

베체트 질환에 발생한 폐동맥류

-치험 1예-

박 승 일* · 원 준 호* · 이 종 국*

=Abstract=

Pulmonary Artery Aneurysm in Behcet's Disease

Seung Il Park, M.D.*, Jun Ho Won, M.D.*, Chong Kook Lee, M.D.*

Behcet's disease is classically described as featuring recurrent aphthous ulcers in the mouth and genital organs and as having relapsing iritis. Now it is being recognized as a multisystem disorder that involves of the skin, gastrointestinal system, cardiovascular system, lung and the central nervous system as well as the joints, blood vessels and urologic systems. Large vessel diseases are unusual but aneurysm may occur in which the pulmonary circulation may give rise to the massive and often fatal hemoptysis. A 29 year-old man who complained of having dyspnea and hemoptysis during six months visited our hospital. He received right bilobectomy for a mass located in the right lower lobe. He underwent right bilobectomy. The final pathologic diagnosis was a pulmonary artery aneurysm which originated from the pulmonary artery.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:660-4)

Key word : 1. Behcet's disease
2. Aneurysm

증 례

본 29세 남자 환자는 6개월 전부터 발생한 객혈과 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 6개월전 같은 증상으로 본원 호흡기 내과에 입원하여 폐렴, 폐색전 진단 하에 입원 치료받은 과거력이 있으며 보전적 치료 하에 증상이 호전되어 퇴원하였으나 최근 다시 재발된 객혈과 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력상 2년 전부터 1년에 2~3회씩 구강 점막 및 외음부의 궤양이 발생되었으나 특별한 치료없이 지냈으며, 6개월전 입원 당시에도 혀의 궤양으로 피부과 진료 결과 Behcet's병을 의심할 수 있었다. 내원 당시 이학적 소견상 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 분당 75회로 정상 범위

였으며 구강 점막, 혀 및 외음부의 궤양은 관찰할 수 없었다. 청진소견상 양측 폐의 호흡음은 깨끗하였고 심잡음은 들리지 않았다. 입원 당시 혈액 검사상 혈색소 12.4 g/dl, 헤마토크리트 39.6%로 정색성 빈혈의 소견을 보였으며 백혈구는 $10.030/\text{mm}^3$ 으로 약간 증가되어 있었으나 혈소판은 $166.000/\text{mm}^3$ 으로 정상 범위였다. 대기중에서 시행한 동맥혈 가스 분석 검사에서는 PH 7.44, 산소분압 90 mmHg, 이산화탄소 분압 35.5 mmHg, 산소 포화도 97.3%로 정상 범위였으며, 그 외 간기능 검사, 소변 검사, 심전도 검사 등은 모두 정상이었다. 폐기능 검사상 폐활량(vital capacity)은 4.78L(94%), 1초율(FEV₁)은 3.87L(95%)로 정상 범위였으며, 객담 결핵 검사에서는 음성이었다. 내원당시 시행한 단순 흉부 방사선 촬영상

*연세대학교 원주의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea

논문접수일 : 98년 12월 10일 심사통과일 : 99년 1월 22일

책임저자 : 박승일, (220-701) 강원도 원주시 일산동 162, 연세대학교 원주의과대학 흉부외과. (Tel) 0371-741-1320, (Fax) 0371-742-0666

본 논문의 저작권 및 전자매체는 대한흉부외과학회에 있다.

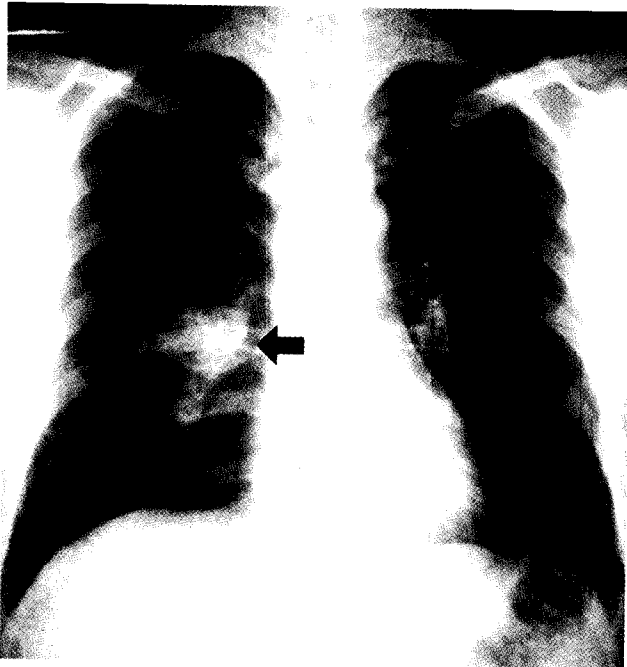


Fig. 1. Plain chest PA showing 3×4 cm sized, round radio-opaque shadow in the right lower lung field (arrow).

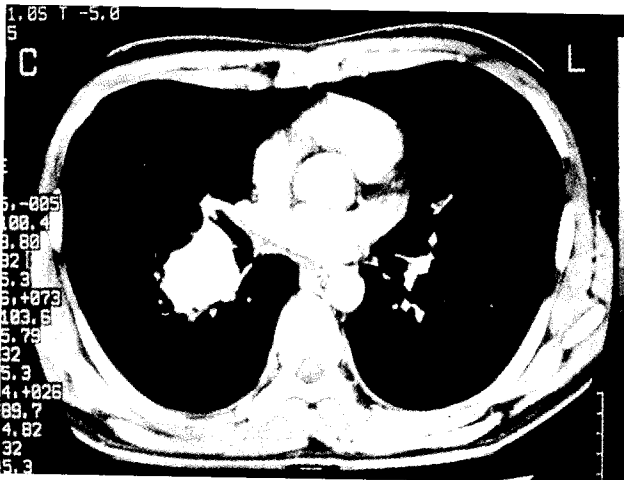


Fig. 2. Chest C-T showing contrast enhanced mass (arrow) arising from the pulmonary artery.

6개월전 입원 당시 볼 수 없었던 3×4 cm 크기의 방사선 불투과성의 종괴가 우측 폐하엽에서 관찰되었으며(Fig. 1), 흉부 전산화 단층 촬영상 우측 폐하엽에 폐혈관종을 의심할 수 있는 종괴가 관찰되었다(Fig. 2). 폐관류 스캔상 우측 폐하엽에 다발성 관류 결손이 있었으며 우측 폐에 48% 좌측 폐에 52%로 관류되었다. 우측 폐하엽에 폐혈관종 진단 하에 수술을 시행하였다. 수술은 후측방 개흉술을 시행하였으며 개흉시 흉막유착 및 흉수는 없었으며 우측 폐하엽에 4×5×4 cm의 박동 원형종괴가 있었으며(Fig. 3) 이 종괴는 우중엽



Fig. 3. 4×5×4 cm sized pulsating mass on the right lower lobe was identified in the operative field.



Fig. 4. Microscopic findings showing organizing thrombosis and necrosis of pulmonary vasculatures (H-E stain, ×40).

과 유착이 심하였고 우하엽 폐동맥은 우하엽 기관지와 유착이 심하여 박리가 되지 않았으며 우중엽 폐동맥은 종괴와의 연결이 있어서 박리가 되지 않아 자동봉합기로 기관지와 폐동맥을 함께 절찰하여 우중엽 및 우하엽 폐절제술을 시행하였다. 술후 혈압과 맥박은 정상 범위였으며 동맥혈 가스 검사 결과가 양호하여 술후 1시간만에 기관삽관을 제거하였다. 병리 조직 검사상 절제된 폐동맥은 직경이 5 cm이었으며 맥관염(vasculitis) 소견과 혈관 벽의 여러 곳에서 다발적인 혈전과 괴사 소견을 보였으며 혈관중벽의 탄력 섬유(elastic fiber)의 파괴를 보이고 절제된 폐의 말초 부위에도 혈전에 의한 다발성 폐경색의 소견이 있었다(Fig. 4, 5). 술후 9일째 단순 흉부 방사선 촬영상 좌측 폐하엽에 3×2 cm의 방사선 불투과성의 종괴가 새로이 발견되었으며(Fig. 6) 이때 시행한 흉부 자기 공명 영상 촬영에서 좌측 하엽 폐동맥에서 기시한 폐동맥류의 소견을 보였으며(Fig. 7) 구강내 점막 궤양이 재

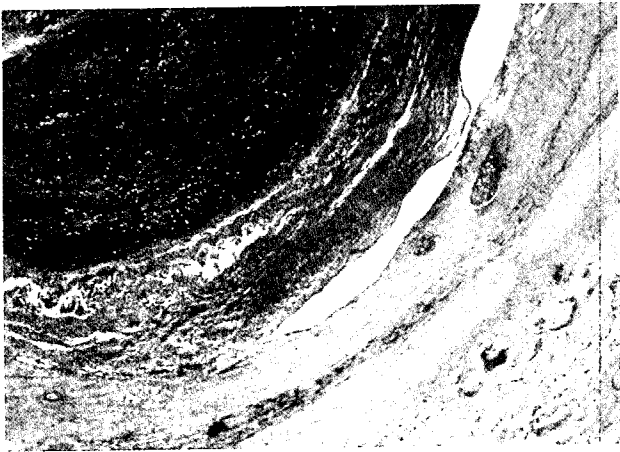


Fig. 5. Artery wall was infiltration of inflammatory cells, showing vasculitis. Elastic fiber was destructed and fragmented (Elastic stain. $\times 40$).



Fig. 6. Postoperative 9 days, Plain chest PA showing 3 \times 2 cm sized, new developed mass(arrow) shadow in the left midlung field.

발되었다. 새로이 발생된 좌측 하엽의 종괴를 Behcet's병에 의한 폐동맥류의 재발이라고 진단하고 고농도의 스테로이드 및 면역 저하 요법을 시행하여 추적 결과 좌측 폐동맥류의 크기가 줄어드는 것이 확인되었다(Fig. 8).

고 찰

Behcet's 병은 1937년 터키의 Hulusi Behcet이 재발하는 구

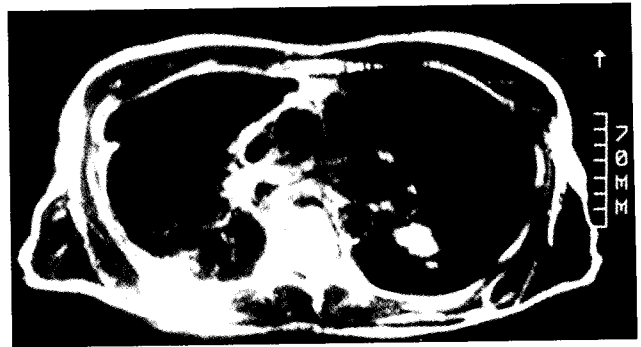


Fig. 7. Chest MRI showing 3 \times 2 cm sized mass(arrow) originated from lower lobe pulmonary artery.

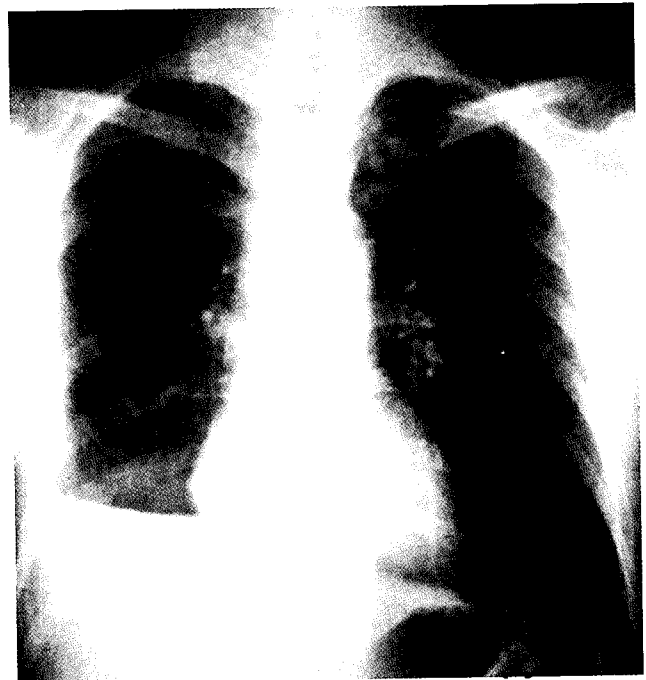


Fig. 8. Postoperative 8 months, the left midlung field mass was diminished after immunosuppressive and steroid therapy.

강 및 음부 궤양과 안병변을 3가지 주증상으로 하는 임상 증후군이라 처음 기술하였고 이후 그의 이름을 따서 Behcet's 증후군이라 하였다. 현재 Behcet's 병은 여러 기관을 침범하는 질환으로 인식되고 있으며 구강 및 음부 궤양, 안병변과 피부병변을 주증상으로 하고 심혈관계, 호흡기계, 소화기계, 중추신경계, 비뇨기계 등을 침범하여 다양한 증상을 나타내고 있다. Behcet's병은 전세계적으로 발생하며 주목할 만한 지역적 차이가 있다. 지중해 연안지역, 중동지역 및 극동 지역에서의 높은 발생을 나타낸다. 일본의 역학 조사에 의하면 추정되는 유병률은 10,000명당 1명 정도이다. 중동 국가들에서도 인구 만 명당 1명이 발생하는 것으로 추정되고 있다. 미국과 같은 서방 국가들에서는 발생이 인구 십만 명당 5명

으로 추정되며 영국에서는 인구 백만 명당 6.4명에서 발생된다고 한다. 초발연령은 20대에서 질환이 시작되며 남성 대 여성의 비율이 1.2:1로 남성에서의 빈도가 높다¹⁾. Behcet's 병의 확실한 원인 및 병인은 밝혀져 있지 않은 상태이지만 유전학적 관련설, 면역학적 기전설, 바이러스 감염에 의한 설, 연쇄상 구균 항원에 대한 알레르기설 등이 있다²⁾. 특별한 검사 방법이 없기 때문에 Behcet's 병의 진단에는 주로 임상 소견으로 설정한 진단 기준을 사용해 왔으며 1972년 일본의 Behcet's Syndrome Research Committee에서 정한바와 같이 재발성 구내염, 결정성 홍반양 발진 등으로 나타나는 피부증상, 생식기 궤양, 포도막염 등으로 나타나는 안 증상을 주증상으로 하였고 그 외 관절염, 혈관염, 중추 신경계의 증상 등을 부증상으로 정하여 네 가지 주증상이 모두 나타나는 경우를 완전형(complete), 주증상 중 세 가지 증상이 있거나 안 증상을 포함한 두 가지가 나타나면 불완전형(incomplete)으로 분류하였다. 그 외 안 증상을 제외한 두 가지 주증상이 나타나면 용의형(suspected type), 한가지 주증상만 있으면 가능형(possible type)으로 분류하였다³⁾. 본 환자의 경우 재발성 구내염과 생식기 궤양 등의 주증상이 있었으며 폐동맥의 동맥류가 있었다. Behcet's 병의 병리 소견은 모든 기관에서 혈관염으로 나타나며 구강 및 음부 궤양은 백혈구 파괴성이거나 림프 구성 혈관염이고 결정 홍반양 병변은 거의 림프 구성 혈관염을 보인다. 또한 초기 병변은 백혈구 파괴성 혈관염을 보이나 말기 병변은 림프구성 혈관염을 보인다⁴⁾. Behcet's 증후군에서 정맥이나 동맥혈관계의 침범이 약 25%에서 발생되며 폐혈관계의 침범은 약 5%에서 발생된다고 보고하였으며 대부분에서 일관된 임상적 증상과 병리학적 소견을 나타낸다고 보고하였다. 폐혈관계 침범이 나타나는 시기는 처음 폐혈관계 이외의 기관에서의 증상 발현 후 평균 3.6년 이후에 발생되었으며 주 증상은 객혈이 가장 많고, 그 외에 호흡곤란, 흉통, 기침, 열 등이 나타난다⁵⁾. 본 환자의 경우에도 주증상이 객혈, 호흡곤란 및 기침을 주소로 내원하였다. 흉부 방사선 촬영상 90%에서 비정상적인 소견을 나타내며 37%에서 미만성 양측 침범, 28%에서 우측 폐하엽의 구역 침범, 14%에서 폐문부 혈관 돌출, 70%에서 늑막액의 소견을 나타낸다⁵⁾. Behcet's 병에서 폐침윤의 주요 양상은 맥관염의 양상으로 나타나며 아주 작은 폐동맥, 큰 폐동맥뿐 아니라 폐정맥, 모세혈관까지도 침범하며 이러한 맥관염이 혈전, 폐색전 및 폐동맥류를 형성하게 된다. Behcet's 병에서의 폐동맥류의 형성은 드물지만 환자의 예후에 가장 나쁜 인자가 되며 파열의 위험성이 높기 때문에 생명에 위험이 따르며 폐동맥류 환자의 60%는 사망의 위험성이 있다⁶⁾. Behcet's 병에서의 폐동맥류는 대개가 다발성이며 내과적 치료만으로는 임상적 및 방사선적으로 회복이 되는 경우가 드물며 치명적인 객혈의 위

험성이 매우 높다. 동맥 색전술에 의한 치료는 성공률이 낮으며 이러한 치료는 여러 개의 동맥류일 경우 도움이 될 수 있으며 만약 한 개의 잘 구분되어 있는 폐동맥류일 경우나 폐동맥류의 크기가 점차적으로 커지며 증상이 있다면 수술적 절제의 치료가 가장 좋은 치료이다⁷⁾. 술전 부신피질 호르몬제, cytotoxic, cyclosporin A와 같은 면역 억제 치료가 동맥벽의 비가역적인 손상이 오기 전에 조기의 치료에 도움이 된다⁸⁾. 또한 술후 면역 억제 치료와 부신피질 호르몬의 병용 요법이 폐동맥류의 재발을 방지하는데 도움이 된다⁶⁾. 본 환자의 경우 Behcet's 병에 의한 폐동맥류를 수술 전에 인식하고 내과적인 치료 후 수술적 절제를 시행했거나 술후 재발 방지를 위해 면역억제 치료와 부신피질 호르몬의 병용 요법을 시행했다면 재발을 방지할 수 있었을 것으로 생각된다. 술후 재발된 폐동맥류의 치료를 위해서 류마티스 내과 외래를 통해 면역억제 치료와 부신피질 호르몬의 병용 요법을 시행하고 있으며 치료 시작후 8개월 동안 객혈등 호흡기 증상이 발현되지 않았고 흉부 X선 검사 소견상 동맥류의 크기가 점차적으로 작아지는 것을 관찰할 수 있으나 장기간의 추적이 필요하다. 현재까지 잘 알려진 폐동맥류의 원인으로 는 매독, 진균성 동맥류, 외상, 만성 폐동맥 고혈압 및 선천성 심장, 혈관 질환에 의한 것이 대부분이었는데⁸⁾, Behcet's 병에 의한 폐동맥류도 드물지만 간과해서는 안될 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. 방동식, 이은소, 이성낙. 베체트병의 임상적 이해. 1판. 서울:고려의학. 1998.
2. Erkan F, Caviar T. Pulmonary vacuities in Becket's disease. Am Rev Repair Dis 1992;146:232-9.
3. Behcet's Disease Research Committee of Japan. Guide to diagnosis of Behcet's disease. Jpn J Ophthalmol 1974;18:291-5.
4. Lakhpanal S, O'Dutty JD, Lie JT. Pathology. In: Plotkin GR, Calabro JJ, O'Dutty JD, et al. Behcet's disease: a contemporary synopsis. 2nd ed. New York: Futura Publishing Co. 1988:101-42.
5. Raz I, Okon E, Chajek-Shaul T. Pulmonary manifestations in Behcet's syndrome. Chest 1989;95:585-9.
6. Le-Thi-Huong D, Wechsler B, Papo T, et al. Arterial lesions in Behcet's disease. A study in 25 patients. J Rheumatol 1995;22:2103-13.
7. Gibson RN, Morgan SH, Krausz T, Hughes GR. Pulmonary artery aneurysms in Behcet's disease. Br J Radiology 1985;58:79-82.
8. Spencer H. Pathology of the lung. 4th ed. Oxford, England: Pergamon Press. 1985.

=국문초록=

현재 베체트병은 여러 기관을 침범하는 질환으로 인식되고 있으며 구강 및 음부 궤양, 안병변과 피부병변을 주증상으로 하고 심혈관계, 호흡기계, 소화기계, 중추신경계, 비뇨기계 등을 침범하여 다양한 증상을 나타내고 있다. 베체트병에서의 폐동맥의 침범은 드물지만 다량의 객혈이 발생될 수 있으며 동맥류의 파열에 의한 사망의 위험성이 높다. 29세의 남자 환자가 6개월간 지속된 객혈과 동반된 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 우측폐하엽에 종괴가 발견되어 우측 중엽 및 하엽 절제술을 시행 받았다. 수술소견상 우측 폐하엽에 4×5×4 cm의 박동 원형종괴가 있었으며 우중엽 및 우하엽의 폐동맥이 종괴와 연결이 되어 있었다. 병리소견과 병력상 베체트병에 의한 폐동맥류를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

중심단어: 1. 베체트 질환
2. 동맥류