

□ 증 례 □

폐동맥류의 발현으로 진단된 용의형 베체트병 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실, 흉부외과학교실

김훈수, 조재화, 양문희, 김현정, 박병준,
김영신, 류정선, 이홍렬, 윤용한*

= Abstract =

A Case of Suspected Behçet's Disease Diagnosed by Manifestation of Pulmonary Artery Aneurysm

Hoon Soo Kim, M.D., Jae Hwa Cho, M.D., Moon Hee Yang, M.D.,
Hyun Jeong Kim, M.D., Byoung Joon Park, M.D., Young Shin Kim, M.D.,
Jeong Seon Ryu, M.D., Hong Lyeol Lee, M.D., Yong Han Yoon, M.D.*

Department of Internal Medicine and Chest Surgery
College of Medicine, Inha University, Incheon, Korea*

Behçet's disease is a chronic systemic inflammatory disorder with an unknown etiology. It affects many organs and is characterized by recurrent attacks. Pulmonary artery aneurysms occur more frequent in males, and it is one of the rare pulmonary complications of Behçet's disease. It has a poor prognosis, and is also one of the leading causes of death from Behçet's disease. Here we report a case of suspected Behçet's disease diagnosed by a manifestation of a pulmonary artery aneurysm in a 37-year-old woman. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2002, 52 : 405-410)

Key words : Pulmonary artery aneurysm, Suspected Behçet's disease, Woman.

서 론

베체트병은 전신적인 혈관염에 의해 재발성 구강 및

외음부 궤양을 주증상으로 하며, 홍채염, 포도막염 등의 안질환과 피부병변을 동반하는 만성 염증성 전신질환이다. 베체트병의 폐침범은 1~7.7%를 차지하며,

Address for correspondence :

Jae Hwa Cho, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Inha University

7-206, 3-Ga, Shinheung-Dong, Jung-Gu, Incheon, 400-711, Korea

Phone : 032-890-3490 Fax : 032-882-6578 E-mail : Jaehwa.Cho@inha.ac.kr

폐동맥류는 폐경색, 혈전증과 더불어 드물게 나타나는 폐침범증세로, 베체트병환자에서 매우 불량한 예후를 보이고 주된 사망원인중의 하나인 위험한 합병증이다^{1,2}. 베체트병에서의 폐동맥류를 비롯한 폐 침범은 주로 남자에서 흔히 나타나며, 여자 베체트병환자에서 폐동맥류가 발현된 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다¹⁻⁴. 저자들은 폐동맥류외 발현으로 처음으로 용의형(suspected type) 베체트병으로 진단된 여자환자 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 박○○, 37세 여자

주 소 : 기침 및 객혈

현병력 : 내원 2개월전부터 기침, 객혈, 및 열감이 있어 지역사회폐렴 의심하에 타병원에서 입원치료후 퇴원하였다가 외래 추적관찰도중 단순흉부촬영상 병변의 크기가 호전되지 않아서 경험적 항결핵 치료를 시행하였으나 증세의 호전이 없어서 전원됨.

과거력 : 내원 2년전부터 간헐적인 재발성 구강궤양의 병력이 있었고, 그외 특이 사항은 없었다.

가족력 : 특이 사항은 없었다.

진찰소견 : 입원당시 활력징후는 혈압 100/60 mmHg, 맥박수 분당 78회, 호흡수 분당 20회, 체온은 36.5℃ 이었고 만성 병색을 보였으나 결막의 창백이나 공막의 황달은 없었다. 흉부 청진상 우측 하폐야에서 호흡음이 감소되어 있었으나 수포음이나 잡음은 들리지 않았다. 모낭염, 결절성 홍반, 및 여드름 유사발진 등은 관찰되지 않았다. 두경부, 복부 및 사지소견상 특이 사항은 없었다.

검사실 소견 : 입원당시 말초 혈액 검사상 백혈구수 11,600/mm³(호중구 67.8%), 혈색소 11.5 g/dL, 헤마토크릿 37.2%, 혈소판 475,000/mm³, ESR 13 mm/hr 이었고, 혈액화학 검사상 BUN 16 mg/dL, Cr 0.6 mg/dL, 혈청 총단백 6.7 g/dL, 알부민 3.4 g/dL, AST 20 IU/L, ALT 10 IU/L, 총 빌리루빈 0.1 mg/dL, ALP 75 IU/L, LDH 711 IU/L, 혈당

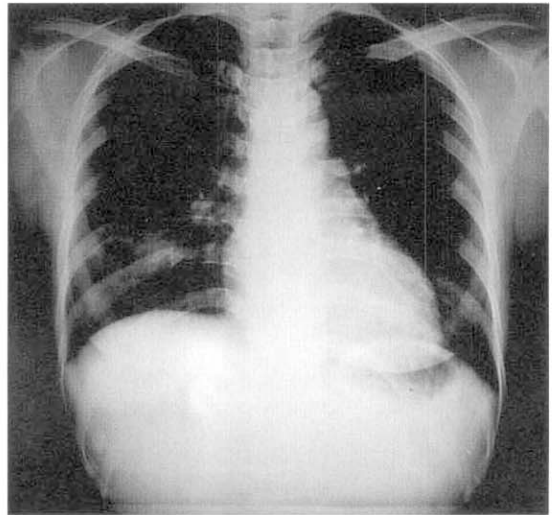


Fig. 1.A. At nine weeks prior to admission, chest X-ray shows ill-defined, heterogeneous, radioopaque densities on the right lower lung field.

95 mg/dL 이었다. 혈액 응고 검사상 prothrombin time 12.7초, activated partial thromboplastin time 48.8초였고, CRP는 2.7 mg/dL이었으며 소변 검사상 특이 소견 없었다. 류마티스인자와 항핵항체 및 항중성구세포질항체검사는 모두 음성이었고, 항 phospholipid항체와 IgG/IgM 항cardiolipin항체 그리고 루푸스 항응고인자(lupus anticoagulant)는 음성이었다. 객담 결핵균 도말검사상 음성이었다. 심전도 검사상 특이 소견 없었다.

방사선 소견 : 내원 9주전 타병원에서 시행한 단순흉부방사선 검사상 2×2 cm 크기의 경계가 불명확한 방사선 불투과성 음영이 우하엽에서 관찰되었고(Fig. 1. A), 내원 당시 본원에서 시행한 단순흉부방사선 검사상 같은 위치에서 병변의 크기가 3×3cm으로 커져 있었으며, 경계가 명확한 종괴성음영을 보였다.

임상 경과 : 내원 2병일째 시행한 흉부전산화단층촬영상 우하엽에 5×3.5×2.5cm 크기의 혈관음영과 같은 정도의 조영증강을 보이고, 병변의 주변부는 저음영의 벽을 형성하고 있는 종괴성 병변이 관찰되어 폐동맥류

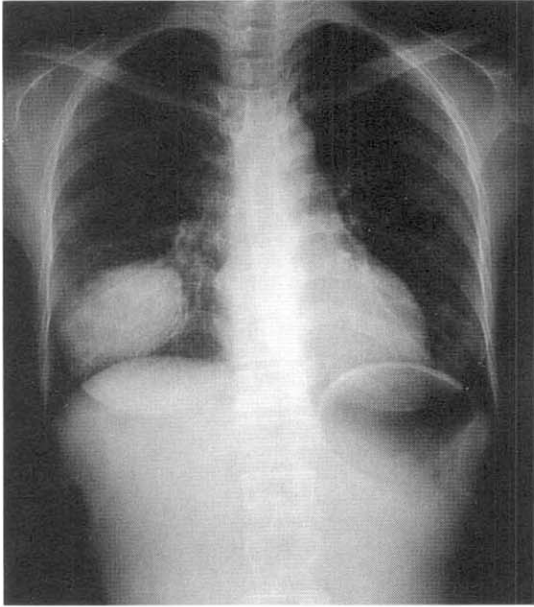


Fig. 1.B. Chest X-ray, at seventh hospital day, shows a rapidly progressive well-margined homogenous mass-like density on right lower lung, which was revealed as pseudoaneurysm of pulmonary artery.

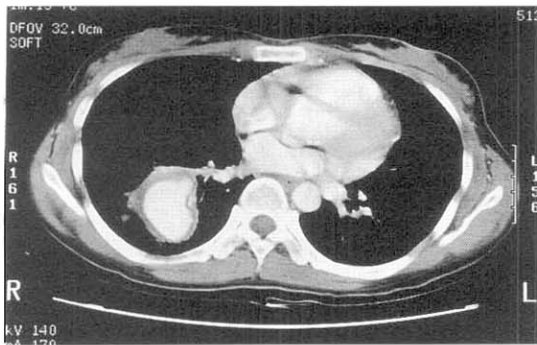


Fig. 2. Chest CT scan showing a homogenous well enhanced mass like lesion of 5×3.5cm in diameter with peripheral low density wall on lateral basal segment of right lower lobe.

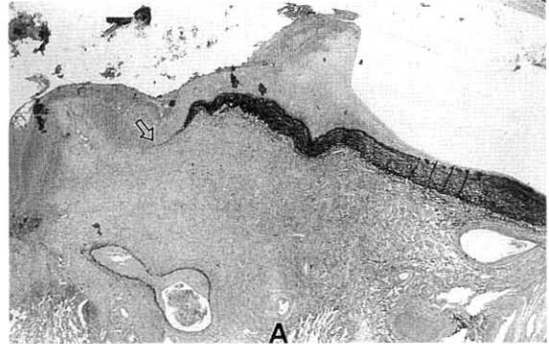


Fig. 3.A. Microscopic finding shows the elastic tissue of the wall of the aneurysm to be tapered and, in places, completely absent (arrow), (Elastic stain, ×12.5).

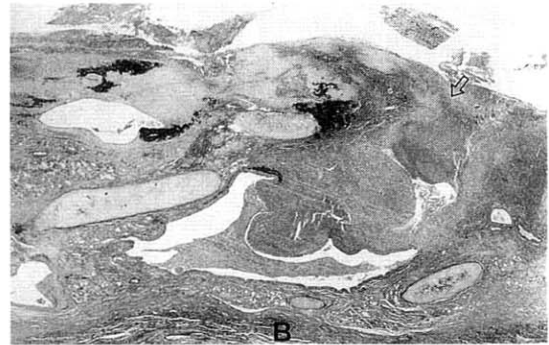


Fig. 3.B. Microscopic findings shows the communication between an aneurysm of pulmonary artery and adjacent bronchus (arrow), (Elastic stain, ×12.5).

가 출혈을 동반하고 위동맥류(pseudoaneurysm)를 형성한 것으로 생각되었다(Fig. 2). 환자의 병력상 베체트병에 의한 폐동맥침범을 의심하여 외음부 검사 및 안검사를 시행하였으나 특이 소견 없었고, 피부 이상 과민반응(cutaneous hypersensitivity)을 알아보기 위해 시행한 pathergy 검사상 양성반응인 농포가 관찰되었다. 심초음파 검사상 특이 소견은 없었고, 폐기능 검사는 FVC 2.37L(84%), FEV₁ 2.19L(89%),

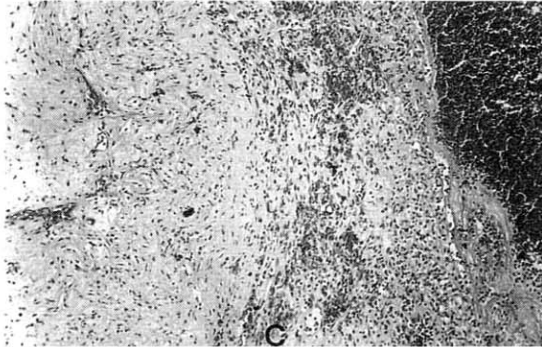


Fig. 3.C. The histopathology of pulmonary vessel shows perivascular lymphocytes infiltrations and intimal fibrosis (H & E stain, $\times 100$).

FEV₁/FVC 106%이었다. 폐관류주사상 우하폐야에 관류감소 소견을 보였다. 전신골주사 검사상 양측 견관절, 손목관절, 슬관절, 및 발목관절에 다발성의 열소를 보였고, 사지의 도플러초음파검사상 심부정맥혈전증 등의 특이소견은 없었다. 내원 7병일째 환자는 약 200cc 가량의 대량 객혈이 있어 단순흉부방사선검사를 시행한 결과, 내원당시보다 우하엽 동맥류의 크기가 현저히 커져있는 소견을 보였고(Fig. 1. B), 환자는 내원 8병일째 흉부외과로 전과되어 우하엽 절제술을 시행받았다. 절제된 폐엽의 단면 육안소견상 응고된 혈액을 담고있는 4.0×4.0cm 크기의 기관지로 생각되는 낭성 공간이 관찰되었고, 국소적인 낭종주위의 경화성 병변이 관찰되었다. 병리 소견상 확장된 동맥류 혈관벽의 파괴 및 기관지와와의 소통을 관찰할 수 있었고, 특징적인 염증세포 침윤이 동반된 활동성 혈관염의 소견을 보였다(Fig. 3. A, B, C). 환자는 수술후 부신피질호르몬 치료를 받으며 현재까지 재발의 증거없이 외래추적관찰 중이다.

고 찰

폐동맥류는 대략 절반정도에서 선천성 심장질환과 관련이 있고, 그외에도 매독과 같은 감염증, 외상, 만성

폐고혈압, 동맥경화증, 및 교원혈관성질환 등이 원인이 되어 나타나는 드문 질환이다^{3,5,6}. 폐동맥류는 전신성 동맥 또는 폐동맥을 침범하는 giant cell arteritis, 결절성 다발성 동맥염 (polyarteritis nodosa), Takayasu 동맥염, Hughes-Stovin syndrome 그리고 베체트병 등의 전신적인 염증성 혈관염을 보이는 질환에서도 드물게 나타나는 것으로 알려져 있다^{4,5}.

베체트병은 질병특유의 고유한 소견이 없기 때문에 정확한 진단을 내리기가 어렵다^{2,3,7}. 현재는 1990년에 International Study Group for Behçet's Disease(ISGBD)에서 제정한 진단기준과 1987년에 개정된 일본 베체트병 연구위원회의 진단기준과 분류가 가장 널리 이용되고 있다^{7,8}. ISGBD의 진단기준은 반복적인 구강궤양이 필수적으로 있어야 하고, 안병변, 피부병변, 외음부병변, pathergy검사 양성 등 4가지 중 2가지 이상의 주증상을 만족할 때로 규정하고 있다. 개정된 일본 베체트병 연구위원회에 의하면 반복적인 구강궤양, 피부병변, 안병변, 그리고 외음부궤양의 주증상 4가지를 모두 갖고 있는 경우를 완전형 (complete type), 관절염, 혈관병변, 위장관병변, 부고환염, 및 중추신경계증상을 부증상으로 정하여 세가지 주증상이 있거나, 혹은 두가지 주증상과 두가지 부증상이 있거나, 전형적인 안증상을 포함한 주증상 한가지나 부증상 두가지가 있는 경우를 불완전형 (incomplete type)으로 규정하였고, 주증상 두가지가 있거나 한가지 주증상과 두가지 부증상이 있는 경우를 용의형 (suspected type)으로 규정하였다. 본 증례의 경우 반복적인 구강궤양과 pathergy검사상 양성인 소견외에 다른 피부병변, 안병변, 및 외음부병변이 없어서, ISGBD의 진단기준에 의하면 저명한 베체트병으로 진단하기 어려운 상태였다. 하지만 개정된 일본 베체트병 연구위원회의 분류를 따를 경우, 반복적인 구강궤양과 피부 이상과민반응인 pathergy검사 양성의 주증상 두가지와, 부증상 한가지인 폐동맥류를 갖고 있는 용의형 베체트병으로 진단할 수 있었다. 국내에서는 이미 베체트병으로 진단된 환자에서의 폐혈관 및 폐침범양상에 대한 연구 및 몇 예의 증례보고가 있

었으나^{2,3,6}, 본 증례 처럼 폐동맥류의 발현으로 인해서 처음으로 베체트병을 의심할 수 있었고, 또한 용의형 베체트병에서 폐동맥류가 발현된 경우는 보고된 바가 없다.

국내의 베체트병환자에서의 혈관계침범증상의 빈도는 1.8%로 보고된 바 있다⁸. 혈관계침범양상은 동맥보다 정맥의 침범이 흔하고⁹, 정맥침범의 경우 혈전성 정맥염과 정맥혈전이 주된 병변이며, 동맥병변은 동맥류와 동맥폐색으로 나타나고 모든 동맥들이 침범될 수 있으나 작은혈관보다 주로 큰 혈관을 잘 침범하는 것으로 알려져 있다^{9,11}. 폐동맥은 대동맥에 이어 두번째로 흔히 침범되는 동맥이다¹. 폐동맥류외에도 동맥과 정맥혈전증, 폐경색, 재발성 폐렴, BOOP, 그리고 흉막염 등이 베체트병의 폐합병증으로 나타날 수 있다^{1,10}.

폐동맥류는 주로 젊은 남자에서 호발하며, 다양한 양의 객혈이 가장 흔하고 주된 증상이다^{1,2,4,9}. 폐동맥의 혈관염이 만성적으로 지속되면 탄성섬유의 파괴를 초래하고, 혈관벽의 확장이 일어나 결국 동맥류를 형성하게 되는 것으로 알려져 있다. 또한 미란성 동맥류가 기관지로의 파열이 일어나거나, 활동성 혈관염에 의한 폐동맥 자체내의 혈전증이 객혈을 일으키는 것으로 설명되고 있다^{1,2,4,10}.

폐동맥류의 특징적인 방사선학적인 소견으로는 단순흉부방사선 검사상 갑자기 폐문부의 크기가 증가하거나 경계가 불명확한 원형의 불투과성의 음영이 관찰되는 것이다^{1,10}. 동맥류는 단발성 또는 다발성, 단측성 또는 양측성, 그리고 진성과 가성의 형태로 모두 나타날 수 있다. 대부분의 폐동맥류에서 초기에 크기가 작은 소동맥류때에는 경계가 불분명한 비정형의 침윤으로 나타났다가, 나중에는 회미한 윤곽이 사라지고 경계가 명확해 지는 것이 특징이다¹⁰. 본 증례에서도 내원전 타병원에서 시행한 단순흉부방사선 검사상 경계가 불분명했던 병변이 내원당시 시행한 단순흉부방사선 검사상에서는 병변의 크기가 커지고 그 경계가 좀더 명확해지는 소견을 관찰할 수 있었다. 베체트병에서의 폐동맥류를 비롯한 혈관침범과 폐실질의 침범

을 진단하는데는 나선식전산화단층촬영이 가장 유용한 검사방법이다^{1,2,10,11}. 전산화단층촬영상 동맥류는 대개 큰 동맥류의 경우 균질한 조영충만을 보이는 혈관성 음영으로 원형, 소낭성 혹은 방추형의 확장소견을 보이고, 작은 동맥류 및 혈관염은 비정형의 침윤으로 나타난다^{1,2}. 정상 또는 동맥류확장이 있는 폐동맥이 큰 혈전에 의해 폐색되기도 하는데, 이런 경우엔 단순흉부방사선 검사상 이환된 폐동맥으로부터 혈액공급을 받는 폐는 과투시성(hyperlucent)영역으로 나타나며, 전산화단층촬영상 비균질성 관류를 반영하는 다양한 감약(attenuation)의 모자이크 형태를 보일 수 있다¹. 자기공명영상도 폐동맥류를 진단하는데 마찬가지로 유용한 검사방법이나, 크기가 작은 소동맥류의 진단에는 전산화단층촬영보다 민감도가 떨어지는 것으로 여겨지고 있다¹. 대동맥조영술, 정맥조영술, 그리고 폐혈관조영술 등은 합병증의 발생위험성이 높기 때문에 현재는 잘 이용하지 않는 검사법이다^{1,10}. 폐동맥류가 있는 경우에 흔히 심부정맥혈전증이 동반되는 것으로 알려져 있으나, 베체트병에서는 염증이 있는 정맥내의 혈전이 혈관에 아주 강하게 고착되기 때문에 폐색전증은 매우 드물게 나타난다¹. 폐동맥류의 호발부위로는 우하엽동맥이 가장 흔하고 우측과 좌측 주폐동맥이 다음으로 흔한것으로 알려져 있다¹. 본 증례에서도 가장 흔한 호발부위인 우하엽동맥에서 동맥류가 발생되었다.

폐동맥류가 있는 베체트병환자의 치료로는 cyclophosphamide와 부신피질호르몬의 병합요법이 가장 널리 이용되고 근간이 되는 치료법이며, azathioprine과 cyclosporin등의 면역억제제도 효과가 있는 것으로 알려져있다^{1,2,4,9}. 혈전증이 있는 경우에 항응고치료를 해야하나, 폐동맥류가 있는 경우에는 동맥류 파열의 위험성 때문에 전신적인 면역억제치료를 시행한 후에 매우 조심스럽게 치료를 해야한다^{1,2}. 혈전의 양이 크지 않을 경우 저용량의 아스피린으로 충분하다. 대량객혈이 있거나, 동맥류가 급격히 커지거나, 동맥류가 국소적으로 위치하며 파열에 의한 대량출혈이 우려될때는 수술적인 절제가 필요하다^{1,3,6,11}. 하지

만 혈관 수술의 주된 문제는 문합부위에서 동맥류의 재발율이 25% 정도 되는 것으로, 이러한 슬후 합병증을 줄이기 위해서 수술전후로 재발을 막기위한 부신피질호르몬 등의 약물치료가 도움이 되는 것으로 알려져 있다^{1,2,9}. 본 증례에서도 동맥류의 크기가 급격히 커지면서 대량 객혈이 발생되어 바로 수술을 시행하였고 수술은 성공적이었다. 아직 장기간의 치료반응에 대한 평가가 필요한 상태이나, 최근에 전통적인 면역억제치료에 반응이 없거나, 면역억제제의 치료용량을 감량했을 경우에 재발이 잦은, 폐침범이있는 베체트병환자에게 자가조혈모세포이식술이 좋은 예후를 가져올 수 있는 치료법으로 기대되고 있다¹².

요 약

저자들은 37세 여자환자에서 반복적인 구강궤양 증상 외에 베체트병을 진단하는데 필요한 특별한 주증상이 없이 폐동맥류의 발현으로 용의형 베체트병에 의한 폐혈관합병증의 병발임을 알게된 본 증례를 통해, 드물지만 특별한 병력이 없이 폐동맥류가 발현된 환자에서 베체트병의 폐침범 가능성을 고려하여야 함을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Erkan F, Gul A, Tasali E. Pulmonary manifestations of Behçet's disease. *Thorax* 2001;56:572-8.
2. 박광주, 박승호, 김상진, 김형중, 장준, 안철민 등. Behçet's 증후군에서 폐침범의 임상양상에 관한 고찰. 결핵 및 호흡기 질환 1996;43:763-73
3. Uh S, Kim JO, You YK, Park CS. A case of Behçet's disease combined with pulmonary artery aneurysm in a Korean female patient. *Korean J Intern Med* 1994;9:47-50.
4. Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, Numan F, Tuzun H, Tuzuner N et al. Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome : A report of 24 cases. *Br J Rheumatol* 1994;33:48-51.
5. Jerry M, Benzarti M, Ronatbi N. Possible Behçet's disease revealed by pulmonary aneurysms. *Chest* 1991;99:1282-4.
6. 박승일, 원준호, 이종국. 베체트 질환에 발생한 폐동맥류 -치험 1예-. 대한흉부외과학회지 1999;32:660-4
7. Lee SN. Diagnostic criteria of Behçet's disease : Problems and Suggestions. *Yonsei Med J* 1997;38:365-9.
8. Bang DS, Lee JH, Lee ES, Lee SN, Choi JS, Kim YK et al. Epidemiologic and clinical survey of Behçet's disease in Korea:the first multicenter study. *J Korean Med Sci* 2001;16:615-8.
9. 이현웅, 한지숙, 김창년, 민유홍, 고윤웅, 방동식. 베체트병에서 혈관합병증에 관한 고찰. 한국지혈혈전학회지 2000;7:25-34
10. Tunaci A, Berkmen YM, Gokmen E. Thoracic involvement in Behçet's disease : pathologic, clinical, and imaging features. *Am J Roentgenol* 1995;164:51-6.
11. Gibson RN, Morgan SH, Krauz T, Hughes GRV. Pulmonary artery aneurysms in Behçet's disease. *Br J Radiol* 1985;58:79-82.
12. Hensel M, Breitbart A, Ho AD. Autologous hematopoietic stem-cell transplantation for Behçet's disease with pulmonary involvement. *N Engl J Med* 2001;344:69.