

## 베체트병 환자에서 발견된 복부 대동맥 가성동맥류와 혈관 내 스텐트 이식편 치료의 예

한림대학교 성심병원 내과<sup>1</sup>, 영상의학과<sup>2</sup>

손경민<sup>1</sup> · 김인제<sup>1</sup> · 김현아<sup>1</sup> · 전의용<sup>2</sup> · 서영일<sup>1</sup>

= Abstract =

### A Case of Abdominal Aortic Pseudoaneurysm That Was Treated with Inserting an Endovascular Stent Graft in a Patient with Behcet's Disease

Kyung-Min Son<sup>1</sup>, In-Je Kim<sup>1</sup>, Hyun-Ah Kim<sup>1</sup>, Eui-Yong Jeon<sup>2</sup>, Young-II Seo<sup>1</sup>

*Departments of Internal Medicine<sup>1</sup>, and Radiology<sup>2</sup>,  
Hallym University Sacred Heart Hospital, Anyang, Korea*

Behcet's disease is a chronic inflammatory disease of an unknown etiology, and it is characterized by recurrent oral and genital ulcerations, eye lesions skin lesions, and other involvement such as gastrointestinal ulcerations and lesions of the central nervous system and major vessels. The vascular lesions include deep vein thrombosis, superficial thrombophlebitis, arterial aneurysm and arterial occlusion. Aortic aneurysm or pseudoaneurysm is a rare complication, but it is one of the most common causes of death in Behcet's disease. We report here on a case of a 43 year old female with Behcet's disease that was complicated by an abdominal aortic pseudoaneurysm, and this was all successfully treated with percutaneous endovascular stent graft insertion, steroid pulse therapy and azathioprine.

**Key Words:** Behcet's disease, Aortic pseudoaneurysm, Stent graft

### 서 론

베체트병은 반복적인 구강궤양과 성기 궤양을 주

증상으로 하며 홍채염, 포도막염 같은 안구병변, 결  
절성 홍반과 같은 피부 병변 등을 동반하는 만성 질  
환이다. 서유럽 등에서는 100,000명당 5명에서 보일  
정도로 매우 희귀한 병이지만 터키, 이탈리아, 그리

<접수일 : 2009년 10월 13일, 수정일 : 2009년 10월 16일, 심사통과일 : 2009년 10월 23일 >

※통신저자 : 서 영 일

경기도 안양시 동안구 평촌동

한림대학교 의과대학 내과학교실

Tel : 031) 380-3713, Fax : 031) 386-2269, E-mail : yiseo@hallym.or.kr

스, 아라비아 등의 지중해연안의 국가들에서는 100,000 명당 190명으로 비교적 흔하며 일본이나 한국과 같은 아시아 지역에서도 드물지 않게 볼 수 있다 (1, 2). 원인과 병인이 명확히 알려지지 않은 혈관염의 소견을 보이며 임상증상이 대부분 관해와 악화를 반복하는 비교적 예후가 양호한 질환이다. 그러나 소화기관, 중추 신경계, 큰 혈관을 침범하는 경우는 흔한 증상은 아니지만 생명에 위협을 줄 수 있어 보다 불량한 예후를 보여준다. 혈관 침범은 정맥과 동맥을 침범하는 경우로 나누어지며 정맥은 주로 혈전(thrombosis)이나 혈전정맥염(thrombophlebitis)의 형태로 나타나고 동맥의 경우 동맥류(aneurysm)나 가성동맥류(pseudoaneurysm), 혈관폐색(occlusion) 등의 형태로 나타난다 (3). 특히 동맥을 침범한 경우는 베체트병의 주요 사망원인이 되므로 이에 대한 보다 적극적인 치료가 필요하다. 저자들은 2년 전 베체트병 진단 이후 갑자기 발생한 복부통증을 호소하며 내원한 43세 여자 환자에서 저절로 발생한 복부 대동맥의 가성동맥류를 발견하고 혈관 내 스텐트 이식편(endovascular stent graft)을 삽입술과 스테로이드, 면역억제

제 등으로 치료한 1예를 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자:** 43세 여자

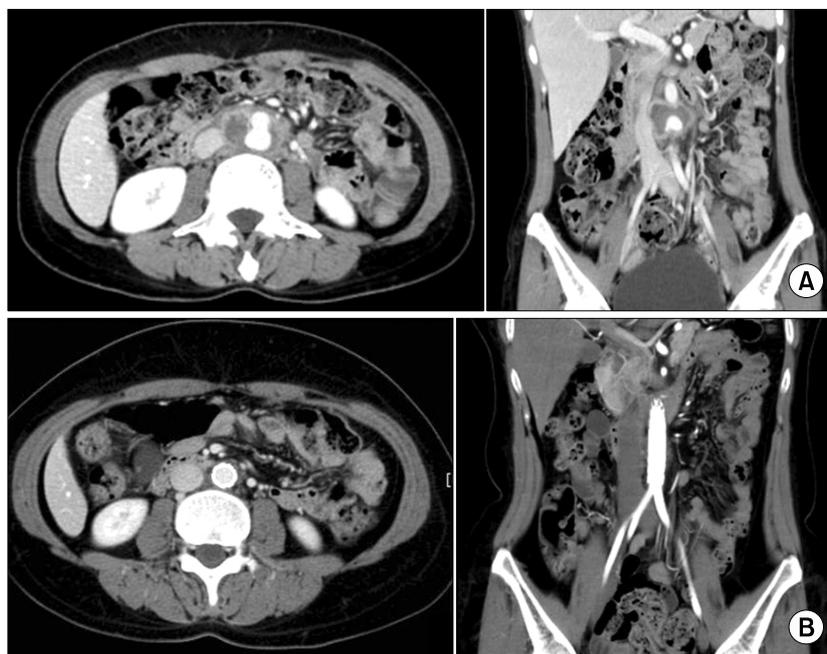
**주 소:** 우하복부 통증

**현병력:** 2년 전 구강 궤양, 성기 궤양, 결절성 홍반 등으로 베체트병으로 진단받고 인근 대학 병원 피부과에서 콜히친 0.6 mg, pentoxifylline 등으로 치료중인 환자로 내원 2일 전부터 발생한 우하복부 통증이 발생하여 내원하였다.

**과거력:** 베체트병 이외에 질환은 없었고 흡연력 및 음주력은 없었음.

**가족력:** 특이 사항은 없음.

**진찰 소견:** 내원당시 생체 활력징후는 혈압 120/70 mm/Hg, 맥박수 분당 68회, 호흡수 분당 20회이었고, 체온 36.6°C이었다. 의식은 명료하였고 결막은 경도의 창백소견을 보였으며 공막의 황달 소견은 보이지 않았으나 구강 내 궤양이 관찰되었다. 경부 림프절



**Fig. 1.** The abdominal CT: (A) On admission, a 4×2.5×3 cm sized, abdominal pseudoaneurysm was seen at the infra abdominal aorta. (B) The abdominal pseudoaneurysm disappeared 27 months later.

비대소견은 없었고 흉부청진상에서 천명음이나 심잡음은 들리지 않았다. 복부진찰에서 우하복부에 압통을 호소하였다.

**검사실 소견:** 입원 당시 말초 혈액 검사에서 백혈구수 17,000/mm<sup>3</sup>, 혈색소 10.8 g/dL, 헤마토크릿 34.4%, 혈소판 440,000/mm<sup>3</sup>이었고, 적혈구침강속도 102 mm/hr, C-반응단백 80.9 mg/L로 증가되어 있었다. 혈청생화학 검사에서 혈중요소질소 9.6 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL, 혈청 총단백 7.2 g/dL, 알부민 4.0 g/dL, AST/ALT 21/34 IU/L, 총 콜레스테롤 156 mg/dL, 총 빌리루빈 0.5 mg/dL, ALP 238 IU/L로 정상범위였다. 혈액응고 검사에서 prothrombin time은 12.4초(정상 12.3~14.6), activated partial thromboplastin time은 38.5초(정상 31.9~44.5)로 정상이었으며 소변검사에서도 특이 소견은 없었다. 류마티스 인자와 항핵항체 및 항중성구세포질항체(anti-neutrophilic cytoplasmic antibody, ANCA) 검사는 음성이었으며, 심전도에서는 정상 소견을 보였다.

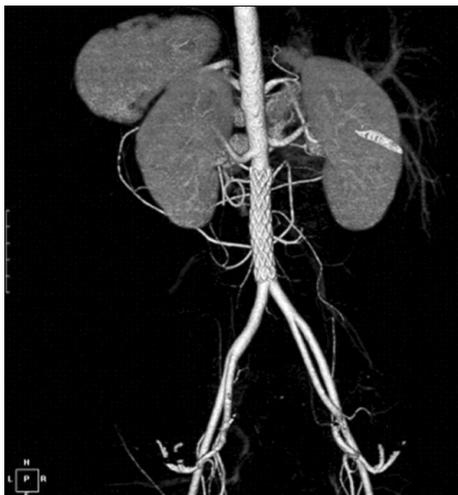
**방사선 소견:** 단순 흉부방사선 검사에서 특이소견은 보이지 않았다.

**임상경과:** 내원 2일째 우하복부 통증에 대한 검사를 위하여 컴퓨터단층촬영 검사를 하였고 복부 대동맥에 4×2.5×3 cm 크기의 가성동맥류가 관찰되었다(그림 1). 내원 3일째 대동맥 조영술을 통하여 22

mm 크기의 낭성(saccular)의 복부대동맥 가성동맥류가 관찰되어 신장아래대동맥(infrarenal aorta)에 직경 14 mm, 길이 6 cm의 스텐트 이식편(SEAL<sup>®</sup> thoracic limb stent graft, S&G Biotech., Seoul, Korea)을 삽입하였고(그림 2) 스테로이드 충격치료(steroid pulse therapy)를 시행하였다. 스테로이드 충격치료는 methylprednisolone 1.0 g을 3일간 투여하였고 이후 prednisolone 50 mg을 경구로 사용하였다. 그 외에 콜히친 1.2 mg/일, azathioprine 100 mg/일, 항혈소판 제제로 아스피린 100 mg/일, clopidogrel 75 mg/일을 사용하였다. 스텐트 이식편을 삽입한 이후 환자의 우하복부 통증은 호전되었고 증상이 모두 호전되어 퇴원하였다. 퇴원 후 환자는 스테로이드를 서서히 감량하다 중지하였고 콜히친 0.6 mg/일, azathioprine 75 mg/일, aspirin 100 mg/일을 사용하며 경과관찰을 하였으며 27개월 후 시행한 컴퓨터 단층촬영검사서 복부 대동맥의 가성동맥류가 사라진 것을 발견할 수 있었다(그림 1). 현재에도 같은 용량의 약물을 사용하며 외래에서 경과 관찰중이다.

## 고 찰

베체트병은 주로 반복적인 구강궤양, 성기궤양, 피부병변, 안구병변 등의 임상증상을 특징으로 하는 만성 질환이다. 원인은 잘 알려져 있지 않지만 연쇄구균이나 바이러스 감염이 연관이 있다는 보고들이 있으며 HLA-B51 양성인 경우 발생률이 높다고 알려져 있다 (2). 전형적인 증상 이외에도 심순환기, 위장관, 중추신경계 등에도 증상이 나타날 수 있으며 이러한 부위를 침범하는 것이 예후에 영향을 준다. 특히 베체트병에서 큰 혈관의 침범은 사망률과 이환율의 주요 원인이 되기 때문에 나쁜 예후를 나타내는 척도가 된다. 베체트에서 혈관침범은 7~29%로 보고되고 있고 (4) 임상증상은 경미한 경우에서 아주 위급한 경우로 다양하게 나타나며 혈관 침범과 관련된 사망률은 20% 정도로 보고된다 (3). 혈관 침범은 정맥침범(80%)이 동맥침범(20%)보다 흔하게 나타나며 동맥폐색(arterial occlusion), 동맥류, 정맥폐색(venous occlusion), 혈전정맥염이나 혈전증 등 주로 4가지로 형태로 나타난다 (3,5). 정맥병변은 팔정맥, 다리정맥, 겨드랑-쇄골하정맥, 간정맥, 문맥정맥(portal



**Fig. 2.** The reconstructed CT angiogram shows a successfully inserted stent graft in the infrarenal aortic area.

vein), 뇌줄기정맥(brain stem vein), 상하 대정맥(inferior and superior vena cava) 등 표층과 심부 정맥에 모두 나타나며 항응고제 치료가 이러한 병변의 발생을 예방하는데 효과적으로 사용되고 있다. 동맥병변은 대동맥, 뇌동맥, 쇄골하동맥, 위팔동맥(brachial artery), 척골동맥, 신동맥 등에 발생하며 혈관의 폐색이나 동맥류 형태로 나타나 출혈, 경색, 장기 손상, 상 하지의 운동 제한 등의 임상증상을 발생시키는데 (6) 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상, 혈관조영술, 환기-관류 섬광조영술(ventilation-perfusion scintigraphy) 등을 통하여 이러한 병변을 관찰할 수 있다. 큰 혈관을 침범한 베체트 병의 혈관을 보면 혈관 안쪽 층(medial layer)의 비후(thickening)와 탄력섬유(elastic fiber)의 분리(splitting)를 동반한 범혈관염(panvasculitis)이 관찰되고 이로 인하여 동맥벽에 혈전이나 확장이 잘 발생한다 (7). 동맥 병변의 동맥류는 진성동맥류(true aneurysm)나 가성동맥류의 형태로 나타나며 대동맥이나 그로부터 주로 분지되는 혈관들에 발생한다. 가성동맥류는 저절로 발생하는 것 보다는 혈관 수술 후의 합병증으로 발생하는 경우가 많은데 그 위치는 혈관 문합부위에 잘 발생하고 수술 받은 베체트 환자의 30%~50% 정도에서 발생한다 (8). 이러한 동맥류가 발생하는 경우 파열하여 갑작스럽게 사망할 가능성이 크므로 수술적인 치료가 필요한 경우가 많다. 그러나 베체트병의 활성도가 높을 때 수술을 하면 동맥 특히 대동맥 벽의 취약성 때문에 수술 후에 가성동맥류 및 혈관벽 괴사, 천공 등의 합병증이 잘 발생하므로 (8) 질병의 급성기에서는 수술의 시행을 심각하게 고민해야 하며 항염작용을 위해 전신적인 약물치료가 같이 이루어야 한다. 이때 항염작용을 위해 사용하는 약물로는 스테로이드나 cyclophosphamide, azathioprine과 같은 면역억제제 등이 있으며 이러한 약물의 사용이 감염에 대한 감수성을 높이고 상처의 회복을 늦추고 아교질(collagen)의 합성, 침착, 재형성(remodeling)을 방해한다는 논란도 있지만 현재 가장 보편적으로 사용되고 있다 (9,10). Kalko 등에 의하면 수술적 치료 전에 스테로이드를 사용하여 완전 관해를 유도한 후 수술을 시행하면 수술 후 문합부의 합병증을 줄일 수 있다는 보고도 있다 (11). 하지만 실제적으로 베체트에서 커다란 동맥을 침범한 경우 급박하게 생명을 위

협하는 응급 상황이 많기 때문에 전신적인 약물 치료로 관해를 유도하기 전에 수술적인 치료가 먼저 이루어지는 경우가 많다. 과거에는 이러한 응급 상황 시에 주로 수술로 인한 혈관이식술을 시행하였으나 수술 후 합병증 및 사망률이 높으므로 최근에는 경피적 혈관내 스텐트 이식편 삽입술(percutaneous endovascular stent graft insertion) 같은 중재적인 시술의 시도가 점차 많아지고 있다. 최근 Nitecki 등은 베체트병 환자에서 발생한 대동맥류의 응급치료로 혈관수술과 경피적 혈관 내 스텐트 이식편 삽입술을 시행하여 비교한 결과 두 가지 방법 중에 혈관 내 스텐트 이식편 삽입술이 혈관수술 보다 병원재원기간이나 시술로 인한 사망률, 이환율이 더 낮은 것으로 보고하였다 (12). 또한 Park 등은 베체트 환자에서 발생한 대동맥류와 말초동맥류를 스텐트 절편을 이용하여 효과적으로 치료하였고 6~59개월의 추적 관찰기간 중 재발을 보이지 않았다고 보고하였다 (13).

본 증례의 경우 환자의 질병 활성도가 높아 수술 등에 대한 합병증과 위험률이 매우 높았으나 환자의 복부통증이 지속되고 복부 대동맥 가성동맥류의 파열의 위험이 매우 높아 응급을 요하는 상황이라 스테로이드 등의 약물사용으로 활성도를 조절할 시간적인 여유가 없어 혈관조영술과 동시에 혈관 내 스텐트 이식편 삽입술을 시행하였으며 증상이 호전되어 2년 이상 재발없이 추적 관찰중이다. 국내에서 베체트와 관련된 가성동맥류에 혈관 내 스텐트 이식편 삽입을 시행한 예는 총장골동맥이나 다른 말초동맥에 발행한 가성동맥류에서의 보고는 있으나 복부 대동맥에서 발생한 가성동맥류에서 시행하고 경과 관찰한 것을 정식으로 보고한 예는 없는 것으로 보이며 외국에서는 최근 Liu 등이 베체트병에서 발생한 3예의 대동맥 가성동맥류에서 혈관 내 스텐트 이식편 삽입술을 시행한 결과를 보고하였다 (14). 향후로 혈관 내 중재기술과 스텐트 이식편 등이 발달함에 따라 수술 후 합병증과 사망의 위험률이 높은 베체트병에서 발생한 동맥류나 가성동맥류에서의 치료는 스테로이드 및 면역억제제 치료와 함께 수술보다 덜 침습적이고 시술 후 합병증이 적은 혈관 내 스텐트 이식편의 치료를 먼저 고려해야 할 것으로 생각된다.

## 요 약

저자들은 국내에서 베체트 병과 관련되어 발생한 복부 대동맥의 가성동맥류를 발견하였고 혈관내 스텐트 이식편 삽입술과 스테로이드, 면역억제제 등으로 치료하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

- 1) Chajek T, Fainarum M. Behcet's disease. *Medicine* 1975;54:179-96.
- 2) Nakae K, Masaki F, Hashimoto T, Inaba G, Mochizuki M, Sakane T. Recent epidemiological features of Behcet's disease in Japan. In: Wechsler B, Godeau P, eds. *Behcet's disease*. p. 145-51, Amsterdam, Excerpta Medica, 1993.
- 3) Shimuzu T. Vascular lesions of Behcet's disease. *Cadioangiology* 1977;1:124.
- 4) Lie JT. Vascular involvement in Behcet's disease; arterial and venous and vessels of all sizes. *J Rheumatol* 1992;19:341-2.
- 5) Shimuzu T, Tanaka I. Epidemiological studies on Behcet's syndrome. *Shaishin-Ingku* 1971;26:451.
- 6) Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behcet's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1984;143:821-5.
- 7) Barlett ST, Mc Carthy WI, Palmer AS, Flinn WR, Bergan JJ, Yao JS. Multiple aneurysm in Behcet's disease. *Arch Surg* 1988;123:1004-8.
- 8) Freyrie A, Paragona O, Cennachi G, Pasquinelli G, Guiducci G, Faggioli GL. True and false aneurysm in Behcet's disease. *J Vasc Surg* 1993;17:762-7.
- 9) Alpagur U, Ugurlucan M, Dayioglu E. Major arterial involvement and review. *Ann Vasc Surg* 2007;21:232-9.
- 10) Iscan ZH, Vural KM, Bazit M. Compelling nature of arterial manifestations in Behcet disease. *J Vasc Surg* 2005;41:53-8.
- 11) Kalko Y, Basaran M, Aydin U, Kafa U, Basaranoglu G, Yasar T. The surgical treatment of arterial aneurysms in Behcet's disease: a report of 16 patients. *J Vasc Surg* 2005;42:673-7.
- 12) Nitecki SS, Ofer A, Karram T, Schwartz H, Engel A, Hoffman A. Abdominal aortic aneurysm in Behcet's disease: new treatment options for an old and challenging problem. *Isr Med Assoc J* 2004;6:152-5.
- 13) Park JH, Chung JW, Joh JH, Song SY, Shin SJ, Chung KS, et al. Aortic and arterial aneurysm in Behcet disease: management with stent-graft-initial study. *Radiology* 2001;220:745-50.
- 14) Liu CW, Ye W, Liu B, Zeng R, Wu W, Dake MD. Endovascular treatment of aortic pseudoaneurysm in Behcet disease. *J Vasc Surg* 2009;50:1029-30.