

Behcet씨 병에 발생한 폐동맥류

—치험 1예—

김선한* · 신화균* · 이용재* · 권오춘*
남충희* · 이동화** · 이길노*

—Abstract—

Pulmonary Artery Aneurysm in Behcet's Disease —Report of a Case—

S.H. Kim, M.D.^{*}, H.K. Shin, M.D.^{*}, Y.J. Lee, M.D.^{*}, O.C. Kwon, M.D.^{*},
C.H. Nam, M.D.^{*}, D.H. Lee, M.D.^{**}, K.R. Lee, M.D.^{*}

Pulmonary artery aneurysm in Behcet's disease is rare and can be fatal due to rupture.

We experienced a case of pulmonary artery aneurysm in Behcet's disease. The patient was 21 year old woman who was admitted with three month history of dyspnea, fever and cough. On examination, she had aphthous ulcer in the mouth and erythema nodosum on the left popliteal fossa and forearm, but didn't have any lesion at eyes and genitalia.

The latex fixation test for rheumatoid factor, VDRL test for syphilis, antinuclear antibody and LE cell test were all negatives. The third and fourth components of complement in the serum, serum immunoglobulin concentrations (IgG, IgM, IgA) were within normal range.

The chest radiography revealed a 5×6cm sized radiopaque mass density in the left hilar region. Two months later, the mass was enlarged to 6×7cm. The IV-DSA showed a single aneurysm at the proximal part of left lower lobe artery with lingular segment artery and no distal perfusion by thrombotic obstruction.

The steroid therapy was done for a month, but symptoms not improved. We performed resection of lingular segment and lower lobe including the aneurysm.

The microscopic findings of the operative specimen were intimal hyperplasia and fragmentation of the internal elastic fibers.

She was improved without remarkable event, except infection of the operative wound.

I. 서 론

*순천향대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Soonchunhyang University

**순천향대학교 의과대학 병리학교실

**Department of Pathology, College of Medicine, Soonchunhyang University

Behcet씨 병은 1937년 Behcet에 의해 처음으로 기술된 이후 여러 학자들의 연구에 따라 피부, 혈관, 관절, 근육, 내부장기 및 신경계를 전신적으로 침범하는 재발성 만성 전신질환이다^{1-4,17-23}. Behcet씨 병에서

폐동맥류 발현은 매우 드문 질환으로 일단 발생되면 동맥류 파열로 인한 생명에 중대한 위협을 받으므로 조기수술적 처치를 요하는 질환이다^{5~7,17,22}.

본 순천향의대 흉부외과학 교실에서는 Behcet씨 병에 발생한 좌측 폐동맥류를 좌측 설상엽절제술과 하엽절제술로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 21세된 여자로서 입원 3개월전부터 호흡곤란, 마른기침과 고열이 동반되어 본원에 입원하였다.

과거력 : 3년전부터 간헐적으로 양측 하지에 부종과 동통이 있어왔으나 치료없이 지내왔다. 고혈압, 당뇨 및 폐결핵등의 병력은 없었다.

가족력 : Behcet씨 병에 대한 가족력은 없었다.

이학적 소견 ; 입원당시 혈압은 100/70mmHg, 맥박수 120/분, 호흡수 22/분, 체온은 37.2℃였으며, 전신상태는 급성병색이었고 의식은 명료하였다. 두경부 소견상 구강점막의 Aphtha성 궤양이 관찰되었고, 흉부와 복부 및 비뇨생식기 소견에서는 특이한 소견이 발견되지 않았다. 사지소견상 좌측 슬와부와 전완부에 결절홍반이 발견되었다.

입원당시 혈액검사상 혈색소 7.9gm/dl, 혈구용적 24.5%로 감소되었고, 백혈구는 11950/m³로 증가되어 있었다. 낮은 혈색소와 혈구용적에 대한 검사에서 철 결핍성 빈혈로 나타났다. 동맥혈 가스검사상 PH : 7.45, PCO₂ : 39mmHg, PO₂ : 85.8mmHg, HCO₃:27.

1mMol/L, O₂SAT : 96.9%로 정상범위였고, 결핵균 감염도 말 및 배양검사상 음성이었다. 폐기능검사상 예측치에 대한 실측치가 FVC : 53%, FEV₁ : 97.56%이었으며, 심전도검사에서는 동성빈맥으로 나타났다. 그 외 전해질, 일반뇨, 간기능검사는 정상이었다.

혈청검사소견상 Rh factor, 매독혈청반응검사, Antinuclear Ab, LE cell검사에서는 음성이었다. Behcet씨 병의 활동성 여부를 알기 위한 skin test는 음성이었고, immune activity를 알기 위한 보체(C₃, C₄)검사와 면역글로불린(Ig G, IgM, IgA)은 모두 다 정상범위였다.

입원당시 단순흉부사진상 좌측 폐문부에 5×6cm의 방사선 불투과성의 종괴가 보이고 있었고, 2개월후 술전에 찍은 단순흉부사진상 종괴의 크기는 6×7cm으로 증대되었다(Fig. 1). 양측 하지 부종과 동통에 대한 검사로 하지정맥조영술에서 양측 대퇴정맥에 혈전에 의한 폐쇄를 보이고 있었다(Fig. 2). 흉부컴퓨터사진상 좌측 폐동맥에서 기시하는 종괴가 보여 폐동맥류를 시사하고 있었다(Fig. 3). 좌측 폐동맥조영술에서 좌측 설상엽과 하엽부위에 구형낭의 동맥류가 확인되었으며, 설상엽과 하엽에 폐순환 장애소견을 보이고 있었다(Fig. 4).

본 환자는 Behcet씨 병에 발생한 폐동맥류 진단하에 1개월간 steroid 치료를 시행하였으나, 증상의 호전없이 종괴의 증대된 소견보여 수술을 시행하였다. 수술은 제5늑골을 부분 절제하고 제4늑간으로 개흉하였다. 개흉시 늑막유착은 횡격막부위에 유착되었으나 조심스럽게 박리하였다. 그리고 좌측 주폐동맥을 따라

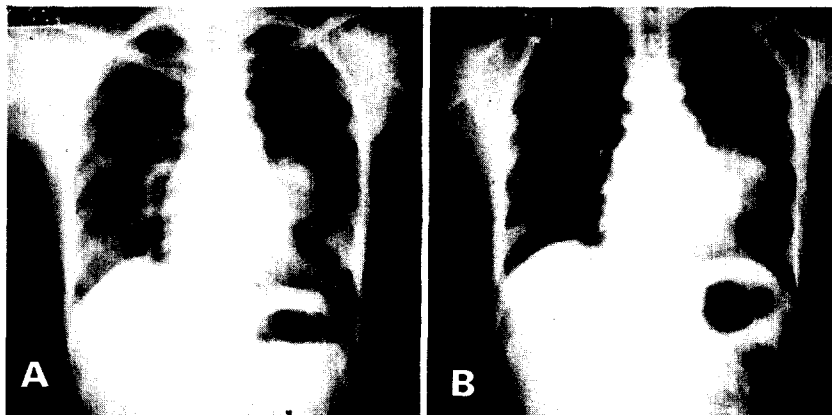


Fig. 1. A. Chest simple X-ray showed a 5×6cm sized radiopaque mass density in the left hilar resion.

B. After two month, the mass was enlarged to 6×7cm.

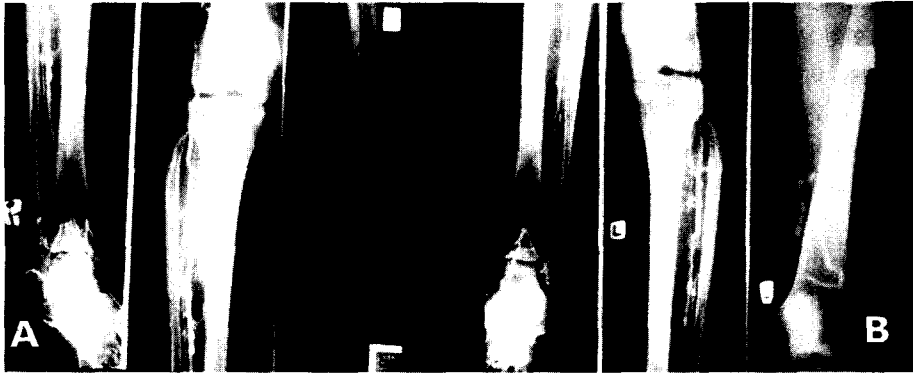


Fig. 2. Both leg deep venogram.

A. The right femoral vein was not filled with contrast material.

B. The left femoral vein was not filled with contrast material, and contrast was drained to collateral circulation.



Fig. 3. Chest CT revealed a contrast enhanced mass arising to the pulmonary artery.

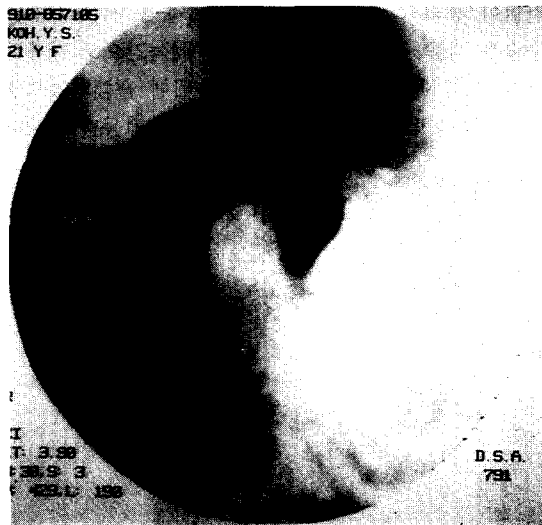


Fig. 4. IV-DSA of the left pulmonary artery showed a sacular aneurysm at the proximal part of left lower lobe artery with lingular artery and no distal perfusion by thrombotic obstruction.

폐동맥을 박리하여 좌측 설상엽과 하엽에 기시하는 5×4.5×4.5cm의 폐동맥류를 확인하고, 좌측 설상엽과 하엽절제술을 시행하였다.

술후 동맥류의 조직소견은 맥관염(vasculitis)소견과 혈관내벽의 혈전소견이 보이고 있었고, 소혈관 내벽이 비후(hyperplasia)소견과 혈관중벽의 탄력섬유소(elastic fiber)의 파괴를 보이고 있어, 임상증상과 조직소견으로 Behcet씨 병에 발생한 폐동맥류로 확진되었다(Fig. 5).

본 환자는 술후 폐문부의 종괴는 보이지 않았으며, 창상감염 이외에 특별한 문제없이 퇴원하였다.

Ⅲ. 고 찰

Behcet씨 병은 구강 및 외음부 궤양, 재발성 홍채염의 3주증상이 있는 질환으로 1937년 Behcet에 의해 처음으로 명명된 이후 여러 학자들의 연구에 따라 피부, 혈관, 관절, 근육, 내부장기 및 신경계를 전신적으

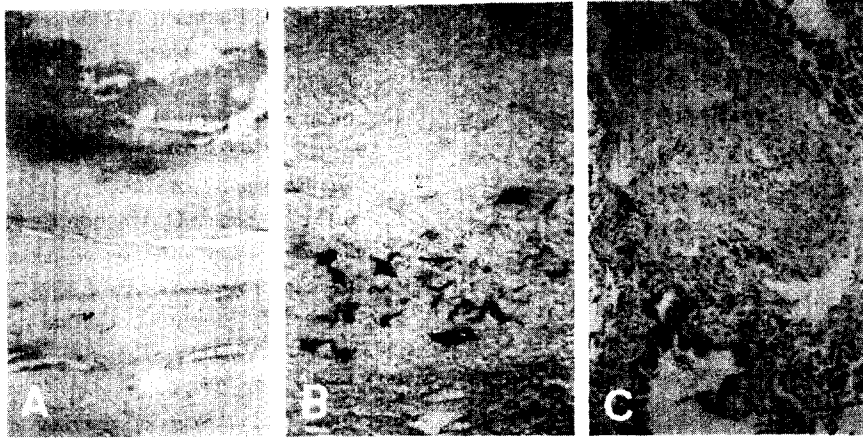


Fig. 5. Microscopic findings of the aneurysm.

- A. Artery wall was infiltration of inflammatory cells, predominantly neutrophils, and lumen was filled with necrotic material and thrombus.
- B. Elastic lamina was markedly destroyed and fragmented.
- C. Around infarcted areas, small artery revealed near total obliteration of lumen by intimal hyperplasia.

Table 1. Behcet씨 병의 진단기준(1,20)

주증상	<ol style="list-style-type: none"> 1. 구강점막의 재발성 aphtha성 궤양 2. 피부병변 <ol style="list-style-type: none"> a. 결절홍반양 발진 b. 혈전성 정맥염 c. 모낭염양 또는 좌창양 발진 d. 피부의 피자극성 항진 3. 안증상 <ol style="list-style-type: none"> a. 홍채모양체염 b. 망막맥락막염 c. a와 b의 후유증 4. 외음부 궤양
부증상	<ol style="list-style-type: none"> 1. 관절증상 2. 소화기증상 3. 부고환염 4. 혈관계 증상 5. 정신신경계 증상
참고검사	피부의 주사침반응
병형진단 기준	<ol style="list-style-type: none"> a. 완전형 : 4주증상이 모두 발현한 것 b. 불완전형 : ① 3주증상이 발현한 것 ② 특징적인 안병변과 다른 1주증상이 발현한 것 c. 의심나는 형 : 2주증상이 발현한 것 d. 가능성있는 형 : 1주증상만 발현한 것

로 침범하는 재발성 만성 전신질환으로 밝혀졌다^{1~4)}.

Behcet씨 병의 발병기전에 관하여는 virus감염설,

혈관설, 알레르기설, 교원병설등 여러 학설이 논란되어 왔으나 확실히 밝혀지지 않았으며^{8~16)}, 최근 면역 연구의 발달로 자가면역설이 유력시 되고 있다.

본 질환의 대부분은 지중해 연안과 중동, 극동지역에 호발하며¹⁷⁾, 남녀차가 없거나 남자에 발생 빈도가 약2배 높다는 보고가 있다^{1,3,21)}.

진단은 발현되는 병변에 따라 각기 전문분야의 질환으로 오진하기 쉽고, 특히 혈전성 정맥염, 관절염, 결절홍반, 궤양성 대장염이나 신경증상이 있을때 본 질환의 진단은 어렵다고 하였다^{1,4,18)}. 진단기준은 학자간에 이론(異論)이 많으나^{1,2,18,19)}, 일본에서의 본 질환의 진단기준은 table과 같으며 본환자는 의심나는 형에 해당되었다^{1,20)}.

Behcet씨 병에서 대혈관(large vessel)에 침범한 병변을 Angio-Behcet syndrome이라 하며 세가지 형태로 나뉜다. 세가지 형태는 1) 정맥폐쇄(venous occlusion) 2) 동맥폐쇄(arterial occlusion) 3) 동맥류 형성(aneurysmal formation)이다^{17,22)}. 이중 동맥에서의 병변은 드물다고 되어 있으며, 남자에서 빈번하게 나타난다고 한다¹⁷⁾. 또한 Behcet씨 병의 초기보다는 말기에 많고, 특히 가족성 Behcet씨 병(familial Behcet's disease)에서 잘 나타난다.

Behcet씨 병에서 동맥류는 동맥폐쇄보다 흔하게 나타나고, 대부분의 경우 일측성이고 한개의 병변인 경

우가 많다고 한다¹⁷⁾. 그러나 이와는 달리 폐동맥류는 다수의 병변과 양측성이 많이 나타난다고 보고된다¹⁷⁾.

Behcet씨 병에서 동맥류는 주로 복부대동맥, 흉부대동맥, 대퇴동맥, 장골동맥, 총경동맥, 쇄골하동맥 등에 잘 나타나고 신동맥, 전완동맥, 비장동맥등에서도 올 수 있다. 동맥폐쇄는 쇄골하동맥, 경동맥, 대퇴동맥 등에 호발하며 액와동맥, 신동맥, 전완동맥, 슬와동맥 등에서도 올 수 있다고 한다. 폐동맥은 이들 동맥보다 발현빈도가 적으나, 중소 동맥의 폐쇄와 원위부 동맥류가 잘 나타난다고 한다⁵⁻⁷⁾.

Behcet씨 병에서 조직병리학적 소견은 혈관내벽의 비후(hyperplasia), 중벽의 감소, 탄력섬유소(elastic fiber)의 파괴와 단열(fragmentation), 혈관주변의 염증세포의 침윤등이 나타난다^{17,24)}.

동맥류의 발병학(pathogenesis)은 vasa vasorum의 폐색성 동맥내막염(obli-terative endoarteritis)으로 인하여 동맥류가 형성된다. 그러나 Behcet씨 병에서 폐동맥류는 단지 맥관염(vasculitis)만으로 폐동맥류가 나타난다^{17,25,26)}.

Behcet씨 병에서 발생한 폐동맥류의 파열은 약 60%이며 생명에 중대한 위협을 주기 때문에 조기진단에 조기수술을 요하는 질환이다^{17,22)}. 수술시 치료원칙은 재발방지를 위해 모든 염증부위를 완전히 제거해야만 한다.

IV. 결 론

Behcet씨 병에 발생한 폐동맥류는 매우 드문 질환이며 파열의 위험이 높아 조기진단과 조기수술이 요구되는 질환^{17,22)}으로 순천향의대 흉부외과학교실에서는 21세된 여자 환자에서 의심나는 형에 해당하는 Behcet씨 병에 발생한 좌측 폐동맥류를 좌측 설상엽절제술과 하엽절제술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 염경진, 최정선, 손숙자 : Behcet증후군에 대한 임상적 고찰. 대한피부 1 : 561, 1971
2. Berline H : Behcet's disease as a multiple symptom complex. Arch Dermatol 82 : 773, 1960
3. Mamo JG, Bashdassarian : Behcet's disease. Arch Ophthalmol 71 : 38, 1964

4. Chajek T, Fainnaru M : Behcet's disease ; report of 41 cases and review of the literature. Medicine 54, 1975
5. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, et al : Behcet's disease(Behcet's syndrome). Semin Frthritis Rhenma 8 : 223, 1979
6. Duriex P, Bletry O, Huchon G, et al : Multiple pulmonary artery aneurysm in Behcet's disease and Huge-Stovin syndrome. Am J Med 71 : 736, 1981
7. Grenier P, Bletry O, Corund F, et al : Pulmonary invovement in Behcet's disease. Am J Radiol 137 : 565, 1981
8. Lener T : Pathology of recurrent oral ulceration and oral ulceration in Behcet's syndrome ; Light, electron and flurorescence microscopy. J Path Micro 97 : 481, 1969
9. Editorial : Recurrent oral ulceration. Br Med J 2 : 757, 1974
10. Oschma Y, Shimizu T, YokohariR, et al : Clinical studies on Behcet's syndrome. Ann Rheum Dis 22 : 36, 1963
11. Lehner T : Stimulation of lymphocyte transformation by tissue homogenesis in recurrent oral ulceration. Immunology 13 : 159, 1967
12. Copper DA, Penny R, and Fiddes P : Autologous plasma sensitization in Behcet's syndrome. Lancet 1 : 910, 1971
13. Dolby AE : Recurrent aphthous ulceration ; Effect of sers and peripheral blood lymphocytes upon oral epithelial tissue culture cell. Immunology 17 : 709, 1969
14. Rogers RS, Sama WM, and Shorter RG : Lymphocytotoxicity for oral epithelial cells in recurrent aphthous stomatitis and Behcet's syndrome. Arch Dermatol 109 : 361, 1974
15. William BD, Lehner T : Immune compexes in Behcet's syndrome and recurrent oral ulceration. Br Med J 1 : 1387, 1977
16. Levinsky RJ, Lehner T : Circulating soluble immune complexes in recurrent oral ulceration and Behcet's syndrome. Clin exp Immunol 32 : 1, 1978
17. M' Hamed Hamsa : Large artery invovement in Behcet's disease. J Rheumatol 14 : 554, 1987
18. Curth HO : recurrent genito-oral aphthousis and uveitis with hypyon(Behcet's syndrome) ; Report of two cases. Arch Dermatol & Syph 54 : 179, 1946
19. Mason RM, Barnes CG : Behcet's syndrome with

- arthritis. *Ann Rheum Dis* 28 : 95, 1969
20. Editorial : *Behcet's disease. Jap J Ophthalmol* 18 : 291, 1974
 21. Hain S : *Contribution of ocular symptoms in the diagnosis of Behcet's disease Arch Dermatol* 98 : 478, 1968
 22. Urayama A, Sakuragi S, Sakaki F, et al : *Angio Behcet's syndrome. In: Inaba GI, ed. Proceedings of the international Conference on Behcet's disease, Held October 23-24 1981. University of Tokyo Press, 171, 1982*
 23. Aoki F, Ohno S, Ohguchi M, et al : *Familial Behcet's disease. Jap J Ophthalmol* 22 : 72, 1978
 24. Fukuda Y, Sakura Y, Sumita M : *Pathological studies of vascular changes in Behcet's disease. In: Vascular Lesions of Collagen Disease and Related Condition, Tokyo: University of Tokyo Press, 212, 1977.*
 25. Park JH, Han MC, Bettman MA : *Arterial manifestation of Behcet's disease. Am J Rontgenol* 142 : 821, 1984
 26. Rosenberg a, Adler O, Haim S : *Radiological aspects of Behcet's disease. Radiology* 144 : 261, 1982
 27. 김광수, 손숙자 : Behcet 증후군에 대한 병리조직학적 관찰. *대한피지* 19 : 853, 1981
 28. Behcet's H : *Über Rezidivierende Aphthous, durch ein Virus verursachte Geschwure am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermal Woche nschr* 105 : 1152, 1937
 29. Shimizu T, Hashimoto T, Matsuo T, et al : *Clinico-pathological studies on vasculo-Behcet's syndrome. Nippon Rinsho* 36 : 798, 1978
 30. Vernon-Reberts R, Barnes CG, Revell PA : *Synovial pathology in Behcet's syndrome. Ann Rheum Dis* 37 : 139, 1978
 31. Affifi AK, Frayha RA, Bahuth NB, Tekian : *The myopathology of Behcet's disease; a histochemical, light and electromicroscopic study. 48 : 333, 1980*
 32. Asakura H, Morita A, Morishita T, et al : *Histopathological and electron microscopic studies of lymphangiectasia of the small intestine in Behcet's disease. Gut* 14 : 196, 1973
 33. Gamble CN, Wiesner KB, Shapiro RF, et al : *The immune complex pathogenesis of glomerulonephritis and pulmonary vasculitis in Behcet's disease. Am J Med* 66 : 1031, 1979
 34. O'Duffy MB, Carney JA, Deodhar S : *Behcet's disease. Report of 10 cases. 3 with new manifestations. Ann Intern Med* 75 : 561, 1979
 35. Cadman EC, Lundberg WB, Mitchell MS : *Pulmonary manifestations in Behcet's syndrome. Arch Intern Med* 136 : 944, 1976
 36. Davies JD : *Behcet's syndrome with hemoptysis and pulmonary lesions. J Pathol* 109 : 351, 1973
 37. Eftimiou J, Johnston C, Spiro SG, Turner-Warwick M : *Pulmonary disease in Behcet's syndrome. Q J Med* 58 : 259, 1986