

## 재발성 급성 심근 경색과 Budd-Chiari 증후군을 동반한 베체트병 1예

한양대학교 의과대학 류마티스병원 류마티스내과

장명희 · 방소영 · 김태환 · 전재범 · 유대현 · 배상철 · 엄완식

= Abstract =

### Recurrent Acute Myocardial Infarctions and Budd-Chiari Syndrome in Young Woman with Behcet's Disease

Myung Hee Chang, M.D., So Young Bang, M.D., Tae Hwan Kim, M.D.,  
Jae Bum Jun, M.D., Dae Hyun Yoo, M.D., Sang Cheol Bae, M.D., Wan Sik Uhm, M.D.

*Department of Internal Medicine, The Hospital for Rheumatic Diseases,  
Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea*

We report here a case of vascular Behcet's disease. 32-year-old young woman who suffered from chest pain was diagnosed with acute myocardial infarction four years before admission. At that time she manifested symptoms of Behcet's disease, such as oral ulcers, genital ulcers, multiple arthralgia, and a peculiar hyperirritability reaction to needle puncture. At this time she was admitted due to acute chest pain and intermittent abdominal pain. The diagnosis of an acute anteroseptal myocardial infarction was made on the basis of the electrocardiography findings. Cardiac catheterization revealed segmental stenosis up to 95% at the mid-left anterior descending artery without aneurysm formation at other coronary trees and there were no atherosclerotic changes. Coronary stent was inserted in the lesion. Abdominal CT showed inferior vena cava and right hepatic vein obstruction, which supports the diagnosis of Budd-Chiari syndrome. Our case demonstrated the followings which are not common to vasculo-Behcet disease; 1) initial clinicopathologic manifestations at the coronary artery, 2) abrupt total occlusion with clear cut lesion at left anterior descending artery, 3) recurrent myocardial infarctions, 4) Budd-Chiari syndrome, 5) combined superior mesenteric artery, inferior mesenteric artery and celiac trunk obstruction. Among the systemic manifestation of Behcet's disease, cardiac involvement is very rare but should be considered as one of the most important features that influences the prognosis.

**Key Words:** Behcet's disease, Acute myocardial infarction, Budd-Chiari syndrome

< 접수일 : 2006년 12월 28일, 심사통과일 : 2007년 2월 12일 >

※ 통신저자 : 엄 완 식

서울시 성동구 행당동 17번지

한양대학교 의과대학 류마티스병원 류마티스내과

Tel : 02) 2290-9249, Fax : 02) 2298-8231, E-mail : wsuhm@hanyang.ac.kr

## 서 론

베체트병은 반복적인 구강 궤양 및 외음부 궤양, 포도막염 등의 안질환, 관절염, 피부 병변 등을 특징으로 하며 병리학적으로는 혈관염의 소견을 보이는 원인 불명의 전신성 질환이다. 베체트병에서 심혈관계 침범은 1961년 Mischima 등에 의해 처음 보고되었다 (1). 국내에서는 1983년 최 등에 의해 상완 동맥류 및 대동맥류가 동반된 베체트병이 처음 보고된 이래 (2) 상대 정맥이나 심장판막 등의 침범은 몇 차례 보고되었으나, 재발성 급성 심근 경색과 버드-키아리 증후군이 동반된 증례는 아직 국내 보고가 없는 상태이다. 베체트병의 주요 혈관 침범의 빈도는 20~25% 정도로 보고되어 있고 동맥이나 중형이상 정맥의 혈관 병변은 가장 흔한 사망 원인이다 (3-6).

저자들은 과거 심근 경색의 과거력이 있는 36세 여자에서 재발성 심근 경색과 버드-키아리 증후군이 동반된 경험을 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자: 36세 여자

주 소: 1시간 전 시작된 흉통

현병력: 환자는 4년 전 흉통으로 관상 동맥 조영술 시행 후 우관상 동맥 폐색에 의한 급성 심근 경색 진단 받고 약물 치료 지속한 병력이 있었다. 당시 구강 궤양과 성기 궤양의 병력, 다발성 관절통, 주사 부위의 피부 과민 반응 등으로 베체트병으로 진단 받았다. 이후 항혈소판 제제를 지속적으로 복용하였으며, 베체트병에 대해서는 colchicine을 복용 중 내원 1시간 전부터 발생한 흉통으로 응급실을 방문하였다. 내원 당시 구강 궤양이나 관절염 등의 베체트병의 활동성 병변에 대한 병력은 없었다.

사회력, 가족력 및 과거력: 15년간 매일 1갑의 흡연력 있었으며 이외 특이 사항 없었다.

진찰 소견: 체온 36도, 맥박 80회, 호흡수 20회, 혈압 100/60 mmHg이었고 급성 병색이었으며 혀와 구강 점막에 궤양은 없었다. 흉부 진찰상 심음은 규

칙적이며 심잡음은 들리지 않았고 호흡음은 정상이었다. 복부 진찰에서 특이 소견 없었다. 외음부에 궤양은 보이지 않았으며 사지 진찰에서 이상 없었고 피부 병변도 관찰되지 않았다.

검사실 소견: 일반 혈액 검사에서 백혈구 9,500/mm<sup>3</sup>, 혈색소 14.5 g/dL, 혈소판 218,000/mm<sup>3</sup>이었으며 심근 효소 검사에서 CK-MB 32 ng/mL (0.3~4 ng/mL), myoglobin 227.5 ng/mL (0~70 ng/mL), Trop-I 0.81 ng/mL (0~0.1 ng/mL)로 상승되었다. 적혈구침강속도는 8 mm/hr (0~20 mm/hr), C-반응성단백 0.5 mg/dL (0~0.3 mg/dL)였으며, 일반 화학 검사에서 AST 40 U/L, ALT 25 U/L, LDH 359 U/L, CPK 203 U/L, 총 빌리루빈 0.6 mg/dL, 총단백 7.3 g/dL, 알부민 4.3 g/dL, PT 140%, 10.9 sec (12 sec), aPTT 34 sec (23~39 sec), BUN 11 mg/dL, creatinine 0.6 mg/dL, BNP 145 pg/mL였다. 심전도 검사에서 전흉부 유도 V3, V4에서 ST 분절 상승이 관찰되었다. 항핵 항체 검사는 speckled type 1 : 80였으며, ANCA, 항카르디오폴리펩타이드(IgG/IgM), 루푸스 항응고 인자, 류마티스인자는 모두 음성이었다. 혈액 응고 검사에서 protein C 144% (73~142%), protein S 103% (60~140%), anti-thrombin III 132% (80~120%)로 거의 정상 소견을 보였다.

관상 동맥 조영술: 좌전 하행 동맥은 완전히 폐

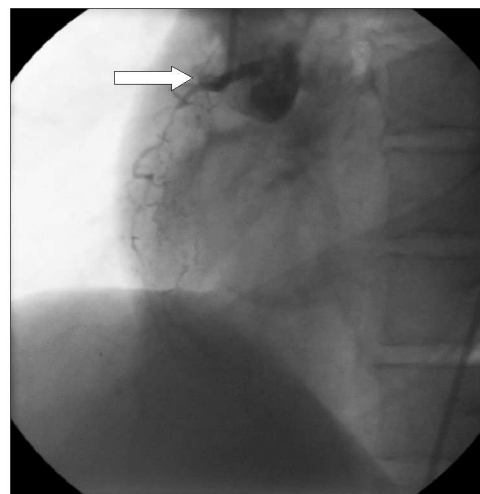
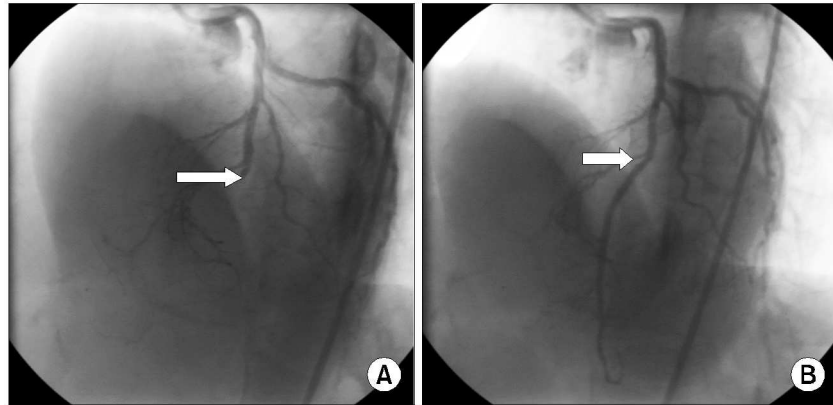


Fig. 1. Right coronary artery was obstructed similar to 4-year ago.

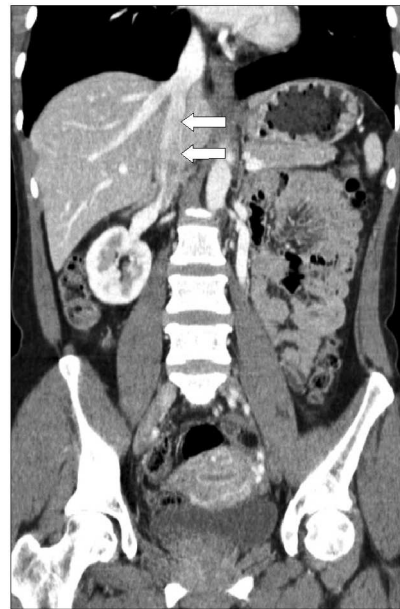


**Fig. 2.** (A) Coronary angiography of the left anterior descending artery. Total obstruction in mid left anterior descending artery before percutaneous coronary intervention was observed. (B) After percutaneous coronary intervention, successful reperfusion was obtained without residual stenosis.

색되어 있었고 우관상 동맥의 협착은 4년 전(그림 1)에 시행한 관상 동맥 조영술과 차이가 없었다. 새로 생긴 좌전 하행 동맥에 재관류를 위해 스텐트를 삽입하였다(그림 2).

**방사선학적 소견:** 내원 당시 간헐적인 복통이 지속되어 복부 전산화단층촬영을 시행하였고 간 내 하대정맥의 폐색(그림 3), 상장간막동맥과 하장간막동맥의 기시부의 80% 이상의 협착, 복강동맥간(ce-  
liac trunk)의 폐색이 관찰되었다. 흉부 전산화단층촬영에서는 기정맥(azygous vein)과 편기정맥(hemiazy-  
gous vein)이 버드-키아리 증후군과 연관되어 확장된 이외의 특이 소견 없었다.

**치료 및 경과:** 내원 후 심전도 검사와 심근 효소 확인 후 경피적 관상동맥 성형술을 시행하여 새로 생긴 병변이 있는 좌전하행 동맥에 스텐트를 삽입하였다. 이후 흉통은 호전되었고 심근 효소도 정상화되었으며 심전도 검사에 ST 분절 상승은 사라지고 Q wave가 생겼다. 흉통이 호전된 이후 간헐적인 복통이 있어 대장 내시경 검사시행 하였으나 베체트 장염을 시사하는 소견은 보이지 않았고, 복부 전산화 단층 촬영에서 버드-키아리 증후군을 시사하는 소견과 장간막동맥 및 복강동맥간의 폐색이 발견되었다. 복통은 보존적 치료로 다소 호전되어 이후 현재 prednisolone 6.25 mg/day, azathioprine 150 mg/day, anti-platelet agent, calcium channel blocker 사용하면서 외래 추적 관찰 중이며, 3개월 후 추적 검



**Fig. 3.** Longitudinal filling defect was noted in portal phase coronal scan of abdominal CT, suggesting intra-luminal thrombosis of intrahepatic inferior vena cava.

사한 심장 혈류 관류 검사에서 perfusion과 좌심실의 수축력이 약간 호전된(44%→47%) 소견을 보이고 있었다. 1년 후 시행한 복부 전산화단층촬영에서 이전에 보이던 장간막동맥 및 복강동맥간의 폐색과

버드-키아리 증후군 소견은 변화가 없었으며 환자는 가끔 복통을 호소하였다.

## 고 찰

베체트병에서 심장 및 주요 혈관 침범의 위험인자는 남성인 경우와 발병 연령이 낮을수록 높은 것으로 알려져 있으며 동맥류와 심부정맥 혈전증의 빈도가 가장 많이 나타난다 (7). 베체트병 환자의 7~46%에서 심혈관 침범이 있다고 보고되어 있으며 주혈관 침범을 가진 경우 20%까지 사망률이 보고되고 있다 (8). 심장을 침범한 경우 대동맥 판막 부전(53%), 우심실 혈전증(32%) 다음으로 심근 경색(11%)이 보고된 문헌도 있다 (9). 베체트병에서 관상 동맥의 폐색은 항cardiolipin 항체 또는 혈관 내피 세포의 이상 반응에 의한 응고 장애이거나 관상 동맥 자체의 혈관염에 기인한 것으로 보고 있다 (10).

본 증례는 36세의 젊은 여자 환자로 베체트병에 의한 심근 경색의 과거력이 있는 상태에서 재발성 심근 경색, 장간막동맥 폐색 및 버드-키아리 증후군으로 내원한 환자이다. 본 예의 경우 재발성 심근 경색이 있기 전 4년간의 기간은 베체트병의 비활동기로 생각되었고 베체트병의 재발로 볼 수 있는 임상 증상은 없었다. 또한 흉부 역동 전산화 단층 촬영에서 대동맥과 폐동맥의 벽 두께 이상이나 타카야수 동맥염을 시사하는 소견은 보이지 않았다. 베체트병에서 급성심근경색에 대한 국내 보고는 3개가 있으며 (9,11), 전 세계적으로 20여 개의 증례가 보고되고 있으나 원인과 병태 생리, 원인 치료에 대해서는 아직 명확하게 밝혀진 것은 없는 상태이다. 본 증례의 경우 관상 동맥 질환의 위험 인자로 흡연력이 있었으나 그것만으로는 30대 중반의 이른 나이에 반복적 다발성 관상 동맥 병변을 설명하기에는 미흡하다고 생각된다. 심혈관 조영술에서 죽상 동맥 경화의 증거가 없었고 혈액 응고 검사에서 전반적으로 이상 소견이 없는 것으로 보아 심근 경색이 혈관염에 의한 것으로 생각 될 수 있다.

베체트병에 병발된 버드-키아리 증후군은 일반적으로 예후가 매우 불량한 것으로 알려져 있으며, 일부 환자는 자발적으로 호전되기도 하나 간의 외부 유출로의 폐쇄로 인해 결국 비가역적인 손상이 초

래되어 결국 간경화로 진행될 수 있다 (12). 본 증례의 경우도 1년간 경과 관찰 및 치료 후 시행한 복부 전산화단층촬영에서 호전 소견이 없는 것으로 보아 불량한 예후가 예측된다. 한 등은 하대 정맥의 협착 부위에 스텐트를 삽입하여 간정맥압을 낮추었다고 보고하였으나 (13) 본 증례의 경우 환자의 치료 거부로 혈관 성형술은 시행하지 못하였다. Bismuth 등에 의하면 간정맥 혈전증이 있는 환자의 90%에서 하대정맥 폐색이 있으며 이로 보아 하대 정맥의 혈전이 간정맥 혈전증의 주요 병태 생리학적 기전으로 보여진다 (14). 혈전 형성의 기전은 혈관염으로 인한 내막 손상이 중요한 역할을 할 것이라고 생각되나 명확하게 밝혀져 있지는 않다. 베체트병에 의한 장간막동맥 및 복강동맥간의 폐색 소견은 문헌보고는 없으나 환자의 복통 양상이 복부 협심증과는 달라 버드-키아리나 관상 동맥 폐색과 연관된 것으로 추측된다. 치료로는 본 증례의 환자처럼 다발성의 혈관 침범이 있을 경우 면역억제제와 항응고제 사용이 혈관 폐색을 방지하는데 효과가 있다는 보고가 있다 (15).

일반적으로 베체트병의 예후는 양호한 편이나 본 증례와 같이 급성 심근경색을 포함한 주 혈관 침범으로 인해 생명에 치명적인 결과를 초래할 수도 있으므로 이 같은 합병증에 대한 관심을 지속적으로 가지며 원인 규명, 진단 및 치료에 대한 연구가 더 필요한 상태이다.

## 요 약

베체트병에서 심장을 포함한 주혈관 침범은 나쁜 예후를 보일 수 있는 합병증이다. 저자들은 반복적 관상 동맥 질환, 장간막 폐색 및 버드-키아리 증후군과 동반된 하대 정맥의 폐색을 동반한 베체트 병 환자 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Mischima Y, Ishikawa K, Kawasw S. Proceedings of the Japanese circulation society, Tokyo. Japcirculat J 1961;1211:25.
- 2) 최재성, 이훈용, 이명식, 박재형, 노준완, 지재근 등. Behcet씨 병에서 상완동맥류 및 대동맥류가 동반된 2

- 예. 대한의학협회지 1983; 947: 26.
- 3) Takeno M, Sakane T. Vascular involvement in Behcet's disease. Intern Med 2001;40:3-4.
  - 4) Roguin A, Edoute Y, Milo S, Shtiwi S, Markiewicz W, Reisner SA. A fatal case of Behcets' disease associated with multiple cardiovascular lesions. Int J Cardiol 1997;59:267-73.
  - 5) Hamza M. Large artery involvement in Behcet's disease. J Rheumatol 1987;14:554-9.
  - 6) Koc Y, Gullu I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S, et al. Vascular involvement in Behcet's disease. Lancet 1990;335:1078-80.
  - 7) 한승우, 강영모, 김영옥, 이종태. 베체트병의 심혈관 침범. 대한내과학회지 2003; 64: 542-51.
  - 8) Atzeni F, Sarzi-Puttini P, Doria A, Boiardi L, Pipitone N, Salvarani C. Behcet's disease and cardiovascular involvement. Lupus 2005;14:723-6.
  - 9) 박경민, 송재관, 강덕현, 최봉룡, 김재중, 박성욱 등. 심장을 침범한 베체트병의 임상적 특성. 대한순환기학회지 2005; 35: 847-53.
  - 10) Hattori S, Kawana S. Behcet's syndrome associated with acute myocardial infarction. J Nippon Med Sch 2003;70:49-52.
  - 11) 정혜진, 이상일, 류완희. 관상동맥 스텐트로 치료한 베체트병에 동반된 급성 심근 경색증 1예. 대한내과학회 추계학술대회 2003; 65-1: 401-2.
  - 12) 김연석, 최동구, 이수진, 손민수, 정숙향. 광범위한 심부 혈전증 및 Budd-Chiari 증후군을 동반하여 급성 간부전으로 사망한 Behcet씨병 1예. 대한내과학회지 1995; 49: 727-32.
  - 13) Han S, Kim G, Lee J, Kim Y, Kang Y. Successful treatment with stent angioplasty for Budd-Chiari syndrome in Behcet's disease. Rheumatol Int 2005; 25:234-7.
  - 14) Bismuth E, Hadengue A, Hammel P, Bonhamou JP. Hepatic vein thrombosis in Behcet's disease. Hepatology 1990;11:969.
  - 15) Tohme A, Aoun N, El-Rassi B, Ghayad E. Vascular manifestation of Behcet's disease. Eighteen cases among 140 patients. Joint Bone Spine 2003;70:384-9.