

다발성 폐경색, 상대정맥 증후군 및 종격동 임파선 종대를 동반한 베체트 증후군 1예

고신대학교 의과대학 내과학교실

장성훈, 손호성, 정연순, 김진구, 오세진, 박무인, 박선자, 구자영

A case of Behcet's syndrome with multiple pulmonary infarct,
superior vena cava syndrome, and mediastinal lymphadenopathy.

Seong Hoon Chang, M.D., Ho Sung Son, M.D., Yeon Soon Jung, M.D.,
Jin Ku Kim, M.D., Se Jin Oh, M.D., Moo In Park, M.D., Seon Ja Park, M.D.,
Ja Young Koo, M.D.

*Department of Internal Medicine, Kosin University, College of medicine,
Pusan, Korea*

Abstract

Behcet's syndrome is a multisystemic disease involving mucocutaneous, cardiovascular, central nervous system, renal, articular, gastrointestinal, skin, pulmonary and lymphatic system. Intrathoracic manifestations of Behcet's syndrome are thromboembolism of vena cava, arterial aneurysm, vasculitis, pulmonary infarct, pulmonary hemorrhage, pleural effusion, and rarely mediastinal or hilar lymphadenopathy. We report a case of Behcet's syndrome manifested as pulmonary infarct, superior vena cava syndrome, and mediastinal lymphadenopathy.

Key words : Behcet's syndrome, pulmonary infarct, SVC syndrome, mediastinal lymphadenopathy

서 론

베체트 증후군은 1937년 Turkey의 피부과 의사인 베체트가 구강점막, 생식기 점막의 재발성 궤양, 안염증 등을 3대 특징으로 하는 질환군을 베체트 증후군¹⁾이라고 명명한 이후, 현재는 주 증상외에도 관절, 중추신경, 피부, 신장, 장관, 심장, 혈관, 폐, 임파계를 침범하는 전신질환으로 알려져 있다.^{2,3)} 베체트 증후군은 신경병변(neuro-Behcet's disease), 장관병변(entero-Behcet's disease), 혈관병변(vasculo-Behcet's disease)의 3군으로 나누며⁴⁾, 이중 혈관병변은 크게 동맥류, 동맥폐쇄 및 정맥폐쇄의 형태로 나타나고⁵⁾ 큰 동맥을 침범하는 경우는 1.5-2.2%로 아주 드물다.⁶⁾ 혈관병변의 병리소견은 비특이적 혈관염으로 모든 전신혈관을 침범할 수 있고, 특징적인 소견은 혈관 내피 세포의 증식, 혈관주위의 염증세포의 침윤과 일부에서의 조직괴사, 주위조직의 섬유화, 혈관 탄력섬유의 소실로 나타나며 여러 병변을 동시에 관찰할 수 있다.⁷⁾ 저자들은 폐동맥 폐쇄로 인한 폐경색, 상대정맥 혈전증에 의한 상대정맥 증후군 및 종격동 임파선 종대가 같이 나타난 베체트 증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 신○군 (남자 47세)

주소 : 수개월간의 기침과 호흡곤란

과거력 및 현병력 : 환자는 97년 10월부터 시작된 전신 쇠약감과 간헐적인 열감, 반복되는 유통성의 구강궤양을 주소로 모 병원에서 98년 2월 베체트 증후군으로 진단 받고 스테로이드 복용후 증상이 호전되었으나 감량요법중 상기 증상이 재발하였다. 98년 5월경부터는 기침, 호흡곤란과 함께 고환부위의 궤양도 발생하였으나 계속 감량된 용량의 스테로이드만 복용하다

가 증상의 호전이 없어 본원에 내원하였다.

가족력 : 특이 사항없음.

이학적 소견 : 내원당시 혈압은 120/80 mmHg, 맥박 100/min, 체온 39°C 였으며, 급성병색이었다. 쿠싱형 안면과 안면부종및 경정맥의 확장(fig 1)을 보였고, 혀에 작은 다수의 미란성 궤양이 보였으며, 구순 주위에는 다발성의 모낭염 소견이 있었다. 우측고환에 경계가 명확한 피부 궤양이(fig 2) 있었다. 흉부와 복부에는 꾸불꾸불하게 확장된 정맥들이 보였고(fig 3), 흉부 청진상 양측 폐하부의 호흡음의 감소가 있었다. 안과 검진상 좌안은 89년 외상으로 실명 상태였고 우안의 염증소견은 관찰되지 않았다. 피부과에서 시행한 피부의 pathergy test는 양성소견을 나타내었다.

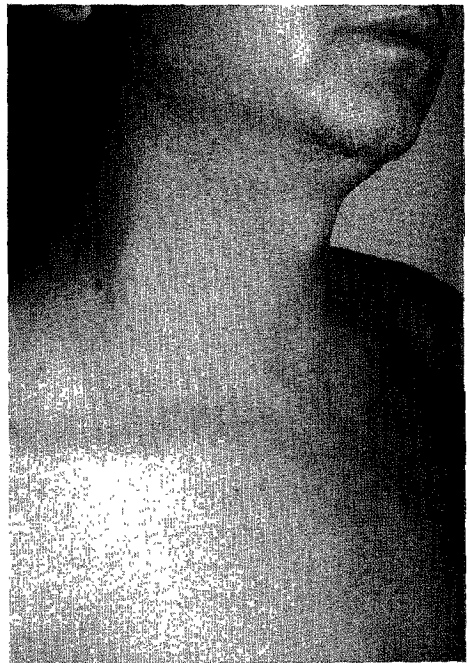


Fig 1. Neck and anterior chest finding. Neck vein engorgement is noted.



Fig 2. Scrotal finding. Well defined ulceration at right scrotum is noted.

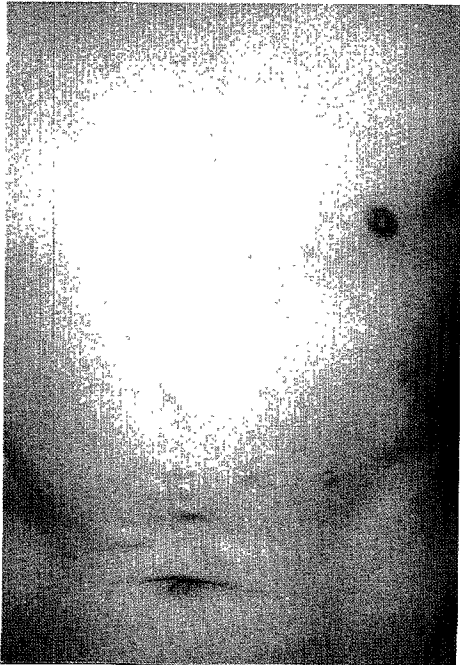


Fig 3. Abdominal finding. Venous collaterals in the chest and abdominal wall are noted.

검사실소견 : 말초혈액검사상 백혈구수는 16,400/mm³, 혈색소는 11.4 g/dl, 혈소판수는 312,000/mm³, 적혈구침강속도는 55 mm/hr 이었다. CRP 양성, 류마치스양인자 양성, 그외의 ANA, anti-DNA, anti-sm, LE cell, ASLO, VDRL, ANCA, anti-cardiolipin antibody 모두 음성이었고, 혈청 Ig G, A, M 모두 정상범위였다. 간기능 검사 및 혈청 생화학 검사도 정상이었다. 프로트롬빈 타임 및 부분 트롬보πλα스틴 타임도 정상이었었고, B형 및 C형 간염바이러스 표지 모두 음성이었으며, 대변검사상 잠혈반응은 음성이었다.

내시경소견 : 위내시경에서 이상소견은 없었고, 대장내시경 소견상 회장에 궤양성 병변이 있었다.

방사선소견 : 복부 초음파 검사상 간, 담도, 췌장에는 이상소견이 없었고, 하대정맥의 doppler 초음파검사서 혈전은 발견할 수 없었다. 흉부 단순 방사선 사진에서 좌측 폐하부의 변연부에 경계가 불분명한 음영증가를 보였다(fig 4).

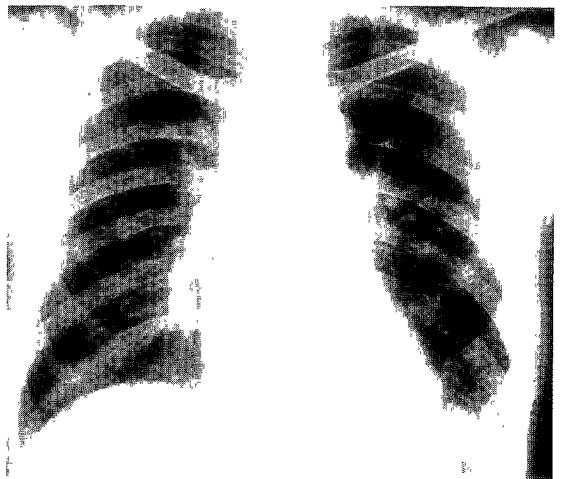


Fig 4. Chest PA finding. Chest radiograph shows ill defined rectangular opacities in both lower lung zones.

흉부 전산화 단층 촬영에서 상대정맥의 혈전증과 종격동 및 기관 분지부하의 다발성 임파선 종대가 보였다. 그리고 양측 폐상엽과 좌측 폐하엽에는 다발성 결절이 관찰되었고, 양측 폐하부에 흉수가 관찰되었다(fig 5, 6).폐의 환기관류 동위원소검사에서 관류검사상 다발성 관류손실이 관찰되었고 환기 동위원소 검사와는 불균형 소견을 보였다(fig 7a, 7b).



Fig 5. Chest CT scan findings. Chest CT scan at the level of aortic arch demonstrates narrowing of SVC with thrombosis and numerous collateral veins over anterior chest wall. Notice the multiple mediastinal LN enlargements.

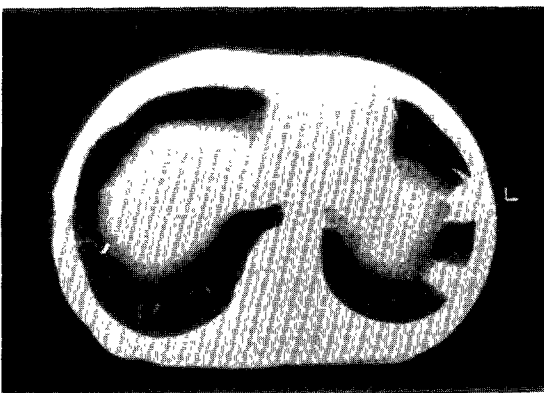
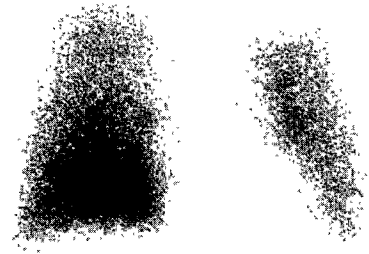
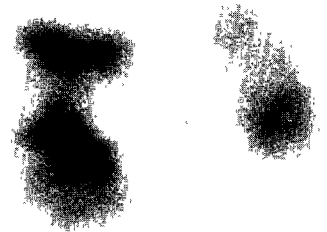


Fig 6. Chest CT scan findings. Chest CT scan at hepatic dome level reveals two rectangular opacities in subpleural area of left lower lobe.



V-ANTERIOR

Fig 7a. Ventilation scan.



ANTERIOR

Fig 7b. Perfusion scan. Ventilation-perfusion mismatch on the whole lung field is noted.

치료 및 경과 : Prednisone 40 mg을 복용하기 시작해서 기침과 호흡곤란이 호전되었으나, 감량요법 도중 증상의 악화를 보여 prednisone 50 mg/day, immuran 100 mg/day, colchicine 1.2 mg/day, sulfasalazine 2.0 g/day 복용후에 증상의 호전을 보여 퇴원후 현재 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

베체트 증후군은 구강 및 생식기의 반복되는 유통성 궤양과 안염증을 특징으로 하고 관절, 장관, 중추신경계, 심혈관계, 피부, 호흡기등을 침범하는 전신 질환으로서^{2,3)} 그 진단은 재발되는 구강궤양에 다음의 조건, 즉 재발되는 성기 궤양과 안구병변, 피부병변, pathergy test 양성 의 소견들 가운데서 2가지 이상을 보일 때 내려진다⁸⁾. 이 질환의 원인으로는 바이러스설, 세균에 대한 알레르기설, 중금속 중독설, 유전학적 관련설, 면역기전설 등이 있으나 확실한 기전이 밝혀진 것은 없다.^{9,10)}

베체트 증후군은 임상적으로 여러 다양한 증상들을 나타내는데 다른 증상과는 달리 호흡기, 심혈관계 병변, 혈관염, 임파선 종대에 의한 증상은 비교적 낮거나 드문편이어서 호흡기 병변을 동반하는 경우는 약 7%이하이며¹¹⁾ 약 10-30%의 환자들에서 심혈관계 병변이 동반된다.¹²⁾

이중 호흡기 증상은 반복되는 호흡곤란과 기침, 흉통, 객혈이 주증상이며 주로 젊은 남자에서 일어나며 평균 첫 증상 발현후 3.6년에 호흡기 증상이 나타난다.¹³⁾ 이러한 호흡기증상을 일으키는 흉곽내의 이상소견으로서는 상대정맥과 다른 종격동내 정맥의 혈전증, 대동맥 및 폐동맥의 동맥류, 폐경색과 출혈, 흉수, 그리고 드물게 심낭침범, 폐성심, 종격동의 임파선 종대 등이 있다.^{11,14)} 본 환자에서도 경과 관찰도중에 기침 및 호흡곤란이 있어 검사결과 혈전증 및 종격동의 임파선종대가 발견되었다.

이러한 흉곽내에 나타난 베체트 증후군을 진단하는데 가장 좋은 방법은 방사선 검사로서 흉부 단순사진과 동위원소 환기 관류 주사, 전산화 단층 촬영, 자기 공명 영상, 혈관 조영술 등이 이용되어지고 있다.

이중 흉부 단순 방사선 촬영에서 폐혈관염에 의한 폐경색은 국소 혹은 미만성 과투시성 지역으로 보여지며 간혹 동맥류와 아주 드물게 임파선 종대가 폐문부 종대로 나타나기도 한다.

폐동맥류, 동맥류내의 혈전, 정맥폐쇄 등은 전산화 단층 촬영 혹은 자기공명영상에서 잘 볼 수 있다. 혈관 촬영이 전산화 단층 촬영 혹은 자기공명영상보다 폐색의 유무와 정도를 잘 증명하지만 spiral CT의 도입으로 소량의 조영제로도 동맥류와 혈관염으로 인한 혈전증의 유무를 잘 알 수 있다. 전산화 단층 촬영에서 흉막하의 결절과 삼각형의 혼탁은 폐출혈 혹은 경색의 소견으로 생각할 수 있다. 혈전증, 혈관폐쇄, 동맥류는 혈관촬영술에 의하여 확진되나 조영제 주사후에 혈전증의 위험성이 높다. 폐경색은 또한 방사선 동위원소주사로도 알 수 있는데 환기 관류 불균형으로 관류주사에서 다발성 손실을 볼 수 있다. 하지만 이런 손실부위가 반드시 전산화 단층 촬영에서 보여지는 경색부와 일치하는 것은 아니다.^{11,13-14)}

본 증례는 폐동맥 폐색으로 인한 폐경색 및 상대정맥의 폐쇄가 동반되었던 경우로서, 다발성 폐경색은 흉부 단순 방사선 사진, 흉부 전산화 단층 촬영과 동위원소 주사로서 진단되었다. 그 소견들로서는 흉부 단순 방사선 사진상 좌측 폐하부의 변연부에 경계가 불분명한 음영증가를 보였다. 흉부 전산화 단층 촬영상 양측 폐상엽과 좌측 폐하엽에는 비정형 형태의 다발성 결절이 관찰되었다. 폐의 환기 관류 동위원소 검사상 관류 검사에서는 다발성 관류손실이 관찰되었으며 환기 동위원소 검사와는 불균형을 보였다. 본 증례에서는 혈전증의 위험성으로 혈관촬영은 시행하지 않았다.

베체트 증후군에서 동반되는 혈관계 병변은 동맥보다는 정맥이 더 흔하고 정맥병변은 혈전성 정맥염과 혈전이 주된 병변이며 정맥폐쇄는 상대정맥을 침범하는 경우가 가장 많아서⁶⁾ 국내의 수예의 보고도 있다.^{15,16)} 상대정맥 증후군은 상대정맥을 지나는 혈류의 폐쇄로 인한 정맥압의 증가로 상부 흉곽 및 경부의 측부혈관 확장, 경부와 안면부의 울혈 및 부종, 결막의 홍조 및 부종, 두통 등의 중추신경계 증상, 호흡곤란, 연하곤란 등의 증세가 발생하는 것을 말한다. 진단은 상지 혈관조영술이나 전산화 단

층 촬영, 자기공명영상 등으로 가능하며 감별을 요하는 질환으로는 폐의 악성종양, 임파종, 갑상선종, 대동맥류, 종격동염, 히스토프라즈마시스 등이 있다. 본 증례는 이학적소견에서 안면 및 경부 부종, 경정맥의 확장, 흉부혈관의 확장 소견과 흉부전산화 단층촬영에서 상대정맥의 혈전증 등으로 진단되었는데, 상기한 감별해야 할 질환들에 대한 소견은 없었다.

한편, 본 증례에서는 흉부 전산화 단층 촬영에서 종격동 및 기관 분지부하의 다발성 임파선 종대가 관찰되었는데 이러한 종격동 임파선 종대는 국내에서는 보고된 예가 없고 외국에서도 드물게 보고되고 있으며^{11,13,14)} 그 원인은 확실치는 않으나 반응성 과증식증의 결과로 초래되는 것으로 알려져 있다. 본 증례에서는 위치의 어려움과 환자의 거부로 인하여 조직검사는 시행하지 못하였으나 98년 7월에 시행한 전산화 단층 촬영과 10월에 시행한 추적 전산화 단층 촬영에서 변화가 없고 다른 악성 폐종양의 증거등이 없어 베체트 증후군에 의한 종격동 임파선 종대로 간주하였다.

홍수가 동반되는 경우는 아주 드물며¹⁴⁾, 늑막의 조직검사상 혈관염의 소견을 보인다고 한다. 본 증례에서는 홍수의 양이 적어 천자 및 조직검사가 어려워 검사를 시행하지는 못하였다.

결 론

저자들은 다발성 폐경색, 상대정맥 혈전증으로 인한 상대정맥 증후군 및 종격동 임파선 종대를 동반한 베체트 증후군 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- Behcet H : Uber Rezidivierende, Aphthose, durch ein Virus Verursachte Geschwure am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatol Wchnschr 105 : 1152-7, 1937
- Mizushima Y : Recent research into Behcet's disease in Japan. Int J Tissue React 10 : 59-65, 1988
- Lie JT : Cardiac and pulmonary manifestation of Behcet's syndrome. Pathol Res Pract 183 : 347-55, 1988
- Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y : Vasculo-Behcet's disease : a pathologic study of eight cases. Hum Pathol 22 : 45-51, 1991
- Urayama A, Sakuragi S, Sakai F, Tanaka Y, Koseki T : Angio-Behcet's syndrome, in Inaba G (ed) : International Symposium on Behcet's Disease. Tokyo, Japan, University of Tokyo Press, 1982, 171-76
- Shimizu T, Hashimoto T, Matsuo T, Tominaga S, Ida T, Farusawa H : Clinicopathological studies on vasculo-Behcet's syndrome. Nippon Rinsho 36 : 798-807, 1978
- Slavin RE, Groot WJ : Pathology of the lung in Behcet's disease. Am J Surg Pathol 5 : 779-88, 1981
- International study group for Behcet's disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. Lancet 335 : 1078-80, 1990
- Kwon OH, Kim HS, Kim DS, Lee ES, Lee SH, Bang DS, Lee SN : Relationship of circulating immune complex level with clinical activity in Behcet's syndrome the fifth international conference on Behcet syndrome, Rochester. Minesota, USA Maral Decker, Inc, 67-73, 1989
- Lee ES, Lee YD, Lee SH, Bang DS, Lee SN : A study of interleukin-2 activity in Behcet's syndrome. Ann Dermatol 3 : 5-11, 1991
- Erkan F, CAVDAR T : Pulmonary vasculitis in Behcet's disease. Am Rev Respir

- Dis 146 : 232-39, 1992
12. Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Kaklamans PG : Behcet's disease. seminars in arthritis and rheumatism 27 : 197-217, 1998
 13. Raz I, Okon E, Chajek-Shaul T : Pulmonary manifestation in Behcet's syndrome. Chest 95 : 585-89, 1989
 14. Tunac A, Berkmen YM, Gokmen E : Thoracic involvement in Behcet's disease. AJR 164 : 51-57, 1995
 15. 정성애, 이은영, 변정란, 김금미, 신길자, 이우형 : 상대정맥 증후군을 동반한 Behcet씨 증후군 1예. 순환기 23 : 302-07, 1993
 16. 이찬희, 이홍우, 정준근, 박현영, 신준한, 권준, 권혁문, 김현승, 윤춘식 : 상대정맥 증후군을 동반한 Behcet씨 증후군 1예. 순환기 23 : 946-59, 1993