

상장간막동맥의 다발성 결절 동맥염 : 1예 보고¹

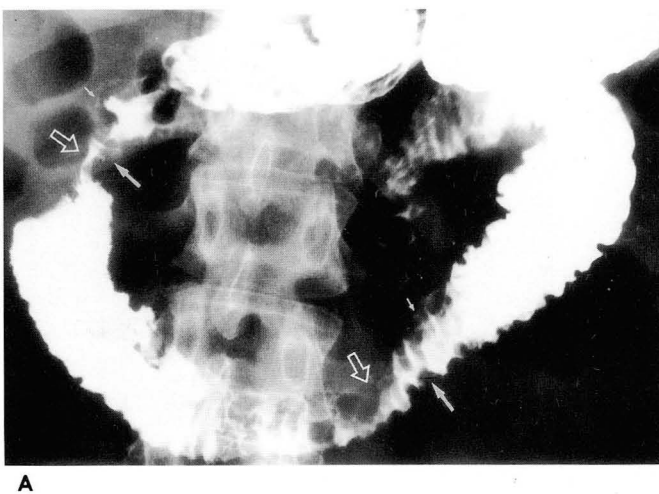
서영란 · 최철순 · 김호철 · 배상훈 · 이일성 · 남은숙²

다발성 결절 동맥염(Polyarteritis nodosa, 이하 PAN)은 중소동맥의 괴사성 혈관염을 특징으로 하는 전신 질환으로 약 50%에서 위장관을 침범한다. 저자는 혈변을 주소로 내원하여 소장조영술에서 십이지장, 공장, 회장의 결절양 점막 비후, 점막하 충만 결손, 얇은 궤양, 분절성 내경 감소 및 연동 감소를 보이고 상장간막동맥 혈관조영술에서 과혈관형성 및 소동맥류가 있어 수술 및 병리학 검사에서 PAN으로 확진된 증례를 보고한다.

다발성 결절 혈관염(Polyarteritis nodosa, 이하 PAN)은 여러 기관의 중소동맥을 침범하는 다발성 괴사성 혈관염으로 1866년 Kussmaul과 Maier에 의해 처음 발표되었다(1). 비교적 드문 질환으로 특이한 임상소견이나 검사 소견이 없기 때문에 혈관조영술에서 소동맥류를 증명하거나, 조직생검에서 섬유소양 괴사성혈관염(fibrinoid necrotizing vasculitis) 소견이 있을 때 확진할 수 있다. 저자는 복통, 전신무력감, 체중감소로 크론씨 병(Crohn's disease) 의증 하에 대증적 치료 도중 혈변을 주소로 내원하여 상장간막동맥조영술 후 수술을 시행하여 PAN으로 확진된 51세 남자 환자의 방사선 소견을 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

51세 남자가 20여일 전부터 시작된 복통과 하지 피부발진을 주소로 내원하였다. 30년전 소화성 궤양과 B형 간염을 진단받았고 최근 2개월 동안 12Kg의 체중감소와 전신무력감도 호소하였다. 이학적 검사에서는 복부 압통 외에는 특이소견은 없었고, 말초 혈액 검사에서 백혈구가 19,360/ml로 증가되어 있는 것 외에는 정상범위의 검사소견을 보였다. HBsAg은 음성이었다.



A

Fig. 1. Small bowel series shows submucosal filling defects (large arrows), shallow ulcerations (small arrows), and multiple segmental luminal narrowing (open arrows) in duodenum(A) and terminal ileum(B).

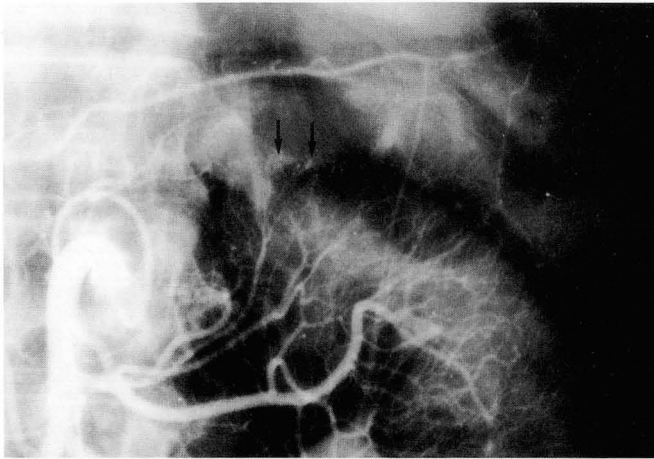


B

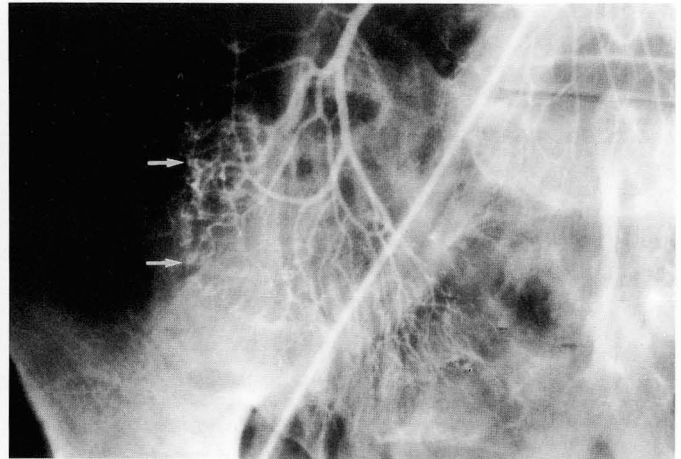
¹한림대학교 의과대학 방사선과학교실

²한림대학교 의과대학 해부병리과학교실

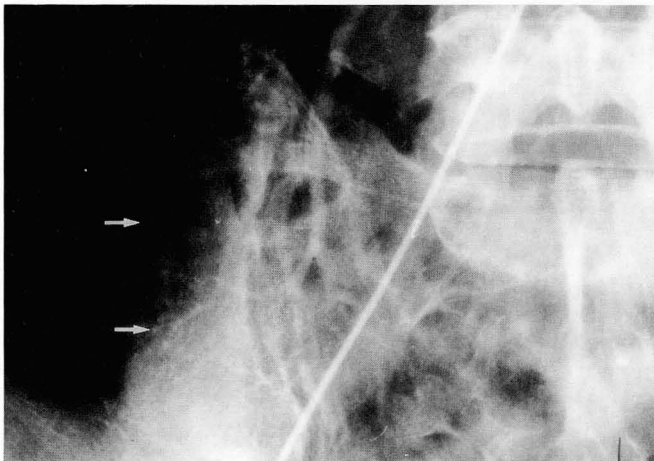
이 논문은 1997년 11월 3일 접수하여 1998년 2월 2일에 채택되었음



A

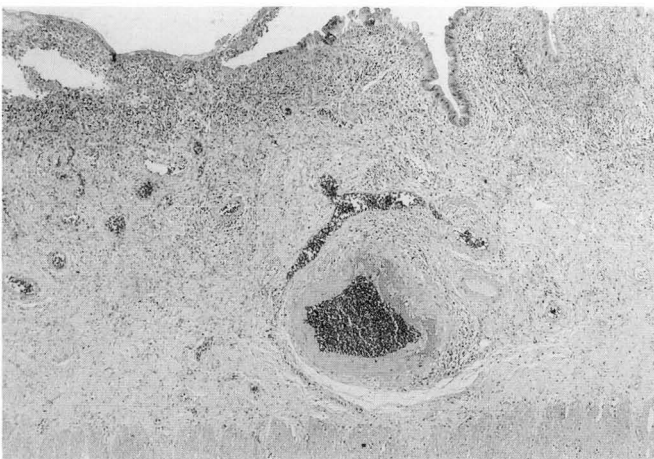


B

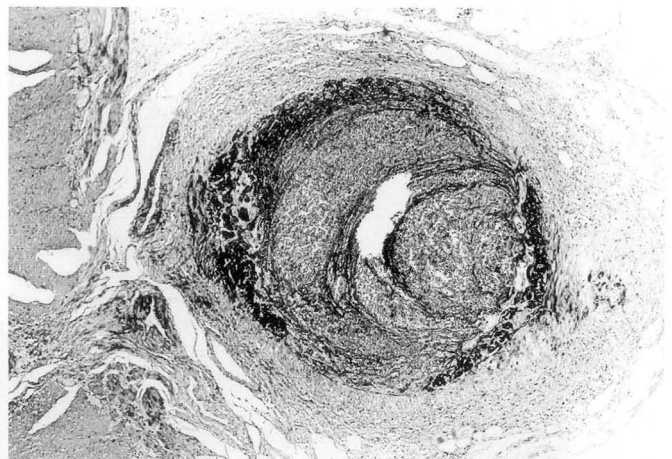


C

Fig. 2. Hypervascularity and numerous microaneurysms (arrows) are noted at jejunal(A) and ileal(B) branch of superior mesenteric artery on arterial phase of arteriogram. Small contrast poolings (arrows) are noted at ileal branches on venous phase of superior mesenteric arteriography(C).



A



B

Fig. 3. A. Photomicrograph shows ulceration and regeneration of the mucosa. There is aneurysmal dilatation of artery showing necrotizing inflammation in submucosa. (H & E stain, ×40)

B. The artery in the serosa is occluded by thrombus and shows disruption and fragmentation of internal elastic lamina. (Elastic stain, ×100)

위십이지장 내시경에서는 다발성 십이지장 궤양 및 범발성 중소결절과 국소 점막 출혈을 보였고, 대장조영술에서는 상행 결장 근위부에 3개의 결실이 있는 것 외에는 특이소견은 없었다. 소장조영술에서는 십이지장, 공장, 및 회장의 결절양 점막 비후와 점막하 충만 결손, 얇은 궤양, 다분절성 내경 감소 및 연동 감소가 있었고, 특히 회맹부에서 가장 심하였다(Fig. 1). 환자는 크론씨 병 의증하에 스테로이드 투여 후 증상이 완화되었다가 갑작스런 혈변이 있어 시행한 상장간막동맥조영술에서 회장과 공장에 과혈관형성 및 많은 소동맥류가 있었다(Fig. 2). 환자는 지속적인 혈변을 보였고 이튿날 말초혈액검사서 혈액소치가 8.2gm/dl로 감소하여 소동맥류가 있는 부분이 출혈의 원인일 것으로 생각하여 부분적 소장절제술을 시행하였다.

수술에서는 회맹부에서 20cm 근위부까지 불규칙한 얇은 궤양과 소장내 출혈 및 다발성 장막 충혈을 볼 수 있었고, 협착이나 천공은 없었다. 병리조직학적으로 궤양은 울혈된 혈관들과 재생피화 조직을 가진 육아조직을 동반하고 있었으며, 점막하에는 중소 근육형 동맥의 다발성 괴사성 혈관염이 있었다(Fig. 3).

고 찰

PAN은 중소동맥의 괴사성 혈관염으로 신장, 심장, 피부, 신경계, 및 위장관 등을 침범하는 전신 질환이다(2). 발병기전은 자가면역이나 과민성 반응에 의해 동맥벽에 침착된 순환 면역 복합체가 보체 경로를 활성화시켜 침범된 조직에 염증 및 괴사를 일으키는 것으로 알려져 있다(2). 침범된 기관에 따라 다양한 증상을 보이게 되며 피로, 전신무력감, 열감, 체중감소 등의 전신 증상도 동반된다.

위장관 침범은 약 50%정도에서 발생하며(3) 복통, 오심, 구토, 설사, 복부팽만, 혈변, 복부압통 등의 증상·증후를 보인다. PAN 환자의 부검에서 위, 소장, 대장이 50-70%로 가장 흔하게 침범되며(3), 간·담도계가 50-66%(4), 췌장이 25-35%(5) 순으로 보고되었다. 진단은 임상소견과 함께 혈관조영소견 및 조직학적 확진으로 이루어지게 된다.

PAN은 병리학적으로 급성기(acute vasculitis), 회복기(healing vasculitis), 만성기(chronic or healed vasculitis)의 세 단계로 구분할 수 있다(6). 급성기에는 동맥벽의 한 층 이상을 침범하는 염증성 세포침윤과 혈관벽 괴사를 볼 수 있고, 동맥벽의 전층에 괴사가 오는 경우에는 동맥류성 확장(aneurysmal dilatation)이 초래된다. 회복기에는 염증 반응과 괴사가 감소하고 만성 염증세포의 침윤 및 교원질의 증식을 관찰할 수 있으며, 만성기에는 세포 침윤이 감소하고 교원질이 더욱 증가하여 괴사가 있던 부위는 섬유성 반흔으로 대체되며, 종종 석회화도 동반하게 된다.

PAN의 혈관조영 소견은 소동맥류의 형성이 특징적이나 질

병의 단계에 따라 다양한 소견을 보인다. 급성기에는 주로 소동맥류의 형성을 보이며 회복기나 만성기에는 반흔 형성과 함께 동맥의 협착과 혈전을 보이게 된다. 저자들의 증례에서는 과혈관형성과 소동맥류가 주된 소견으로 급성기의 PAN에 합당한 소견으로 생각된다. 그러나 이는 PAN에 특이한 소견은 아니고 과민성 혈관염 및 약물중독으로 인한 혈관염 또는 악성 고혈압 환자의 동맥괴사 등 어떤 종류의 괴사성 혈관염에서도 관찰되는 비특이적 소견이나(7), 임상소견과 혈관조영 소견을 조합하면 PAN을 거의 확진할 수 있다. 상장간막동맥을 침범한 PAN의 경우, 신동맥이나 간동맥을 침범한 경우보다 소동맥류의 수가 적고, 크기도 더 작은 것으로 보고되어 있다(8). PAN의 바륨검사 소견은 침범된 정도에 따라 분절성 허혈에서 심한 경색까지 다양한 정도의 소견을 보이게 된다. 윤상추벽(valvulae conniventes)의 비후와(9) 드물지만 심한 경우 올 수 있는 작은 크기의 다발성 장천공 소견 등이 보고되어 있으나(10), PAN에 특이한 바륨검사 소견은 알려져 있지 않다. 저자들의 증례에서도 소장조영술에서 회맹부에서 가장 심한 결절양 점막 비후, 궤양, 다분절성 내경 감소와 연동 감소 등의 소견을 관찰할 수 있었고, 크론씨 병에서의 바륨검사 소견과 감별할 수 없었다.

참 고 문 헌

1. Kussmaul A, Maier K. Über eine bisher nicht beschreibene eigenthümliche Arterienerkrankung(Polyarteritis nodosa), die mit Morbus Brightii und rapid fortschreitender allgemeiner Muskellähmung einhergeht. *Dtsch Arch Klin Med* 1:484-517, 1866.
2. Cupps T, Fauci A. The vasculitidis. In: Cupps TR, Fauci AS, eds. *Major problems in internal medicine*. Vol 21. Philadelphia: WB Saunders, 1981
3. Lopez L, Schocket A, Stanford R, et al. Gastrointestinal involvement in leukocytoclastic vasculitis and polyarteritis nodosa. *J Rheumatol* 1980; 5: 677-687
4. McCouley R, Johnston M, Fauci A. Surgical aspects of systemic necrotizing vasculitis. *Surgery* 1985; 97: 104-110
5. Spiegel R. Clinical aspects of periarteritis nodosa. *Arch Intern Med* 1936; 58: 993-1040
6. Craig T, Barry M.B. *Renal pathology with clinical correlation and functional correlations*, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott, 1993; 1990-1993
7. Halpern M, Citron BP, AH. Necrotizing angiitis associated with drug abuse. *AJR* 1971; 3: 663-671
8. P. Hekali, H. Kajander, R. Pajari, et al. Diagnostic significance of angiographically observed visceral aneurysms with regard to polyarteritis nodosa. *Acta Radiol* 1991; 32: 143-148
9. Marshak RH, Lindner AE. *Radiology of the small intestine*, ed 2. Philadelphia, 1976, WB Saunders
10. Craig RDP. Multiple perforations of the small intestine in polyarteritis nodosa. *Gastroenterology* 1963; 44: 355

Polyarteritis Nodosa in Superior Mesenteric Artery : A Case Report¹

Young Lan Seo, M.D., Chul Soon Choi, M.D., Ho Chul Kim, M.D.,
Sang Hoon Bae, M.D., Eil Seong Lee, M.D., Eun Sook Nam, M.D.²

¹Department of Radiology, ²Pathology, Hallym University College of Medicine

Polyarteritis nodosa(PAN) is a multisystem disease characterized by necrotizing vasculitis of small and medium-sized arteries, and in 50% of all cases there is gastrointestinal involvement. We describe a patient with PAN involving the gastrointestinal tract. A small bowel series showed nodular fold thickening, submucosal filling defects, shallow ulcerations, segmental luminal narrowing, and decreased peristalsis at the duodenum, jejunum, and ileum; superior mesenteric arteriography showed hypervascularity and microaneurysm. Segmental resection of the small bowel indicated the presence of PAN.

Index words : Arteritis
Angiography
Intestines, inflammation

Address reprint requests to : Young Lan Seo, M.D., Department of Radiology, Hallym University College of Medicine,
Kangdong Sacred Heart Hospital. # 445, Gil-Dong, Kangdong-Gu, Seoul, 134-701 Korea.
Tel. 82-2-224-2312 Fax. 82-2-488-0114