

베체트병 환자에서 유미심막증이 동반된 상대정맥 증후군 1예

대구파티마병원 내과¹, 경북대학교 의과대학 내과학교실²

최은정¹ · 손자영¹ · 한승우¹ · 김건우¹ · 강진영² · 송은주² · 남언정² · 강영모²

= Abstract =

A Case of Chylopericardium Secondary to the Superior Vena Cava Syndrome in Behcet's Disease

Eun Jung Choi¹, Ja Young Son¹, Seung Woo Han¹, Gun Woo Kim¹, Jin Young Kang²,
Eun Joo Song², Eun Jung Nam², Young Mo Kang²

Department of Internal Medicine, Daegu Fatima Hospital,
Kyungpook National University School of Medicine², Daegu, Korea

Behcet's disease (BD) is a chronic inflammatory disorder associated with oral aphthous ulcer, genital ulcer and uveitis. Vascular lesions in BD can affect all types and sizes of vessels. The venous thrombosis, which is uncommon feature of other vasculitis, is relatively common clinical manifestation of BD. Sometimes the cardiovascular involvement in BD results in serious complications as the leading cause of morbidity and mortality. We report a 41-year-old male patient who suffered BD and presented massive chylopericardium due to the superior vena cava (SVC) syndrome. After thrombectomy of SVC, the highly productive left-sided chylothorax and restenosis of anastomosis site at SVC had occurred, which were successfully treated by the ligation of the thoracic duct and balloon-stent angioplasty. We discussed the mechanism and treatment of chylopericardium in SVC syndrome, and the possible complications after the surgical management.

Key Words: Behcet's disease, Chylopericardium, Superior vena cava syndrome

< 접수일 : 2008년 6월 2일, 심사통과일 : 2008년 7월 15일 >

※통신저자 : 김 건 우

대구광역시 동구 신암동 576-31

대구파티마병원 류마티스내과

Tel : 053) 940-7921, Fax : 053) 940-7924, E-mail : gunwoo@fatima.or.kr

서 론

베체트병은 구강 궤양, 성기 궤양, 포도막염과 피부병변 외에도 근골격계, 혈관, 위장관 및 중추신경계 등 여러 장기를 침범하는 만성 염증성 질환으로, 심혈관계 침범은 베체트병의 예후에 중요한 영향을 미치는 것으로 알려져 있다 (1). 베체트병의 심혈관계 병변에서 정맥 혈전증은 주로 하지의 정맥을 침범하고 상대정맥을 침범하는 경우는 비교적 드문 것으로 보고되었다 (2,3). 유미심막증은 림프액이 심장막 공간내에 축적된 상태로써 수술이나 비수술적 흉관 손상, 종격동내 종양이나 결핵으로 인한 종격동 림프절병증, 또는 빗장밀정맥이나 상대정맥의 혈전증으로 림프액 배액이 감소할 경우 발생할 수 있다 (4). 이들 중 정맥 혈전증에 동반된 유미심막증의 발생은 드물고, 베체트병에 동반된 상대정맥 혈전증에서 유미심막증이 발생한 경우는 세계적으로 보고가 매우 적었다 (5-7).

베체트병에서 상대정맥 혈전증의 치료는 항응고제와 면역억제제를 포함한 약물치료와 수술적 치료가 있으나 최근에는 수술 후 혈관의 재협착으로 인해 경피적 풍선확장 및 스텐트 삽입술이 시도되고 있다 (8). 저자들은 베체트병 환자에서 유미심막증이 동반된 상대정맥 증후군을 수술적으로 치료하였으나, 원발머리정맥의 재협착에 의한 유미흉과 상대정맥의 재협착이 발생되어 흉관결찰술과 경피적 풍선확장 및 스텐트 삽입술로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 남자, 41세

주 소: 얼굴 부종과 운동시 호흡곤란

현병력: 환자는 8년 전부터 다발성 구강 궤양, 성기 궤양, 피부의 결절성 홍반과 관절통이 반복되어 간헐적으로 개인의원에서 증상 치료를 받았다. 4개월 전부터 점차 진행되는 얼굴 부종과 운동시 호흡곤란이 있어 한의원에서 치료를 받았으나 증상이 지속되어 내원하였다.

과거력 및 가족력: 특이사항 없음.

신체검사 소견: 내원 당시 혈압은 155/105 mmHg, 맥박수 89회/분, 호흡수 16회/분, 체온 36.5°C였다. 환자는 급성 병색을 보였으나 의식은 명료하였다. 얼굴 부종과 양측 경정맥의 확장이 있었고, 구강 내 다발성의 아프타성 궤양이 관찰되었다. 흉부와 복부의 표재성 정맥이 확장되어 있었고 양측 상지에 압통을 동반한 홍반성 결절이 관찰되었다. 성기 주위에 궤양이 있었고 하지에 함요부종 소견은 없었다.

검사실 및 방사선 소견: 말초혈액검사에서 백혈구 7,210/mm³ (호중구 76.2%, 림프구 11.6%), 혈색소 12.7 g/dL, 혈소판수 212,000/mm³, 적혈구침강속도 14 mm/hr이었다. 혈액생화학검사에서 AST/ALT 23/15 IU/L, 총 단백 7.4 g/dL, 알부민 3.9 g/dL, 혈액요소질소 16 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL, 나트륨 139 mEq/L, 칼륨 4.3 mEq/L, 혈당 103 mg/dL, 총 콜레스테롤 112 mg/dL, 중성지방 44 mg/dL이었다. 프로트롬빈시간 13.4초(INR 1.12), 활성화 부분트롬보플라스틴시간 27.0초, C3 121.3 mg/dL, C4 20.7 mg/dL, C-반응단백은 5.76 mg/dL이었고, 요검사에서 이상 소견은 없었다. 면역학적 검사에서 항핵항체, 항호중구세포질항체, 루푸스 항응고인자 및 항카디오리핀 항체는 모두 음성이었고, HLA B51은 양성이었다. 흉부 단순방사선촬영에서 심흉비가 증가되어 있었다(그림 1A). 흉부 전산화단층촬영에서 다량의 심장막삼출과 양측 흉막삼출이 있었고, 상대정맥에 혈전에 의한 4 cm 길이의 내강 협착 소견과 대동맥활 바로 아래 수준에서 1 cm 길이의 완전한 협착이 관찰되었다(그림 1B, C). 심장막천자술을 시행하여 650 cc의 혼탁한 우유빛의 심장막삼출액(그림 1D)을 배액하였고, 심장막삼출액 검사에서 백혈구 7,000/mm³ (림프구 95%, 호중구 5%), 총 단백질 5.2 g/dL, LDH 421 IU/dL, 포도당 101 mg/dL, 총 콜레스테롤 82 mg/dL, 중성지방 1,498 mg/dL이었으며, 항산균도말, KOH표본, 세균도말 및 세균배양검사는 음성이었다.

임상경과 및 치료: 입원 후 소량의 혈변이 있어 상부위장관내시경과 대장내시경을 시행하였으나 위축성 위염의 소견과 돌막창자판막 부위의 점막 부종과 작은 궤양소견 이외에 특이소견이 없어 소장에서의 출혈로 판단하였다. 소량의 장출혈로 인해 금식과 수액요법 등의 보존적 치료를 시행하였고 이후 출혈 소견이 관찰되지 않아, 입원 10일째 헤파린, 스

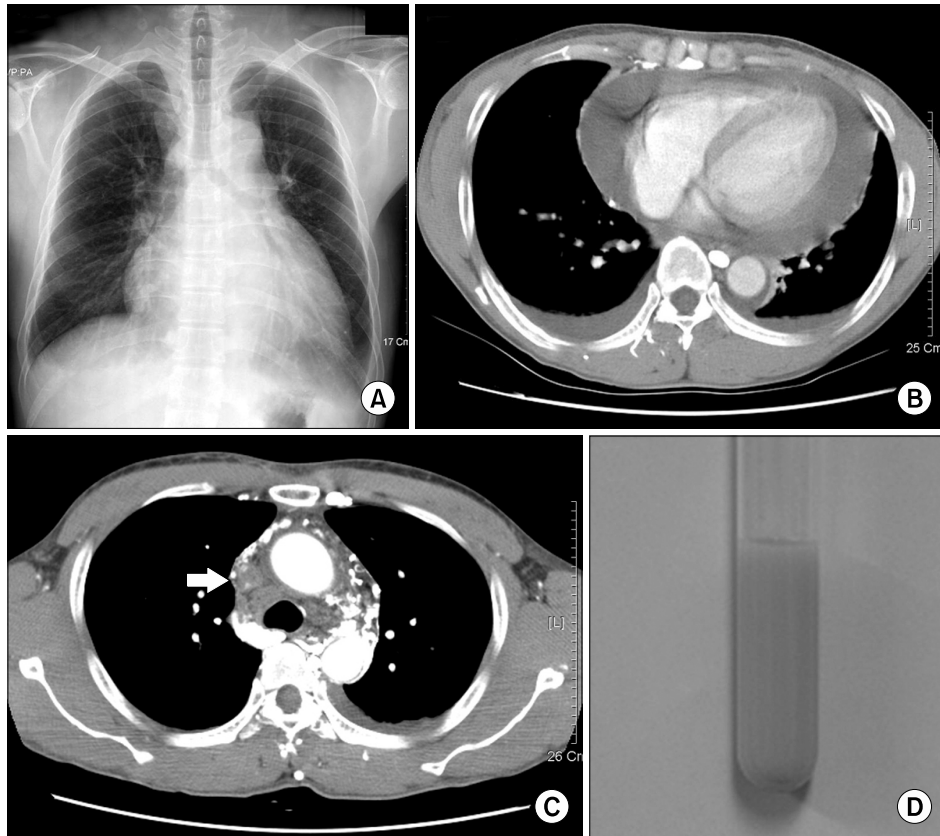


Fig. 1. Chest X-ray at admission showed enlargement of the cardiac shadow and blunting of both costophrenic angle (A). Computed tomography (CT) of chest revealed large pericardial effusion and both pleural effusion (B), and there was total thrombotic occlusion at below level of aortic arch (arrow) (C). We obtained chylous fluid by pericardiocentesis (D).

테로이드(prednisolone 30 mg/day)와 면역억제제(azathioprine 100 mg/day)를 투여하였다. 항응고제와 면역억제치료에도 얼굴 부종과 운동시 호흡곤란이 점차 심해져 수술적 치료가 필요하다고 판단되어, 입원 24일째 infliximab 5 mg/kg을 정주하고, 입원 28일째 혈전제거술을 시행하였다. 수술 소견상 상대정맥과 원팔머리정맥에 혈전이 확인되어 혈전을 제거하고, 심장막으로 첩포를 대어 복구하였다. 수술 후 얼굴 부종과 호흡곤란은 호전되었으나, 수술 6일째 흉부 단순방사선촬영(그림 2A)에서 좌측 흉막삼출이 관찰되어 흉강천자를 시행하였다. 배액된 흉수는 우유빛의 혼탁한 양상이었고, 총 콜레스테롤 96 mg/dL, 중성지방 3,320 mg/dL이었다. 흉부 전산화단층촬영(그림 2B)에서 이전의 심장막삼출은 호전되었으나

심장막으로 첩포를 댄 원팔머리정맥이 혈전에 의해 완전히 막힌 소견이 관찰되었고, 상대정맥도 혈류는 유지되나 좁아져 있었다. 유미흉에 대해 가슴관을 삽입 후 보존적 치료를 하였으나 매일 500~1,000 cc 정도의 흉수가 지속적으로 배액되어, 수술 19일째 흉관결찰술을 시행하였으며, 이후 배액량이 점차 감소되어 가슴관을 제거하였다. 수술 22일째 얼굴 부종이 다시 나타나 시행한 상대정맥조영술에서 심장막 첩포를 댄 상대정맥 부위에 재협착 소견을 보여 협착부에 16×80mm 크기의 스텐트를 삽입하는 경피적 풍선확장 및 스텐트 삽입술을 시행하였다(그림 3). 환자는 warfarin, prednisolone과 azathioprine을 경구투여하고 퇴원 후 얼굴 부종과 호흡곤란 없이 장기간 외래 추적 관찰 중이다.

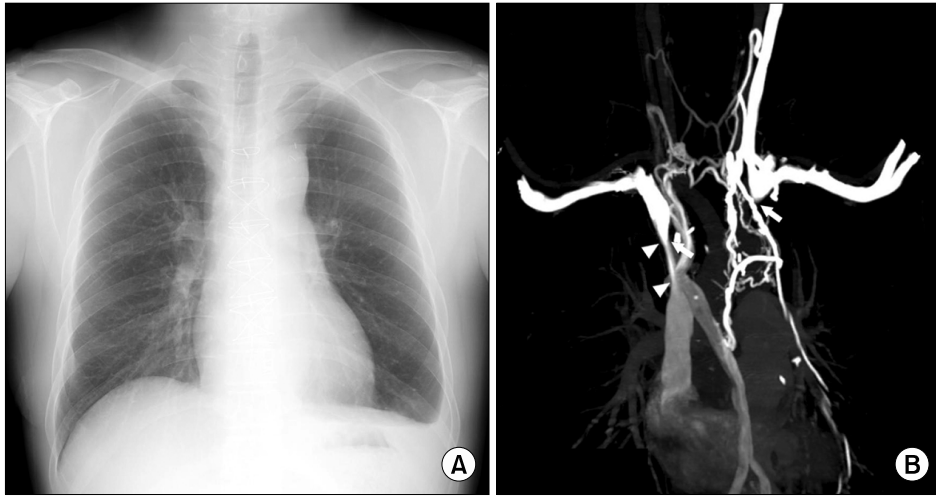


Fig. 2. The chest X-ray, carried out at 6 days after thrombectomy of SVC, showed blunting of the left sided costophrenic angle (A). On the CT angiogram, the SVC had a marked reduction in the lumen (arrow head) and the left brachiocephalic vein showed total occlusion (arrow) with prominent collateral vessels (B).

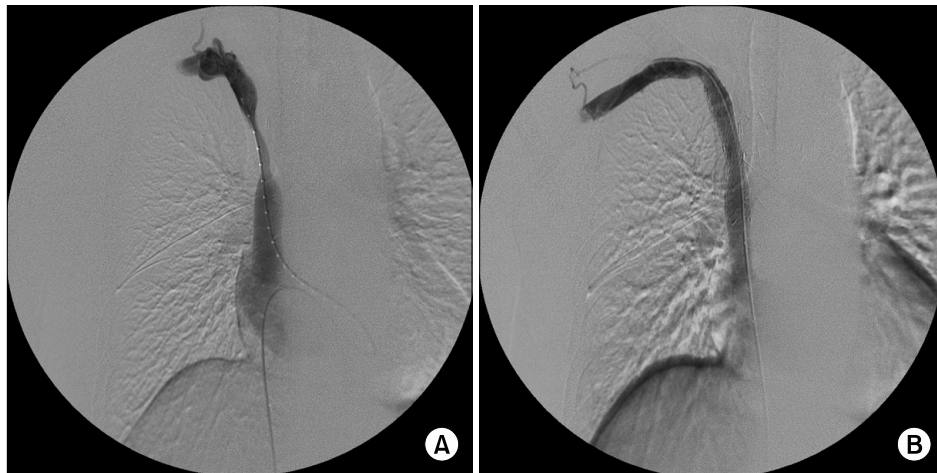


Fig. 3. Cavography showed the severe narrowing of the SVC (A). After the stent insertion with ballooning, the stenosis was disappeared and blood flow was restored (B).

고 찰

베체트병의 심혈관계 침범은 모든 크기의 혈관을 침범할 수 있으며 동맥이나 큰 정맥의 혈관병변은 환자의 예후에 중요한 영향을 미친다. 하대정맥과 상대정맥의 혈전증은 베체트병에 비교적 드물게 동

반되지만 베체트병의 유병율이 높은 나라에서는 감별질환으로 베체트병을 반드시 고려해야 한다 (2). 상대정맥 혈전증에서 결핵관의 발달이 좋은 경우 수년간 증상이 없을 수도 있지만, 폐동맥 색전증, 객혈, 식도정맥류, 유미흉, 유미심막증 등의 심각한 합병증이 동반될 수 있다 (2,5).

베체트병에서 상대정맥 혈전증에 의한 유미심막증

은 1992년 Coplu 등이 유미흉과 동반된 1예를 처음으로 보고하였고 국내에서는 2008년 문 등이 유미흉과 동반된 1예를 보고하여 세계적으로 3예가 보고된 매우 드문 질환이다 (5-7). 이전의 보고들에서는 유미흉과 유미심막증에 대해 혈전에 대한 치료 없이 국소적 배액술 또는 흉관결찰술로 치료한 후 보존적인 치료를 한 반면, 본 증례는 상대정맥의 혈전을 직접 제거하여 유미심막증의 호전을 확인하였다.

상대정맥 혈전증에서 유미심막증이 생기는 기전은 아직 명확하게 규명되지 않았으며, 최근 원발성 유미심막증 환자에서 ^{99m}Tc 표지 셀라콜로이드 스캔을 이용한 림프액 역동학 연구에서 종격림프절과 양측 폐문림프절 뿐만 아니라 심장막 주머니에서도 방사성 추적자의 저류가 관찰되고, 동시에 시행한 전산화단층촬영에서 흉관에서 심장막 공간으로 조영물질이 직접 누출됨을 확인하였다 (9). 이는 상대정맥 혈전증과 같이 흉관의 배액이 원활하지 않을 경우 림프계의 압력 증가로 인해 심장막 주머니로 림프액 누출이 발생할 수 있음을 시사한다 (5).

베체트병에서 심부정맥 혈전증의 치료는 항응고제 치료가 우선되지만 상대정맥과 같이 큰 정맥의 혈전증에서는 혈관내피세포에 대한 면역학적 손상이 혈전발생의 중요한 기전의 하나로 보고되어 항응고제 외에 corticosteroid, cyclosporine, azathioprine 등의 면역억제제를 투여한다 (10,11). 항응고제와 면역억제 치료에도 임상적 호전이 없을 경우 혈전을 제거하는 수술적 치료를 시행하는데, 수술적 혈전절제술의 가장 큰 문제점은 수술 부위에 다시 혈전증이 생기는 것으로 수술 환자의 약 70%에서 발생한다 (12). 이는 정맥이 내부의 압력이 낮아 수술 후 동반되는 조직 부종으로 허탈이 일어나기 쉽고, 수술을 하더라도 혈전을 완전히 제거하기 힘들고, 구조적으로 혈관 내강막(luminal web)이 존재하기 때문이다 (12). 이러한 재협착으로 인해 최근에는 베체트병에서 큰 정맥의 혈전증에 스텐트를 삽입하는 시도가 이루어지고 있다 (8,13). 경피적 스텐트 삽입술은 수술적 치료보다 임상증상의 호전이 빠르고, 수술에 비해 침습적이지 않고, 재협착의 빈도도 낮은 장점을 가지고 있다 (14). 본 증례는 유미심막증이 동반된 상대정맥 증후군 환자에서 혈전제거술 후 발생한 재협착을 경피적 풍선확장 및 스텐트 삽입술로서 성공적

으로 치료하였다. 최근 국내에서도 본 증례와 같이 상대정맥 증후군의 수술 후 재협착을 스텐트 삽입술로 치료한 보고가 있다 (15). 정맥 혈전증은 수술 후 재협착 빈도가 높으므로 베체트병의 상대정맥 혈전증에서 약물치료로 증상이 호전되지 않을 경우 수술적 치료보다 스텐트 삽입술을 우선적으로 고려해야 할 것으로 생각된다 (8,14,15).

요 약

베체트병 환자에서 심혈관계 침범은 병의 예후에 중요한 영향을 미치는 것으로 알려져 있다. 특히 베체트병에서 상대정맥 혈전증은 폐동맥 색전증, 객혈, 식도정맥류, 유미흉 등의 심각한 합병증을 일으킬 수 있으며, 유미심막증이 발생한 보고는 세계적으로 매우 드물다. 저자들은 베체트병 환자에서 유미심막증이 동반된 상대정맥 증후군을 수술적으로 치료하였으나 수술 후 유미흉과 상대정맥의 재협착이 발생되어 흉관결찰술과 경피적 풍선확장 및 스텐트 삽입술로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Yazici H, Fresko I, Yurdakul S. Behcet's syndrome: disease manifestations, management, and advances in treatment. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2007;3:148-55.
- 2) Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major vessel involvement in Behcet disease. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17:1-8.
- 3) Han SW, Kang YM, Kim YW, Lee JT. Cardiovascular involvement in Behcet's disease. *Korean J Med* 2003;64:542-51.
- 4) Cho BC, Kang SM, Lee SC, Moon JG, Lee DH, Lim SH. Primary idiopathic chylopericardium associated with cervicomedialastinal cystic hygroma. *Yonsei Med J* 2005;46:439-44.
- 5) Coplu L, Emri S, Selcuk ZT, Kalyoncu F, Balkanci F, Sahin AA, et al. Life threatening chylous pleural and pericardial effusion in a patient with Behcet's syndrome. *Thorax* 1992;47:64-5.
- 6) Oz N, Sarper A, Erdogan A, Demircan A, Isin E. Video-assisted thoracic surgery for the management of pleural and pericardial effusion in Behcet's synd-

- rome. Tex Heart Inst J 2000;27:304-6.
- 7) Moon H, Lee YJ, Lee SI, Yoo WH. Chylothorax and chylopericardium as the initial clinical manifestation of Behcet's disease. Rheumatol Int 2008;28:375-7.
- 8) Castelli P, Caronno R, Piffaretti G, Tozzi M, Lomazzi C, Lagana D, et al. Endovascular treatment for superior vena cava obstruction in Behcet disease. J Vasc Surg 2005;41:548-51.
- 9) Wang CH, Yen TC, Ng KK, Lee CM, Hung MJ, Cherng WJ. Pedal (99m)Tc-sulfur colloid lymphoscintigraphy in primary isolated chylopericardium. Chest 2000;117:598-601.
- 10) Haznedaroglu IC, Celik I, Buyukasik Y, Kosar A, Kirazli S, Dundar SV. Haemostasis, thrombosis, and endothelium in Behcet's disease. Acta Haematol 1998;99:236-7.
- 11) Nah SS, Hong SC, Lee CK, Oh JS, Kim YG, Jeon CH, et al. Effect of Immunosuppressive agents on recurrence of cardiovascular involvement of Behcet's disease. J Korean Rheum Assoc 2007;14:345-53.
- 12) Hartung O, Benmiloud F, Barthelemy P, Dubuc M, Boufi M, Alimi YS. Late results of surgical venous thrombectomy with ilio caval stenting. J Vasc Surg 2008;47:381-7.
- 13) Han SW, Kim GW, Lee J, Kim YJ, Kang YM. Successful treatment with stent angioplasty for Budd-Chiari syndrome in Behcet's disease. Rheumatol Int 2005;25:234-7.
- 14) Kalra M, Gloviczki P, Andrews JC, Cherry KJ Jr, Bower TC, Panneton JM, et al. Open surgical and endovascular treatment of superior vena cava syndrome caused by nonmalignant disease. J Vasc Surg 2003;38:215-23.
- 15) Chang JH, Koh MB, Shin DI, Kwok SK, Cho BS, Kim WU, et al. Superior vena cava thrombosis treated successfully by percutaneous insertion of metallic stent in a patient with Behcet's disease. J Korean Rheum Assoc 2002;9:230-5.