lancet 2 : 349, 1977
- 16) Noyan B, Gursoy G, Aktin E : *Inoculationsversuche bei Mäusen mit dem Liquor eines Falles von Neuro-behçetscher Krankheit*. Acta Neuropath 12 : 105, 1969
- 17) Bechet H : *Über rezidivierende, aphthöse.Duch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und den Genitalein*. Dermat Wehnschr 105 : 1152, 1937
- 18) Gilbert W : *Ueber et identification du virus de la maladie de behcet*. Bull Soc d' Opht de France 65 : 158, 1952
- 19) Feigenbaum A : *Description of Behcet's syndrome in hippocratic third book of endemic disease*. Berith J Ophth 40 : 355, 1956
- 20) Oshima Y, Shimizu T, Yokohari R, Matsumoto T, Kano K, Kagami T, Nagaya H : *Clinical studies on syndrome*. Ann Rheum dis 22 : 36, 1963
- 21) Shimizu T : *Clinical and immunological studies on Behcet's syndrome*. Folia Ophthal jap 22 : 801, 1971
- 22) Gamble CN, Aronson SB, Brescia FB : *Experimental uveitis, II The pathogenesis of recurrent immunologic uveitis*, Arch Ophtal 84 : 331, 1970
- 23) Ryan LM, Kozin F, Eiferman R : *Immune complex uveitis. A case*. Ann Intern Med 88 : 62, 1978
- 24) Gamble CN, Wiesoner KB, Shapiro RF, Boyer WJ : *The immune complex pathogenesis of glomerulonephritis and pulmonary vasculitis in Behcet' disease*. Am J Med 66 : 1031, 1979
- 25) Inoue T, Oniki S, Kajiyama K, Jimi S : *Circulating immune complexes in Behcet's disease*. Jpn J Ophthalmol 27 : 35, 1983

- 26) Wechsler B, Davatchi F, Miiushima Y, Hamza M, Dilsen N : *Criteria for diagnosis of Behcet's disease. Lancet* 335 : 1078-80, 1990
- 27) Thomas EWP : *So called triple symptom complex of Behcet. Br Med J* 1 : 14, 1947
- 28) Urayama A, Sakuragi S, Sakai F, et al : *Angio-Behcet syndrome. Japan Medicial Resea*
- 29) Park JH, Han MC, Bettmann MA : *Arterial manifestations of Behcet disease. Am J of Roentgenol* 143 : 821, 1984
- 30) Mishima Y, Ishikawa K, Kawase S : *Behcet's syndrome with aneurysm(abstr)In : Proceedings of the japaness Circulation Society, Tokyo, 1960, Jpn Cir J* 25 : 1211, 1961
- 31) O'Duffy JD, Kokmen E : *Behcet's disease. Basic and Clinical Aspects. Mayo Clinic* : 431, 1992
- 32) Chajek T, Fainaru M : *Behcet's disease-report of 41 cases and a review of the literature., Medicine* 64 : 179, 1975
- 33) Chavatzas D : *Popliteal artery thrombosis in Behect's syndrome : A new manifestation of a very little known condition. Angiology* 25 : 755, 1974
- 34) Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al : *Dermatology in General Medicine. 3rd, vol 1, McGraw-Hill, New York pp1240-1241, 1987*
- 35) Haim s, Sobel JD, Friedmann-Birnbaum R : *Thrombophlebitis : A cardinal symptom of Behcet's syndrome. Acta Derm venereol(stockh)* 54 : 299, 1974
- 36) 은희철 · 정흠 · 최성재 : *Behcet병 114예에 대한 임상분석. 대한 의학 협회지* 27(10) : 933, 1984
- 37) 이찬희 · 이홍우 · 정준근 · 박현영 · 신준환 · 권준 · 권혁문 · 김현성 · 윤춘식 : *상대정맥폐쇄를 동반한 Behcet씨 증후군 1예 순환기* 23(6) : 946, 1993