

□ 증 례 □

Hughes-Stovin Syndrome 1예

인제대학교 의과대학 내과학교실, 진단방사선학교실,¹ 병리학교실,²
울산대학교 의과대학 진단방사선학교실,³ 내과학교실⁴

김주인 · 이영민 · 염호기 · 최수전 · 최석진¹
양 영 일² · 성 규 보³ · 김 동 순⁴ · 이 봉 춘

= Abstract =

A Case of Hughes-Stovin Syndrome

Joo In Kim, M.D., Young Min Lee, M.D., Ho Kee Yum, M.D., Soo Jeon Choi, M.D.,
Seok Jin Choi, M.D.,¹ Young Il Yang, M.D.,² Kyu Bo Sung, M.D.,³
Dong Soon Kim, M.D.⁴ and Bong Choon Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Radiology¹ and Pathology,² Inje University College of Medicine, Pusan, Korea
Department of Radiology³ and Internal Medicine,⁴ Asan Medical Center, Ulsan University, Seoul, Korea

Hughes-Stovin Syndrome is an exceedingly rare combination of distal pulmonary arterial aneurysm and deep vein thrombosis, mostly found in young patients.

There are striking similarities between the vascular manifestation of Behçet's disease and Hughes-Stovin Syndrome. It has been suggested that they may have a similar pathogenesis.

Most patients died of massive hemoptysis due to rupture of aneurysm. Recently we have experienced the first case of Hughes-Stovin Syndrome in Korea. A 37 year old male patient was admitted because of recurrent hemoptysis and intermittent fever. He had a history of recurrent aphthous ulcers and erythema nodosum-like skin rash, But no other findings of Behçet's disease was found.

Angiography showed multiple pulmonary arterial aneurysm and deep vein thrombosis in Right lower extremity. Histologic examination of specimens of open lung biopsy revealed leukocytoclastic angiitis. Pulmonary arterial aneurysms were successfully treated by coil embolization and he is in good condition with corticosteroid and cyclophosphamide therapy.

Key Words: Hughes-stovin syndrome, Pulmonary artery aneurysm, Deep vein thrombosis, Embolization therapy

서 론

Hughes-Stovin 증후군은 폐동맥류와 심부 정맥 혈전

증을 특징으로 하는 폐혈관염질환군의 일종이다. 베체트씨병의 폐병변과 매우 유사하므로 베체트씨 병의 한 변형으로 간주되지만, 하나의 독립된 질환으로 보는 견해도 있다. Hughes-Stovin 증후군의 임상상은 주로 젊

은 남자들한테 생기며, 대부분 발병초기에 발열이나 객혈 또는 두개내압 항진징후등이 나타나며, 수개월 이내에 대량객혈에 의해 사망하는 것으로 알려져 있다. Hughes-Stovin 증후군은 1959년에 처음 2예가 보고되었으며¹⁾, 국내에서는 베체트씨병에 동반된 폐동맥류에 대한 보고²⁾는 있었지만, Hughes-Stovin 증후군에 대한 보고는 아직 없었다. 이에 저자들은 객혈을 주소로 내원한 37세 남자환자에서 여러 종류의 혈관조영술을 시행하여 다발성 폐동맥류, 심부정맥 협착과 폐색소전을 관찰하였고, 조직학적으로는 폐혈관염 소견을 보였으며, 코일을 이용한 폐동맥 색전술로 폐동맥류를 성공적으로 치료한 Hughes-Stovin 증후군 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 전○○, 남자 37세.

주 소: 객혈, 기침.

현병력: 환자는 내원 1년전 부터 일시적인 고열 및 오한이 수일마다 반복적으로 있어왔으며, 뚜렷한 병명 없이 개인병원에서 대증요법으로 치료받아 오다가, 4개월전부터 소량의 혈담을 동반한 기침, 객혈등이 반복되어 내원하였다.

과거력: 과거에 3~4차례의 구강궤양의 기왕력이 있었고, 약 6개월전에 양하지의 결절홍반양 피부병변으로 치료받은적이 있었으나, 생식기궤양이나 관절염 등의 병력은 없었다.

이학적 소견: 내원당시 혈압 110/70 mmHg, 맥박 88 회/분, 체온 37℃, 호흡 20회/분이었다. 환자의 결막은 경한 빈혈상을 보였으며, 구강궤양이나 포도막염의 소견은 없었다. 흉부 진찰소견이나 복부의 촉진 및 청진상 이상소견은 없었고, 특이한 피부병변도 관찰되지 않았다.

검사실 소견: 내원당시 일반 혈액검사에서 헤모글로빈은 10.7 g/dL, 백혈구는 $8,580/\text{mm}^3$, 혈소판은 $356,000/\text{mm}^3$ 이었고, 대소변검사, 혈청 생화학검사 및 혈액응고검사는 정상이었다. Protein C, Protein S, Antithrombin III 등의 결핍은 없었으며, 항핵항체, 항 DNA항체, ANCA는 음성이었다. 객담검사에서 그람염

색 및 배양, 결핵균 도말 및 배양, 진균검사, 세포진검사는 모두 음성이었고 혈액배양 검사도 음성이었다.

Pathergy 검사는 음성이었고 HLA 검사에서 HLA B5는 음성이었다.

기관경 검사소견: 기관지내 병변은 없었으며 우하엽 외측저지분절에서 출혈소견을 보였다. 기관지 세척액의 결핵균도말 및 배양검사, 세포진 검사는 음성이었다.

방사선학적 검사: 단순 흉부 X-선 촬영 및 흉부 전산화단층촬영상 우하엽 말초부에 작은 공동성 병변이 있었고, 우폐문부 하방에 경계가 불분명한 침윤성병변이 관찰되었다(Fig. 1, 2).

경과: 간헐적인 객혈이 반복되고 확진을 못한 상태에서, 입원 1개월후 본원 흉부외과에서 시험적인 개흉술후 우하엽 절제술을 시행하였다. 수술당시의 육안적 소견은 우중엽과 우하엽폐문주위로 임파선종창이 있었고, 우하엽 외측저지분절에 회고 경계가 불분명한 원형

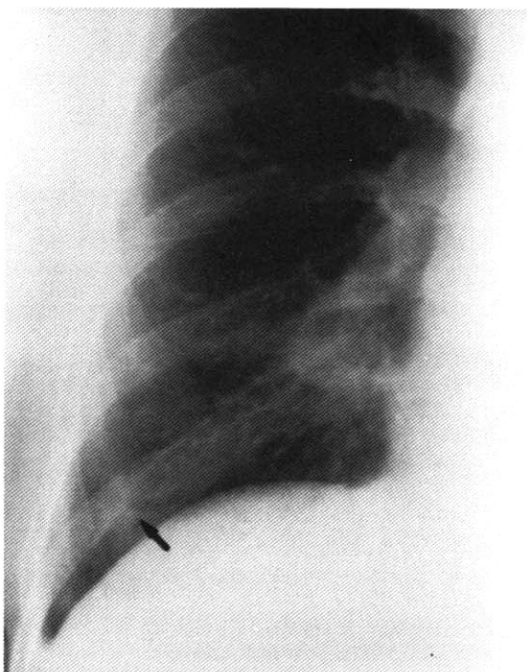


Fig. 1. Initial Chest PA view. Ill defined small nodular density was found in periphery of Right lower lung field (arrow) and another ill defined haziness was noted in the central part of Rt. lower lung field.

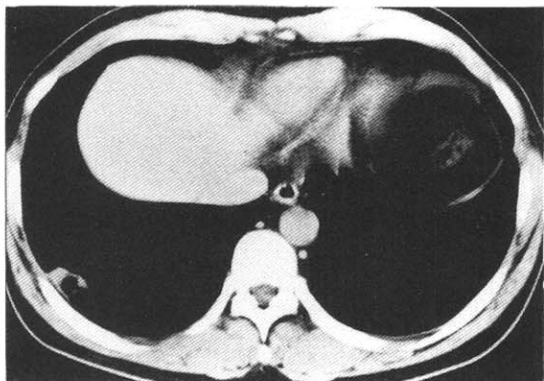


Fig. 2. Axial CT scan showed small irregular thick-walled cavitory lesion in the periphery of lateral basal segment of Right lower lobe.

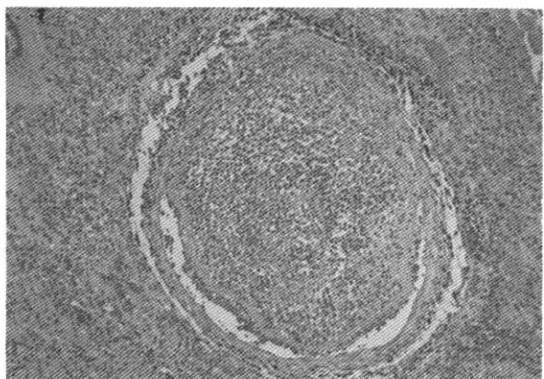


Fig. 3. Light microscopic finding revealed leukocytoclastic vasculitis and septic embolus in medium sized pulmonary vein(H&E, Stain; $\times 100$).

의 종괴가 발견되었으며, 조직의 현미경적 소견상 우하엽 외측저지분절에 작은 폐경색과 우폐동맥의 확장 및 기질화혈전이 관찰되었다(Fig. 3, 4). 폐조직의 세균, 진균, 결핵균 등의 미생물학적 검사는 음성이었다. 수술후에도 혈담을 동반한 기침 및 간헐적인 고열이 반복되었으며, 수술후 1개월째의 단순 흉부 X-선촬영상 우상엽에 커다란 원형의 종괴가 새로 관찰되었고(Fig. 5), 흉부 전산화단층촬영 및 폐동맥 혈관촬영상 우상엽 폐동맥류임을 확인하였다(Fig. 6, 7). 이후 우하지 정맥혈 관촬영상 우하지 심부 정맥 혈전증소견이 관찰되었다(Fig. 8). 또한 우상엽 폐동맥류 외에도 좌상엽에 폐동



Fig. 4. Lung parenchyma shows a well demarcated infarct, and surrounding alveolar spaces are filled with hemosiderophages(H&E, Stain; $\times 400$).

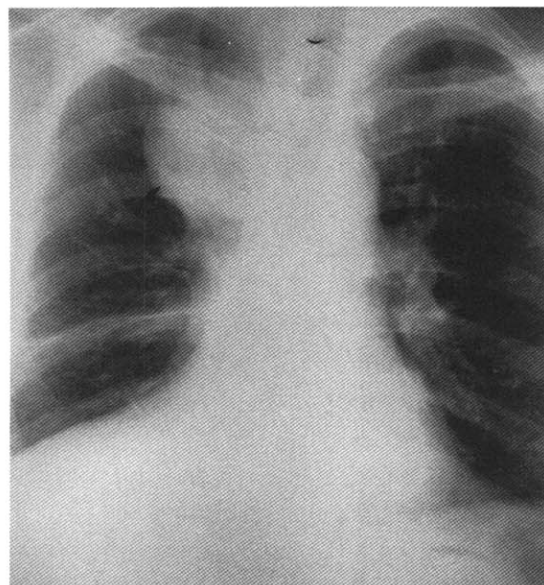


Fig. 5. Chest PA, 30days after Right lower lobe lobectomy showed a large mass in Rt. supra-hilar area(arrow).

맥류가 속발하였고, 반복성 폐색전증에 대한 위험성 때문에 하대정맥 여과기등의 시술을 고려하여 서울 중앙 병원에 협진을 의뢰하였고 그후 우선적으로 폐동맥류 파열로 인한 대량객혈을 예방하기 위하여 코일을 이용한 폐동맥색전술로 양측 폐동맥류를 성공적으로 치료

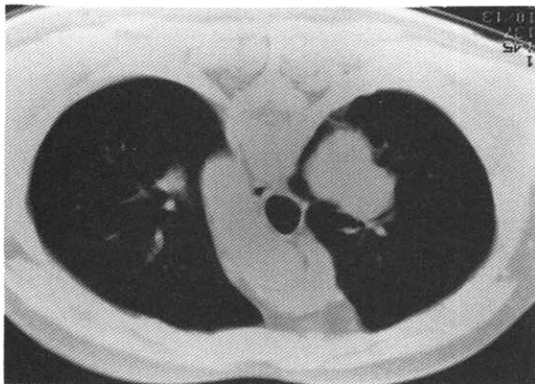


Fig. 6. Axial CT scan at the level of aortic arch showed a lobulated, vascular mass like lesion in posterior segment of Right upper lobe. Another ill defined nodular opacity was found in Left upper lobe.

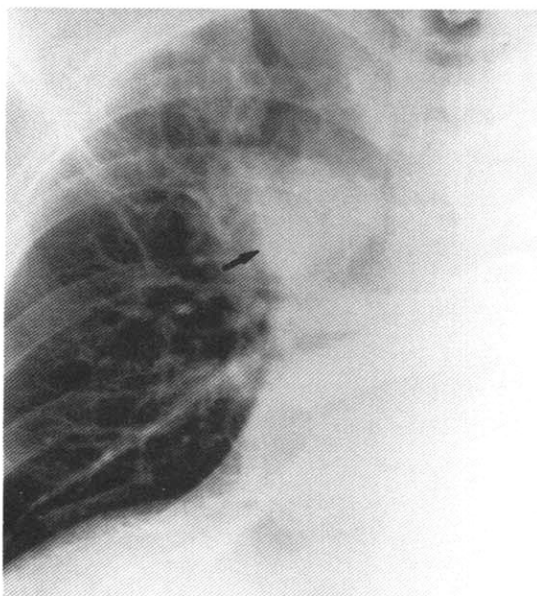


Fig. 7. Selective right pulmonary angiography shows lobulated aneurysm in the Right upper lobe (arrow).

하였다. 이후 부신피질호르몬 및 면역억제제를 투여하면서 양호한 상태로 외래에서 경과 관찰중이다(Fig. 9).

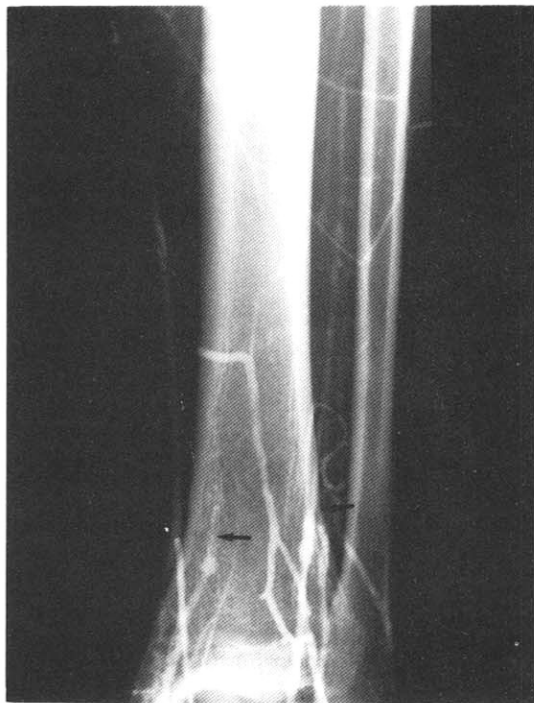


Fig. 8. Venography of the right leg reveals incomplete and poor opacification of deep veins (arrow) suggesting deep vein thrombosis.

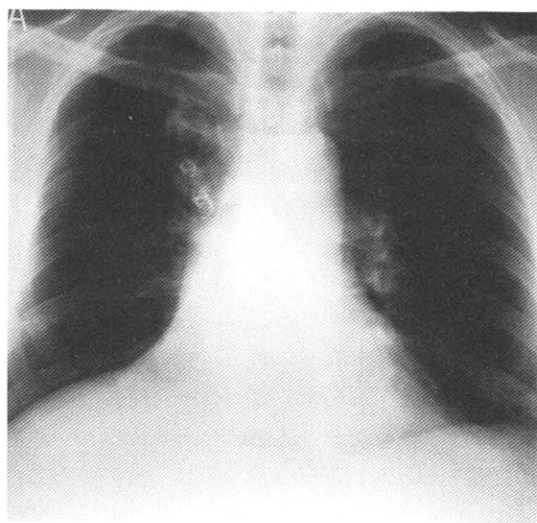


Fig. 9. Chest PA taken 2 months after embolization of apical and apicoposterior segmental branches of pulmonary artery shows disappearance of the aneurysm in Right upper lobe.

고 찰

1959년에 Hughes와 Stovin¹⁾은 다발성 폐동맥류와 혈전성 심부정맥염을 동반하고, 대량객혈로 사망한 2예의 부검예를 보고하였으며, 1962년에 Kopp와 Green³⁾은 같은 임상증상소견을 가진 증례를 보고한후 이를 Hughes-Stovin 증후군으로 명명하였다. Hughes-Stovin 증후군은 현재 전 세계적으로 수십예가 보고되어 있는 것으로 알려지고 있는 매우 드문 질환으로 전신의 혈관을 침범하여 다양한 증상들을 나타내므로 생전에 진단을 하게되는 경우가 드물다고 한다⁴⁾. Durieux 등⁵⁾에 의하면 보고되었던 12예중 11예가 젊은 남성들이었고(14세~37세), 대부분 발열, 객혈, 두개내압 항진증후등을 발병시에 나타내었다고 한다. 또한 12예중 9예가 수개월 이내에 폐동맥류의 파열에 의한 대량객혈로 사망하였고, 나머지 3예는 폐엽절제술에 의해 회복되었으며, 이들의 조직학적 소견은 폐동맥벽의 파괴와 함께 혈관주위에 염증세포 침윤이 보였다고 한다. 또한 이들의 경과 관찰중에 발열, 흉반, 관절통등이 흔히 나타났다⁶⁾고 한다. 한편 베체트씨 병은 만성 재발성의 전신질환으로 구강점막의 재발성 아프타성 궤양, 피부증상, 안증상, 외음부궤양등을 그 주요특징으로 하며 폐병변을 합병하는 경우는 5~10% 정도로 보고되고있다⁶⁾. 베체트씨 병의 폐병변은 특징적으로 폐동맥류가 발생하며, 그외에 심부 정맥염이나 폐혈관염에 의한 폐색전증등이 자주 발생하며 주 증상은 객혈이다⁷⁾. Takaori 등⁴⁾에 의하면 베체트씨병의 폐혈관 조영소견은 폐동맥류, 폐동맥폐색, 폐동맥-기관지동맥 단락등이 관찰되었다고 하며, 조직학적으로는 주로 세정맥과 모세혈관에 임파구 및 형질세포침윤에 의한 혈관염의 소견을 나타내었다고 한다. 이와 같이 베체트씨병의 폐병변과 Hughes-Stovin 증후군의 폐혈관 조영소견 및 조직학적 소견이 매우 유사하고, 또한 Hughes-Stovin 증후군의 경과관찰중에 발열, 흉반, 관절통등이 흔히 나타나며, 전형적인 베체트씨병과 마찬가지로 발병시에 두개내압 항진증후나 시신경염을 나타내는 경우도 흔하다^{3,8~12)}. 따라서 Hughes-Stovin 증후군의 발병원인은 아직 모르 고 있지만 베체트씨 병의 한 변형으로 간주

되기도 한다^{4,5,8,11,13,14)}. 저자들의 증례도 수개월전 본원 피부과에서 양하지의 결절홍반양의 피부병변으로 치료 받은적이 있고, 반복적인 구강내 궤양을 앓은 적이 있어 베체트씨 병이 의심되나 안증상이나 외음부궤양, Pathergy test 등이 음성이어서 베체트씨병의 진단기준을 만족하지는 못하였다. 치료는 혈관염이 주 병변이므로 베체트씨병에 준하여 스테로이드와 Cyclophosphamide와 같은 면역억제제를 사용하며, 많은 예에서 스테로이드의 유효성이 인정되고 있으나 일부는 그 효과에 의문을 제기하기도 한다³⁾. 또한 폐동맥류의 파열로 인한 대량객혈이 주된 사인이므로 외과적 절제술이 시행되기도 한다⁴⁾. 본 환자의 경우는 진단전에 우하엽 절제술을 받았기때문에 재수술에 따른 위험성이 컸고, 다행히 폐동맥류의 도입부(neck)가 좁아서 코일을 이용한 폐동맥색전술이 가능하였고, 색전치료후 2개월 경과후의 단순 흉부 X-선상 폐동맥류의 완전소실을 보였다. 따라서 폐동맥류가 있는 경우, 수술에 앞서 색전치료를 먼저 시도해 보는 것이 좋을 것으로 생각된다. 그 외 보존적 치료로서는 혈전방지막 목적으로 항응고제나 혈소판 응집억제제 등이 사용되기도 하지만, 동맥류를 가진 환자에서는 객혈의 위험성이 증대된다는 보고도 있으므로 주의해야 된다^{4,5,8,14,15)}.

요 약

저자들은 과거력상 반복되는 구강내 아프타성 궤양 및 결절홍반양 피부병변이 있었고, 객혈을 주소로 내원한 37세 남자환자에서 혈관조영술상 다발성 폐동맥류, 심부 정맥의 협착 및 폐색소견이 관찰되었고, 조직학적으로는 폐혈관염 소견을 보여, Hughes-Stovin 증후군으로 진단하였으며, 코일을 이용한 폐동맥색전술로 폐동맥류를 성공적으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Hughes JP, Stovin PGI: Segmental Pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis. Br J Dis Chest 53:19, 1959

- 2) Sootaek Uh, Jin Oh Kim, Yong Kyu You, Seung Hyug Moon, Choon Sik Park: A case of Behcet's Disease combined with pulmonary artery aneurysm in a Korean female patient. Korean J of internal medicine **9**:47, January 1994
- 3) Kopp WL, Green RA: Pulmonary artery aneurysms with recurrent thrombophlebitis. The Hughes-Stovin syndrome. Ann Intern Med **56**:105, 1962
- 4) Hiroshi Takaori, Yasuhide Kitazawa, Tomoyuki Taniguchi, Yoshitoshi Itoh, Naoshi Takeyama: A case of Hughes-Stovin syndrome associated with Behcet's disease. 日内會誌 **78**:1333, 1989
- 5) Pierre Durieux, Oliver bletry, Gerald Huchon, Bernard Wechsler, Jacques Chretien, Pierre Godeau: Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease and Hughes-Stovin syndrome. Amer J Med **7**:736, 1981
- 6) Raz I, Okon E, Chajek T: Pulmonary manifestations in Behcet's syndrome. Chest **95**:585, 1989
- 7) Salmon F, Weinberger A, Nili M, Avidor I, Neuman M, Zelikovsky A, Levy MJ, Pinkans J: Massive hemoptysis complicating Behcet's Syndrome; The importance of early pulmonary angiography and operation. Ann Thorac Surg **45**: 566, 1988
- 8) Davies JD: Behcet's syndrome with hemoptysis and pulmonary lesions. J Pathol **109**:351-356, 1973
- 9) Frater RWM, Beck W, Schrire V: The syndrome of pulmonary artery aneurysms, pulmonary artery thrombi and peripheral venous thrombi. J Thorac Cardiovasc Surg **49**:330, 1965
- 10) Payan H, Toga M, Bennard M: Etude anatomique d'un cas de maladie de Behcet. Arch A Anat Pathol **15**:7, 1967
- 11) Kirk GM, Seal RME: False aneurysm of the pulmonary artery with peripheral venous thrombosis. Thorax **19**:449, 1964
- 12) Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K: Behcet disease. Semin Arthritis Rheum **8**:223, 1979
- 13) Grenier P, B'etry O, Cornu F, Godeau P, Nahum H: Pulmonary involvement in Behcet's disease. Am J Roentgenol **137**:565, 1981
- 14) Simon Bowman, Michael Honey: Pulmonary arterial occlusions and aneurysms: A forme fruste of Behcet's or Hughes-Stovin Syndrome. Br Heart J **63**:66, 1990
- 15) 清水 保, 他: VasculoBehcet 症候群の臨床病理學的研究 日本臨床 **36**:112, 1978