Behcet's disease에 동반된 다발성동맥류
-1 례보고-

조 재 호* · 장 재 현* · 송 원 영* · 유 병 하*

=Abstract=

Behcet's Disease with Multiple Arterial Aneurysms
-A Case Report-

Jae Ho Jo, M.D.*, Jae Hyun Chang, M.D.*, Won Young Song, M.D.*, Byung Ha Yoo, M.D.*

Although Behcet's disease, characterized by oro-genital ulceration and ocular abnormalities, is rare and unfamiliar disease to thoracic surgeon, one must remember that it can cause serious complications on the vascular system such as thrombophlebitis,thrombotic obstuction and aneurysm.

We report a case of multiple arterial aneurysms with Behcet's disease. This 31 year-old female had five times surgical interventions during short period(19 months). 6 aneurysms were developed in this case, 3 were spontaneous aneurysms, 2 were anastomotic aneurysms and 1 was false aneurysm due to arterial puncture.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26: 316-319)

Key words: Behcet's disease, Multiple arterial aneurysms

증 례

저자들이 보고할 31세 여자환자는 1년 7개월의 짧은 기간에 5회의 동맥류 수술을 받았다.

1차 입원: 1990년 10월, 좌측 경부의 박동성종괴를 주소로 모대학병원에 내원하였다. 이당시 13년 전부터 시작된 구강 및 외음부의 동통성궤양이 동반되었으며 입원당시까지 재발성 경과를 취하여 왔으며 외음부 궤양은 구강 궤양보다 늦게 시작되었으며 재발횟수도 적었다고 하였다. 4개월 전에 포도막염에 의한 백내장, 녹내장으로 우안적출술을 받은 병력이 있었다. Behcet씨병에 동반된 우측 총경동맥류의 진단(그림 1)으로 좌측경부절개 및 정중흉골절개술하에 동맥류를 절제하고 Gore-tex graft를 이용하여 단단문합하였다. 동맥류의 크기는 7×5cm 정도였으며 0.1m 크기의 천공부위가 있었고, 낭 내는 혈전으로 차 있었다고 하였다. 술후 27일에 특별한 문제없이 퇴원하였다.

2차 입원: 1991년 2월, 내원 약 1주 전부터 비교적 빠른 속도로 커지는 우측 서혜부의 종괴를 주소로 본원 내원하였는데 이학적 검사상 2×4cm 크기의 단단한 박동성종괴가 서혜인대 직하방에 촉지되었다. 혈압,흉부 X 선 및 일반혈액검사소견은 모두 정상이었다. 고동맥천자에 의한 가성동맥류의 진단으로 수술을 시행하였다. 수술소견상 3x3cm 크기의 피낭된 박동성 종괴가 주위조직과 매우 유착되어 있었다. 동맥류의 근, 원위부의 혈류를 차단하고 aneurysmal sac을 제거하고 혈관후벽을 남기고 이 위에 Gore-tex첩제를 이용하여 roofing 하였다. 조직소견은 혈관벽의 심한 변성과, 내벽에 neutrophil, histiocyte의 심한 침윤을 보였다. 술후 특별한 후유증 없이 9일째에 퇴원하였다.

3차 입원: 1991년 6월, 내원 1일전부터 술측 서혜부에 심한 동통을 동반한 박동성종괴가 재차 나타나 술측 고동맥의 혈전성 폐쇄와 문합부동맥류의 진단으로 재수술하였다. 수술소견상 5×5cm 크기의 박동성 종괴가 있었으며 동맥류는 혈전으로 차 있었고,문합부 주위 혈관 벽은 부종과 심한 염증 소견을 보였고 일부 봉합부파열이 있었다. 동맥류를 제거 후 8mm Gore-tex graft를 이용하여 단단문

* 마산고려병원 흉부외과
* Department of Cardiovascular and Generalthoracic surgery of koryo general hospital, Masan, korea.

그림 1. Selected carotid-angiogram.

합하였다. 술후 특별한 문제 없이 9일째에 퇴원하였다.

4차 입원: 1992년1월, 내원 약 20일 전부터 복부불쾌감과 상복부의 점차 커지는 종괴가 만져져 내원하였다. 이학적검사상 제대 좌상부에 5×5cm 크기의 동통 및 압통성의 박동성종괴가 만져졌으며 그외 특별한 소견 없었다. 초음파 및 복부컴퓨터단층촬영상 신동맥하부에 6×7cm 크기의 saccular type의 동맥류가 있었다(그림 2). 수술소견상 좌신동맥에서 3cm 하방의 복부대동맥에 saccular type의 동맥류가 있었으며 낭내에는 많은 혈전이 차 있었다. 동맥류를 절제하고 16mm Gore-tex graft로 단단문합술 시행하였다. 술후 특별한 문제없이 13일째에 퇴원하였다.

5차 입원: 1992년5월, 3일 전부터의 심한 동통을 동반한 좌측 경부종창을 주소로 내원하였다. 혈압 170/110, 맥박 104/분, 호흡수 24/분이었고 모든 검사소견은 정상이었다. 좌측 경부 쇄골 직상방에 4×3cm 가량의 단단한 종괴가 만져졌으며 박동성은 없었다. 혈관촬영술상, 좌총경동맥은 기시부에서 약 0.5cm 가량 떨어진 위치에서 심하게 확장되어 있고, 좌쇄골하동맥은 기시부에 약 2cm정도 크기의 원형의 동맥류 소견을 보였다(그림 3). 좌총경동맥의 문합부동맥류와 좌쇄골하동맥동맥류의 진단하에 반측 와위에서 좌측 흉강을 개흉하여 femoro-femoral bypass하에

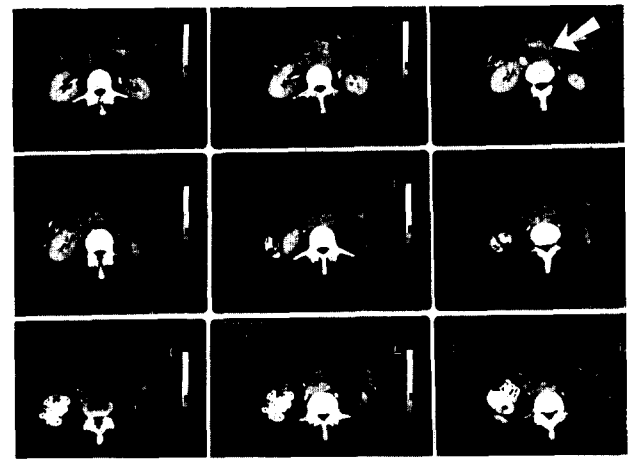

그림 2. 복부컴퓨터단층촬영상 6×7cm 크기의 saccular type의 동맥류(arrow)가 신동맥 하부에 위치 해 있다.

그림 3. 좌총경동맥은 기시부에서 약 0.5cm 가량 떨어진 위치에서 확장되어 있고(white arrow)좌쇄골하동맥은 기시부에서 약 2cm정도 크기의 원형의 동맥류 소견(black arrow)을 보인다.

동맥류에 접근하였으나 동맥류파열에 따른 대량 출혈로 사망하였다.

고 찰

본 증예를 문헌으로 보고하고자 함은 다발성동맥류에 대한 국내 문헌이 거의 없고, Behcet씨 병에 동반된 동맥류는 드문 질환이기에 저자의 경험에서 드러난 몇가지 문제점을 검토함으로써 동맥류의 치료에 다소 도움이 되지 않을까 하는 바램에서이다.

동맥류는 모든 혈관에 발생할 수 있으나 주요 호발부위는 대동맥이며, 원인으로는 동맥경화가 제일 많다고 하며,

고동맥이나 슬와동맥 등 비교적 말초동맥의 동맥류는 상당 예가 다발성 내지 양측성으로 나타난다고 한다. Dent 등[1]은 전체 동맥류의 3.9%, 말초동맥류의 83%가 다발성이고 특히 고동맥류가 있을 때 95%에서 다른부위에 동맥류가 동반된다고 하며 59%가 양측성이라 하였다. 슬와동맥류의 경우 Wychulis 등[2]은 45%에서 다발성이었고 40~60%가 양측성이었다고 하였다. 그러나 대한흉부외과학회지에 발표된 동맥류에 관한 문헌에서는 동맥류의 호발부위와 주원인은 대동맥과 동맥경화였으나 말초동맥류의 다발성 내지 양측성 예는 발견할 수 없었다.

Behcet씨병은 혈관계의 염증성변화를 야기하는 만성질환으로 진단에 결정적인 검사소견이나, 임상증상은 물론, 조직검사소견도 없기 때문에 진단에 어려움이 있으며 아직 그 원인도 명확히 밝혀진 바 없다. Mason과 Barnes는 구강, 외음부, 안부, 피부병변 등의 Major criteria와 소화기증상, 혈전성정맥염, 심장맥관장애, 관절염, 중추신경장애, 가족력 등의 Minor criteria를 설정하여 3개의 Major criteria 또는 2개의 Major criteria 와 2개의 Minor criteria를 만족하는 경우 Behcet씨병으로 진단할 수 있다고 하였으며, James는 Point scoring system을 제시하였다. Behcet씨병에서 혈관계증상의 발현은 비교적 빈도가 낮으나 매우 다양한 형태로 나타나는데 그 중 혈전성정맥염이 가장 흔하며, 혈전에 의한 동맥폐색, 비교적 큰 동맥의 동맥류형성 등이 보고되고[3], 진단 또는 치료목적으로 행한 동맥천자부위에서 가성동맥류가 발생하며[4] 동맥류절제나 재건술 후 문합부동맥류 및 graft thrombosis가 잘 발생한다고 하였다.

Behcet씨병은 첫째, 주증상이 구강, 외음부의 궤양 또는 안증상인 까닭으로 흉부외과영역에서 흔히 경험할 수 있는 질환이 아니며 둘째, 재발성경과를 취하기 때문에 상기 주증상의 발현없이 혈관계 증상을 주소로 첫 내원한 경우 진단의 어려움이 있다고 보며, 세밀한 과거력조사와 이학적검사 만이 진단의 열쇠라 생각된다.

저자들이 환자를 처음 접한 2차 입원 당시 Behcet씨 병의 주증상인 구강, 외음부 궤양은 동반되지 아니하였고 과거력상 4개월 전에 모대학병원에서 경동맥류로 입원 당시 혈관촬영 직후에 혈종이 우측 서혜부에 발생하였다고 하였으며, 본원 내원 1주일 전부터 비교적 빠른 속도로 박동성 종괴가 커졌다고 하였고, 심한 동통과 보행장애를 호소하였다. 이러한 점으로 저자들은 단순히 고동맥천자에 의한 외상성 가성동맥류의 파열로 생각하고 비교적 응급으로 수술하였다. 돌이켜 보건데, 2차입원 당시 저자들의 중요한 실수가 있었음을 인정하지 아니할 수 없다. 즉 과거력 조사와 이학적검사가 소홀하였고 너무 쉽게 외상성 가성동맥류로 진단하였다는 점이다.

Behcet씨 병에서 궤양성 병변은 재발성이며 대개 심한 동통을 동반하며, 구강궤양은 반흔없이 치유되나 외음부 궤양은 반흔을 형성하는 경향이 있으므로 비록 remission state라 할지라도 세밀한 과거력조사와 이학적 검사를 하였다면 원발질환으로 Behcet씨 병을 밝힐 수 있었을 것이다. 또 고동맥천자에 의한 가성동맥류 발생을 어떻게 해석하느냐 하는 것이다. 심도자나 혈관촬영을 위한 동맥천자의 합병증으로 가성동맥류가 발생할 수 있는데, 그 빈도는 매우 낮다고 한다. Schubart와 Porter는[5] PTA(percutaneous transluminal angioplasty) 1,711례를 분석하여 0.3%에서 가성동맥류가 발생하였다고 하였다. 물론 동맥천자에 의한 가성동맥류발생의 주원인으로 technical error를 생각할 수 있겠으나, 특히 본 증례와 같이 동맥류의 병력이 있는 경우라면, 전신혈관의 약화를 초래하는 질환을 배제해야 하고 전신혈관촬영 등으로 다발성 여부를 확인해야 할 것으로 생각한다. 본 증례에서 저자들이 2차 입원 당시 이러한 점을 염두에 두고 전신혈관촬영을 하였다면 4차 입원의 복부대동맥류나 5차입원의 쇄골하동맥류의 조기발견이 가능하지 않았겠나 생각된다.

다음은 문합부동맥류에 관한 문제다. 본 증례에서 고동맥과 총경동맥에서 문합부동맥류가 각각 술후 4개월, 19개월에 발생하였는데 원인이 technical error가 아님을 증명할 방법은 없으나 문헌을 참고하여 볼 때 실제로 문합부동맥류의 발생원인 중에 기술적인 문제에 의한 경우는 적다고 하였다. Evans 등[6]은 2,500례의 고동맥문합술에서 문합부동맥류는 2.8%에서 발생하였으며 arterial wall failure에 의한 경우가 71%로 가장 많았다고 하였으며 Szilagyi 등[7]은 동맥문합후 1.7%에서 문합부동맥류(anastomotic aneurysm)가 발생하였는데 역시 동맥자체의 구조적 결함이 가장 큰 원인이고, 부위별로는 총고동맥이 제일 빈도가 높았다고 하였다. 고용복 등[8]은 Behcet씨병에 의한 혈관합병증 4례 보고에서 3례가 동맥류였고 모두 다발성이었으며 이중 2례에서 술후 문합부동맥류가 발생하였다고 하였다. 문합부동맥류 발생의 일반적인 예방책으로 혈압조절, wound healing complication을 줄이기 위한 노력, 동맥벽의 tensile strength를 약화시키는 endarterectomy의 제한적 사용, graft의 길이를 충분히 함으로써 문합부에 미치는 장력을 감소 시키며, graft와 자체동맥간의 compliance mismatch에 의한 shear stress를 최소화하는 방법 등이 있으나 동맥벽 자체의 약화에 의한 문합부동맥류 발생의 명쾌한 예방책은 없다고 본다.

Behcet씨병에 동반된 다발성동맥류 1예를 보고하면서, 전체 동맥류의 원인질환 중 Behcet씨병이 차지하는 비중은 극히 적지만 다발성으로 발생할 수 있고, 문합부 동맥류가 잘 발생하고, 동맥천자 부위의 동맥류 발생도 높다는 점에서 Behcet씨병의 중요성을 인지하여 3대 증상에 대한 철저한 문진과 이학적검사가 진단에 절대적이라 생각된다. 단기간에 다발성으로 동맥류가 발생하고 동맥류의 발생은 Behcet씨병의 예후를 악화시키기 때문에 Behcet씨 병의 경우 정기적인 전신혈관검사로 동맥류를 조기발견하는 것이 중요하며 천자부위에서 동맥류발생의 위험 때문에 검사방법은 가능한 CT나 MRI 등 비침투성 검사가 좋을 것으로 생각하는 바이다.

References

1. Dent TL, Lindenauer SM, Ernst CB, Fry WJ. *Multiple arteriosclerotic arterial aneurysms.* Arch Surg 1972:105:338-44
2. Wychulis AR, Spittell JA, Wallace RB. *Popliteal aneurysms.* Surgery 1970:68:942
3. 강정호, 이정호, 유회성. Behcet씨병과 합병된 상부대동맥류. 대흉외지 1977:10:98-105
4. Stuart JA, Amal KK. *Behcet's disease: New perspectives on an enigmatic syndrom.* J Am Acad Dermatol. 1988:19:767-79
5. Schubart PJ, Porter JM. *Arterial complications associated with the use of balloon catheters. In:* Bernhard VM, Towne JB. *Complications in Vascular Surgery.* 2nd Ed. London:Grune & Stratton, Inc, 1985:87
6. Evans WE, Hayes JP, Vermilion B. *Anastomotic femoral false aneurysms. In:*Bernhard VM, Towne JB. *Complications in Vascular Surgery.* 2nd Ed. London:Grune & Stratton, Inc, 1985:205
7. Szilagyi DE, Smith RF, Elliott JP, Hageman JH, Dall'Olmo CA. *Anastomotic aneurysms after vascular reconstruction: Problems of incidence, etiology and treatment.* Surgery 1975:78:800-16
8. 고용복, 강주원, 유승진, 임근우. Behcet씨병에 의한 혈관 합병증. 외과학회지 1990:39:697-702