

상대정맥증후군을 동반한 Behçet 증후군 1예*

제명대학교 의과대학 내과학교실

박원대 · 윤덕구 · 송홍석 · 전영준 · 박승국

=Abstract=

A Case of Behçet's Syndrome with Superior Vena Cava Syndrome

Won Dae Park, Duk Koo Yun, Hong Suck Song, Young June Jeon,
Soong Kook Park

Department of Internal Medicine, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea

Behçet's syndrome consists of the clinical triad of relapsing uveitis, oral and genital ulcers. This syndrome is now recognized as a multisystem disease involving mucocutaneous, ocular, intestinal, articular, urogenital, vascular and nervous system.

Four types of vascular lesions are recognized: arterial occlusion; aneurysms; venous occlusion; and development of varices. Venous lesions are more common than arterial lesions. Venous occlusions are frequently observed, most commonly in the inferior or superior vena cava. Thus, when superior vena caval obstruction is present in a patient, a careful historical review of other lesions associated with Behçet syndrome may prove rewarding. As far as we know, there is no case record of Behçet's syndrome with superior vena cava syndrome in Korea.

We report a case of Behçet's syndrome accompanied by superior vena cava syndrome with a review of literature.

서 론

Behçet 증후군은 1937년 Turkey 의 피부과 의사인 Halusi Behçet¹⁾가 구강 및 생식기 점막의 재발성 유통성 궤양과 전방축농을 가지는 재발성 홍채염의 증상을 동반하는 증후군을 발표한 이래, 이런 3가지 전형적인 증상외에도 판절, 피부혈관염, 신장, 장판, 중추신경, 심장 및 혈관계의 증상을 일으키는 전신질환이라는 것이 밝혀졌다²⁻¹⁹⁾.

혈관계의 병변은 동·정맥을 모두 침범하지만 정맥병변을 일으키는 예가 더 흔하며 혈전성정맥염과 혈전이 주된 병변이고 정맥폐쇄는 상·하대정맥을 가장 흔히 침범한다¹⁶⁾.

상·하대정맥폐쇄를 일으킨 예는 O'Donnell¹⁷⁾과

Thomas¹⁸⁾가 보고한 이래 많은 문헌보고가 있어 왔으나 상대정맥증후군을 일으킨 예는 아직 국내보고가 없는 듯하다.

저자들은 최근 제명대학교 의과대학 동산의료원에 입원하였던 상대정맥증후군을 동반한 Behçet 증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 최○술, 남자, 38세, 은행원

주소: 1주일간의 진행되는 안면 및 경부부종

현병력: 1982년 혀 및 생식기의 궤양과 양측 하지의 혈전성정맥염이 생겨서 모 대학병원에 입원하여 혈전성정맥염에 대한 치료를 받았으며 그후 수

*본 논문은 1985년도 제명대학교 을종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.

차례 구강점막 및 생식기에 궤양이 생겼음. 입원 1주일전부터 열감, 안면 및 경부부종과 호흡곤란이 나타났고 수일후에는 혀와 생식기에 동통성 궤양이 생기면서 양측 상·하지에 다수의 홍반성결절과 양측 하지에 적갈색의 피부변화와 열감이 생김. 입원 2일전부터는 두통과 호흡곤란이 심해졌음.

가족력 : 특기사항 없음

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 130/80mmHg, 맥박 95/분, 체온 36.8°C, 호흡수 22/분이었고 전신발육 및 영양상태는 양호한 편이었으나 호흡곤란을 보임. 안면부 특히 안검부 부종이 있었고 경부부종은 좌측보다 우측이 심하였고 결막은 충혈되어 있었음. 혀에는 2개의 궤양을 보였음(Fig.1). 세포등검사상 결막염 외에는 특기할만한 소견이 없었음.



Fig. 1. Two painful aphthous ulcerations of the tongue.

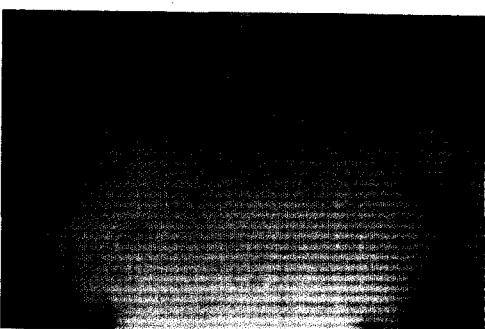


Fig. 2. Swollen neck and engorged tortuous superficial veins of the chest.

흉부전면에는 표충경맥이 구불구불하게 긋어져 있고(Fig. 2), 양하측 폐하에서는 호흡음의 감소를 보였음. 상지는 우측이 더 부어 있었으며 표충경맥 역시 우측이 좌측보다 더 긋어져 있었음. 양측 팔에는 다수의 약간 단단한 홍반성결절이 있었고(Fig. 3), 양측 하지에도 다수의 홍반성결절과 경맥주행을 따라서 적갈색 피부변화 및 열감이 있었음(Fig. 4). 음낭에는 3개의 동통성 궤양이 있었음(Fig. 5).

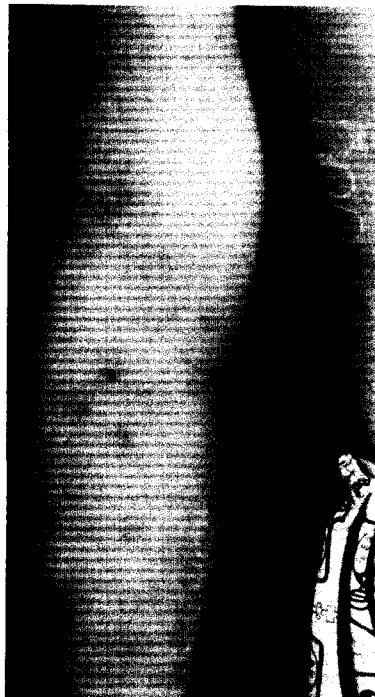


Fig. 3. Swollen and engorged superficial veins and multiple firm erythematous nodules in right arm.

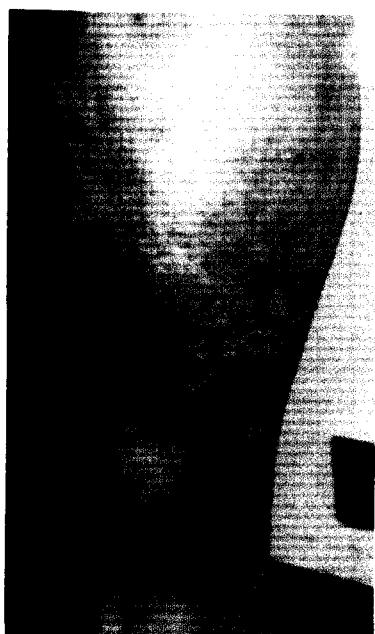


Fig. 4. Multiple erythematous nodules and dark brownish discolored left leg.

검사실소견 : 말초혈액의 혈색소는 11.9gm/dl, 백혈구 10,600/mm³, 혈청속도 58mm/hr, CRP 10.2

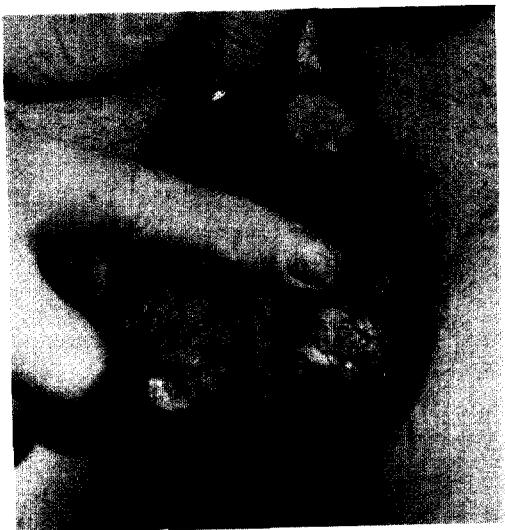


Fig. 5. Painful ulcerations of the scrotum.

mg/dl, 출혈시간 프로트롬빈시간 응고시간 등은 정상이었고, 제 8 응고인자 100%, 혈소판 320,000/mm³, 혈장섬유소원은 610mg/dl로 증가되어 있었고 Cryoglobulin 음성, LF 세포 음성, C₃ 164mg/dl, C₄ 58.9mg/dl 그리고 항핵 항체 음성, 매독반응검사 등 그외의 혈청검사는 음성이었음.

내시경검사소견 : 기관지경검사 소견은 기관 및 기관지점막이 충혈되어 있었고 혈관이 확장되어 두드

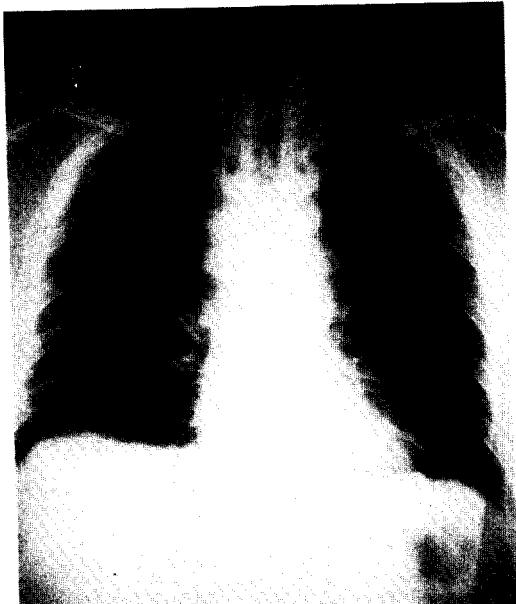


Fig. 6. Chest PA: Widening of superior mediastinum with right pleural effusion.

리져 보였음. 상부위장관내시경 소견은 식도의 2/3에 4개의 푸른색의 정맥이 확장되어 소위 하행성식도정맥류(down-hill esophageal varices)의 소견을 보였음.

방사선소견 : 흉부사진은 상종격동이 약간 넓어져 있었고 양측 늑막격막의 둔화를 보였음(Fig. 6). 흉부전산화단층 활영소견상 우측 왼두정맥과 상대정맥에 조영제의 충전결손이 보였고 좌무명정맥과 기정맥의 확장 및 양측 늑막삼출을 보였음(Fig. 7).

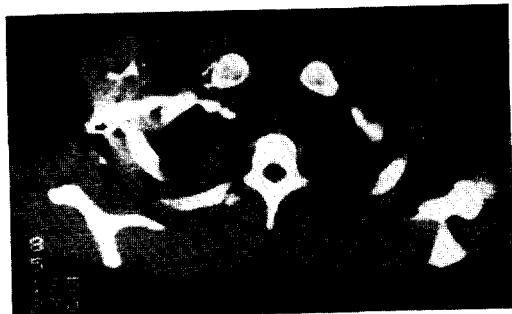


Fig. 7. CT scan(chest): Partially filled contrast in right brachiocephalic vein and superior vena cava.



Fig. 8. SVC venogram: Abrupt obstruction of both brachiocephalic veins, dilatation of right axillary vein with numerous collateral veins.

상대정맥조영술상 양측완두정맥의 갑작스런 폐쇄, 우측쇄와정맥의 확장과 측부혈관(collateral vessels)이 나타났고 우측쇄골하정맥에 불규칙한 충전결손을 보였음. 그리고 조영제가 내·외경정맥으로 역

류되었고 내유정맥과 외측흉정맥의 혈전한 굽힘을 보이면서 늑간정맥과 측부혈관망을 형성하였으며 기정맥을 통해서 상대정맥으로 유입되었음(Fig. 8).

병리학적소견 : 좌측팔의 피부결절의 조직검사 소견상 피하에 림프구와 혈질세포의 심한 침윤과 전피의 혈관벽에도 혈질세포와 림프구의 침윤을 보였음.

치료 및 경과 : 스테로이드 복용으로 구강 및 음낭의 궤양은 완전소실되었으며 furosemide, streptokinase와 aspirin을 투여하여 입원 제8병일에 안면부 및 경부의 부종과 호흡곤란이 호전되고 하지의 열감 및 부종도 호전되어 퇴원하였으며 현재 생업에 종사하고 있음.

고 칠

Behcet 증후군에서 심맥관계의 병변을 일으키는 빈도는 7~29%까지 보고되었으며^{3, 19, 20)} 정맥병변이 동맥병변보다 빈번하고^{16, 21)} 정맥폐쇄와 경맥염이 주로 나타나며 이중 정맥폐쇄가 가장 많이 판찰된다고 한다^{11, 21)}.

Shimizu²²⁾등은 90명의 vascular-Behcet 증후군 환자를 관찰한 결과 정맥폐쇄를 일으킨 경우는 56명이었으며 Masuda¹⁹⁾은 Behcet 증후군 1,731 예 중 133예(7.7%)에서 혈관병변이 동반되었고 이들 중 81예의 혈관병변을 관찰한 결과 동맥폐쇄 17예, 동맥류 24예, 정맥폐쇄 53예, 정맥류 1예로 역시 정맥폐쇄가 가장 많았으며 이 중 상대정맥폐쇄가 21예로 가장 많아서 다른 보고자의 빈도^{4, 14-16, 23)}와 비슷하였다. 이와 같이 정맥폐쇄는 상·하대정맥에 가장 빈번하게 발생하여 상대정맥증후군과 Budd-Chiari 증후군을 일으키며 대경맥의 만성폐쇄는 흉벽과 복벽에 측부혈관파²³⁾ 식도에 하행성식도정맥류를 형성한다¹⁵⁾. 그래서 대동맥이나 대정맥에 병변이 있는 환자는 Behcet 증후군의 병력 및 이학적 소견에 대한 추구가 있어야 한다²¹⁾.

Behcet 증후군의 원인은 아직 잘 모르지만 기본 병리기전이 면역보체반응에 의한 혈관염이며 이로 인하여 다발성 전신병변이 초래된다고 주장하고 있다^{8, 24-27)}. Chajek²³⁾은 intradermal antigen의 지연성반응과 유사한 형태로 혈관주위에 림프구 및 단핵구의 침윤이 일어나고 이와 동반되어 섭유성퇴행성변화와 염증성 삼출이 나타나며 정맥질환도 일으킨다고 보고하였다^{28, 29)}. 혈관염은 섭유용해성(fibrinolysis)의 장애를 동반하므로 혈전형성을 일으킨다고 주장하였으며⁸⁾, 섭유용해제 치료로 좋

은 효과를 얻었다고 보고하였다³⁰⁻³²⁾.

상대정맥증후군의 원인은 대부분이 폐의 악성종양이며^{33, 34)}, 그외 림프종, 갑상선종³⁵⁾, 대동맥류³⁶⁾, 종격동연³⁷⁾과 결핵³⁸⁾, 히스토프拉斯마증³⁹⁾ 등이 있으나 본 증례에서는 이런 질환들에 대한 소견이 없었나.

Behcet 증후군에 대한 치료는 아직 논란이 많은데 스테로이드가 널리 사용되고 있고, 혈전증에 대한 치료로는 혈전제거술이 시도되었으며²⁹⁾ urokinase, streptokinase 등의 fibrinolytic agent가 사용되고 있으나³⁰⁻³²⁾ 큰 효과는 기대하기 어렵다.

국내에서도 vascular-Behcet 증후군의 보고가 종종 있으나⁹⁻¹²⁾ 상대정맥증후군을 동반한 예의 보고는 아직없는데 상대정맥폐쇄가 있는 경우 Behcet 증후군에 대한 관심을 가져야 할 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 상대정맥증후군을 동반한 Behcet 증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Behcet, H.: Über rezidivierende aphthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermat. Wochenschr., 105 : 1152, 1937.
2. Berlin, C.: Behcet's disease as a multiple syndrome complex. Arch. Dermatol., 82 : 127, 1960.
3. Chajek, T., and Fainaru, M.: Behcet's disease. Report of 41 cases and review of the literature. Medicine, 54 : 179, 1975.
4. James, D.G.: Behcet's syndrome. N. Engl. J. Med., 301 : 431, 1979.
5. Franceschetti, A., Valerio, M., and Babel, J.: Recurrent aphthous uveitis with mucocutaneous lesions. Arch. Ophthalmol., 35 : 489, 1946.
6. Mamo, J.G., Baghdassarian, A.: Behcet's disease. Arch. Ophthalmol., 71 : 4, 1964.
7. Kansu, E., Deglin, S., and Cantor, R.: The expanding spectrum of Behcet's syndrome. A case with renal involvement. JAMA, 237 : 1855, 1977.

8. O'Duffy, J.D., Carney, J.A., and Deodhar, S.: Behcet's disease. Report of 10 cases, 3 with new manifestations. Ann. Int. Med., 75 : 561, 1971.
9. 최성재, 이훈용, 이명식, 박재형, 노준랑, 지제근, 이문호 : Behcet 병에서 상완동맥류 및 대동맥류가 동반된 2예. 대한의학회지, 26 : 947, 1983.
10. 김병준, 최성재, 이인규, 송홍석, 서정규, 박승국 : 복부대동맥류 및 다발성 동맥협착을 동반한 Behcet's syndrome 1예. 대한내과학회지, 28 : 135, 1985..
11. 은희철, 강흠, 최성재 : Behcet 병 114례에 대한 임상분석. 대한의학회지, 27 : 933, 1984.
12. 송재훈, 박식진, 최성재, 이문호, 유은실, 김용일, 김용진 : Behcet 병에서 복부대동맥류가 동반된 1예. 대한내과학회지, 29 : 437, 1985.
13. Rosenthal, T., Halkin, H., Shani, M., et al: Occlusion of the great veins in the Behcet's syndrome. Angiology, 23 : 600, 1972.
14. Haim, S., Barzilai, D., and Hazani, E.: Involvement of veins in Behcet's syndrome. Br. J. Dermatol., 84 : 233, 1971.
15. Kansu, E., Özer, F.L., Akalin, E., Güler, Y., Zileli, T., and others: Behcet's syndrome with obstruction of the venae cavae. Q. J. Med., 41 : 151, 1972.
16. Shimizu, T.: Vascular lesions of Behcet's disease. Cardioangiology, 1 : 124, 1977.
17. O'Donnell, J.M.: Behcet's triple syndrome. Med. J. Aust., 1 : 730, 1947.
18. Thomas, E.W.P.: So-called triple-symptom complex of Behcet. Br. Med. J., 1 : 14, 1947.
19. Masuda, K., Inaba, G., Mizushima, Y., Yaoita, H.: A nationwide survey of Behcet's disease in Japan. Japan Ophthalmol., 19 : 273, 1975.
20. Chamberlain, M.A.: Behcet's syndrome in 32 patients in Yorkshire. Ann. Rheum. Dis., 36 : 491, 1977.
21. Shimizu, T., Ehrlich, G.E., Inaba, G., Hayashi, K.: Behcet's disease. Sem. Arthritis Rheum., 8 : 223, 1979.
22. Shimizu, T., Hashimoto, T., Matsuo, T., Tominaga, S., Ida, T., Farusawa, H.: Clinico-pathological studies on vasculo-Behcet syndrome. Nippon Rinsho, 36 : 798, 1978.
23. Hashimoto, T., Matsumoto, A., and Shimizu, T.: Behcet's disease. Medicina, 13 : 334, 1976.
24. Gamble, C.N., Aronson S.B., and Brescia, F.B.: Experimental uveitis, the pathogenesis of recurrent immunologic uveitis. Arch. Ophthalmol., 84 : 331, 1970.
25. Ryan, L.M., Kozin, F., and Eiferman, R.: Immune complex uveitis. A case. Ann. Int. Med., 88 : 62, 1978.
26. Gamble, C.N., Wiesner, K.B., Shapiro, R.F., and Boyer, W.J.: The immune complexpathogenesis of glomerulonephritis and pulmonary vasculitis in Behcet's disease. Ann. J. Med., 66 : 1031, 1979.
27. Inoue, I., Oniki, S., Kajiyama, K., and Jimi, S.: Circulating immune complexes in Behcet's disease. Jpn. J. Ophthalmol., 27 : 35, 1983.
28. Hills, E.A.: Behcet's syndrome with aortic aneurysms. Br. Med. J., 4 : 152, 1967.
29. Enoch, B.A., Castillo-Olivares, J.L., Khoo, T.C.L., Grainger, R.G., and Henry, L.: Major vascular complications in Behcet's syndrome. Postgrad. Med. J., 44 : 453, 1968.
30. Chajek, T., Fainau, M.: Behcet's disease with decreased fibrinolysis and superior vena caval obstruction. Br. Med. J., 1 : 782, 1973.
31. Cunliffe, W.J., and Menson, I.S.: Treatment of Behcet's syndrome with phenformin and ethylesterenol. Lancet, I : 1239, 1969.
32. Cunliffe, W.J. Roberts, B.E., and Dodman, B.: Behcet's syndrome and oral fibrinolytic therapy. Br. Med. J., 2 : 480, 1973.
33. Parish, J.M., Marschke, R.F.Jr. and Dines, D.E., Lee R.E.: Etiologic considerations in superior vena cava syndrome. Mayo Clin. Proc., 56 : 407, 1984.
34. Urschel, H.C.Jr., and Paulson, D.L.: Superior vena cava obstruction. Dis. Chest, 49 : 115, 1966.
35. Silverstein, G.E., Bruke, G., and Goldberg,

- D.: Superior vena cava system obstruction caused by benign endothoracic goiter. Dis. Chest, 56: 519, 1969.
36. Fussel, M.M.: Aneurysm of the aortic arch ruptured into the superior vena cava. Am. J. Med. Sci., 133: 257, 1907.
37. Murphy, E.G.: Obstruction of the superior vena cava secondary to fibrous mediastinitis. J. Am. Osteopath. Assoc., 71: 42, 1971.
38. Steinberg, I.: Superior vena cava syndrome due to tuberculosis. Report of 3 cases. AJR, 98: 440, 1966.
39. Pate, J.W., and Hamman, J.: Superior vena cava syndrome due to histoplasmosis in children. Ann. Surg., 161: 778, 1951.