

□ 원 저 □

Behçet 증후군에서 폐침범의 임상양상에 관한 고찰

연세대학교 의과대학 내과학교실, 방사선과학교실*

박광주 · 박승호 · 김상진* · 김형중 · 장 준 · 안철민 · 김성규 · 이원영

= Abstract =

Clinical Manifestations of the Lung Involvement in Behçet's Syndrome

**Kwang Joo Park, M.D., Seung Ho Park, M.D., Sang Jin Kim, M.D.,
Hyung Jung Kim, M.D., Joon Chang, M.D., Chul Min Ahn, M.D.,
Sung Kyu Kim, M.D., and Won Young Lee, M.D.**

Department of Internal Medicine and Radiology, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea.*

Background : Behçet's syndrome is a chronic multisystemic disease affecting many organs such as skin, mucosa, eye, joint, central nervous system and blood vessels. Lung involvement occurs in 5% of Behçet's syndrome and is thought to be due to the pulmonary vasculitis leading to thromboembolism, aneurysm and arteriobronchial fistula. Pulmonary vasculitis in Behçet's syndrome is a unique clinical feature, differing from other vasculitis affecting the lung and is one of the major causes of death.

Therefore, we examined the incidence, the clinical features, the radiologic findings and the clinical courses of the lung involvement in Behçet's syndrome.

Methods : We retrospectively reviewed the medical records and radiologic studies of 10 cases of the lung involvement in Behçet's syndrome diagnosed at Yongdong Severance Hospital and Severance Hospital from 1986 to 1995. We analysed the clinical features, the radiological findings, the treatment modalities and the clinical courses.

Results :

1) The incidence of the lung involvement in Behçet's syndrome was 2%(10/487). The male to female ratio was 8 : 2 and the mean age was 34 years. The presenting symptom was hemoptysis in 5 of 10 cases, and massive hemoptysis was noted in 2 cases. Other pulmonary symptoms were cough(6/10), dyspnea(4/10), and chest pain(2/10). Other manifestations were oral ulcers(10/10), genital ulcers(9/10), skin lesions(7/10), and eye lesions(6/10).

2) The laboratory findings were nonspecific. The posteroanterior views of chest radiographies

showed multiple infiltrates(6/10), nodular or mass-like opacities(4/10), or normal findings(2/10). The chest CT scans showed multifocal consolidations(6/8), and aneurysms of the pulmonary arteries(4/8). The pulmonary angiographies were performed in 3 cases, and showed pulmonary artery aneurysms in 2 cases. The ventilation-perfusion scans in 2 cases of normal chest x-ray showed multiple mismatched findings.

3) The patients were treated with combination therapy consisting of corticosteroids, cyclophosphamide, and colchicine or anticoagulant agents. Surgical resection was performed in one case with a huge aneurysm.

4) We have followed up nine of ten cases. Three cases are well-being with medical therapy, two cases are severely disabled now and four cases died due to massive hemoptysis, massive pulmonary embolism, or sepsis.

Conclusion : Pulmonary vasculitis is a main feature of the lung involvement of Behçet's syndrome, causing hemorrhage, aneurysmal formation, and/or thromboembolism. The lung involvement of Behçet's syndrome is uncommon but is one of the most serious prognostic factors of the disease. Therefore, an aggressive diagnostic work-up for early detection and proper treatment are recommended to improve the clinical course and the survival.

Key Words : Behçet's syndrome, Pulmonary vasculitis, Pulmonary artery aneurysm

서 론

Behçet 증후군은 구강, 외음부, 피부, 눈 등의 전신적 장기를 침범하여 다양한 임상양상을 나타내는 질환으로, 그 병인에 유전 및 환경적 요인의 관련성이 보고된 바 있고, 최근 자가면역기전이 주요한 병인으로서 대두되고 있으나 아직 정확한 원인은 규명되지 않고 있다¹⁻³⁾. 이 질환의 기저병리는 동맥, 정맥 및 모세혈관의 비특이적인 혈관염이며, 임상적으로 발현되는 혈관계 침범의 빈도는 지역마다 차이가 있어 7-29% 정도로 보고되고 있는데, 상대정맥, 하대정맥, 대동맥 및 그 분지 등 큰 혈관에 다발한다⁴⁾. Behçet 증후군에서 폐침범은 5% 정도에서 발생하며, 폐동맥의 혈관

염에 의한 동맥류나 혈전증 등에 의해 대량객혈이나 호흡부전 등을 초래하여, 질환의 경과를 악화시키는 주요한 예후인자가 된다^{5,6)}.

국내에서는 Behçet 증후군에서 폐동맥염에 의한 동맥류와 혈전증 등의 증례보고가 수차례 있었으며⁷⁻⁹⁾, 안 등¹⁰⁾은 폐침범을 한 Behçet 증후군 9예의 방사선학적인 소견을 보고한 바 있다.

이에 저자 등은 Behçet 증후군 환자에 있어서 폐침범의 유병율과 임상적 특징을 조사하고, 폐침범이 질환의 경과에 미치는 영향을 평가하기 위하여, 최근 10년간 Behçet 증후군으로 진단받은 환자중 폐침범을 동반한 10예의 임상양상을 조사하여 보고하는 바이다.

Table 1. Radiologic findings of 10 patients with the lung involvement in Behçet's syndrome

Case No.	Chest X-ray	Chest CT scan	Pulmonary angiography
1	Both hilar prominence, infiltrates in the both infrahilar areas	Thrombosis on the both descending pulmonary arteries, infiltrates and irregular configuration of peripheral vessels in the the both lower lobes	Non-filling of contrast media on the both descending pulmonary arteries due to thrombosis with dilatation of proximal portions
2	Huge round mass in the right perihilar area, peripheral wedge-shaped consolidation in the left lower lobe	Huge aneurysm on the right descending pulmonary artery, small aneurysm on the left descending pulmonary artery, peripheral wedge-shaped consolidation in the left lower lobe, thrombosis on the superior vena cava	7 cm-sized aneurysm with thrombosis on the right descending pulmonary artery, small aneurysm on the left descending pulmonary artery
3	Infiltrates in the left lower zone	Infiltrates and irregular configuration of peripheral vessels in the left lower lobe	
4	Mass at the left hilum, infiltrates in the left lower zone, left pleural effusion	Aneurysm on the left main pulmonary artery, infiltrates in the left lower lobe, left pleural effusion	3 cm-sized aneurysm on the left main pulmonary artery
5	Round nodule and infiltrates in the right lower zone	Peripheral small aneurysm in the right lower lobe, infiltrates and irregular configuration of peripheral vessels in the both lower lobes	
6	Infiltrates in the both lower zone	Infiltrates and irregular configuration of peripheral vessels in the both lower lobes	
7	Normal*	Not performed	
8	Wedge-shaped consolidation in the left lower zone, blunting of the both costophrenic angles	Peripheral wedge-shaped consolidation in the left lower lobe, both pleural effusion, thrombosis on the superior vena cava	
9	Normal**	Not performed	
10	Mass at the left hilum	Aneurysm on the left main pulmonary artery	

* Pulmonary ventilation-perfusion scan showed a mismatch on the entire left upper lobe, and venography showed thrombosis on the inferior vena cava.

** Pulmonary ventilation-perfusion scan showed bilateral multiple segmental mismatches, and venography showed deep vein thrombosis of the lower extremities.

대상 및 방법

1986년부터 1995년까지 영동 세브란스 병원과 세브란스 병원에 입원하였던 Behçet 증후군 환자 487예중 폐침범이 확인된 10예를 대상으로 하였다. Behçet 증후군의 진단은 1990년 International Study Group for Behçet's Disease에서 제정한 기준에 따랐으며¹¹⁾, 이들중 6예는 본원에서, 4예는 타병원에서 이미 Behçet 증후군으로 진단 및 치료를 받았던 과거력이 있었다. 폐침범은 증상 및 이학적 소견을 토대로 하여 단순 흉부방사선, 전산화단층촬영, 폐환기-관류주사 및 폐동맥조영술 등의 방사선학적인 검사를 통하여 진단하였으며, 3예에서 기관지경검사를 시행하였다.

결 과

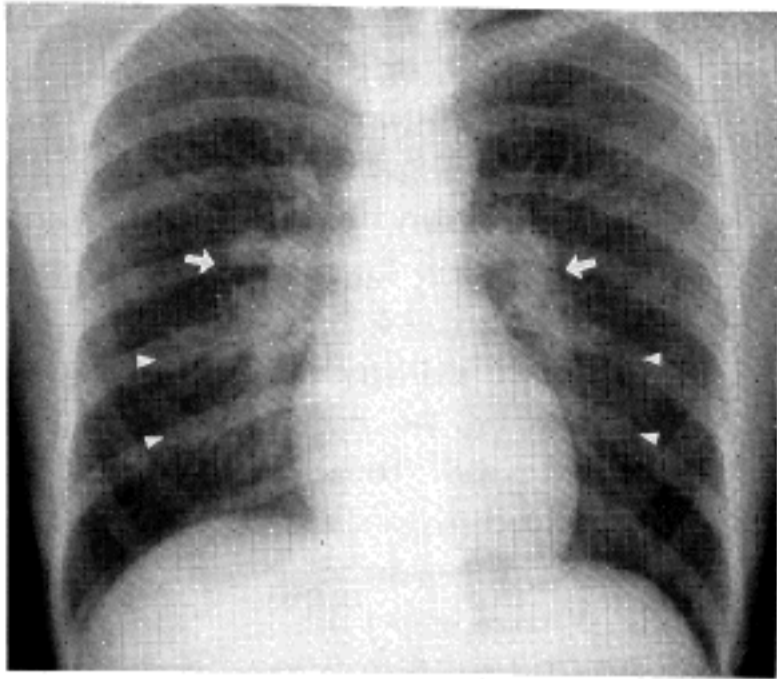
1. 환자의 임상적 특성

전체 Behçet 증후군 환자의 남녀비는 4.7 : 5.3이었으며, 폐침범이 있는 예에서의 남녀비는 8 : 2로 남자에서 많았고, Behçet 증후군을 진단 받은 때부터 폐침범의 양상이 나타나기까지의 기간은 평균 5.8년이었다. 이 질환에서 예후에 중요하게 작용하는 객혈은 10예중 5예(50%)에서 있었고, 이중 2예에서는 24시간동안 500ml이상의 대량객혈을 보였다. 다른 호흡기 증상으로는 기침이 6예, 호흡곤란이 4예, 흉통이 2예에서 나타났다. 구강궤양은 전예, 외음부궤양은 9예, 결절성 홍반 등의 피부병변은 7예에서 나타났으며, 시력장애는 6예에서 있었으며, 안과적인 검사를 시행한 결과 포도막염이 5예에서 나타났고, 녹내장이 1예, 시신경염을 동반한 유두부종이 1예에서 관찰되었다. 다발성의 관절염이 3예에서 관찰되었고, 소화관이나 기타 복부장기의 침범이 확인된 예는

없었다. Pathergy 검사상 5예가 양성이었다. 기관지경은 3예에서 시행하여 2예에서 출혈 부위를 확인하였으나, 출혈의 원인으로 기관지 궤양을 관찰할 수는 없었다. 검사실소견상으로는 특이한 것을 관찰할 수 없었다.

2. 방사선 소견

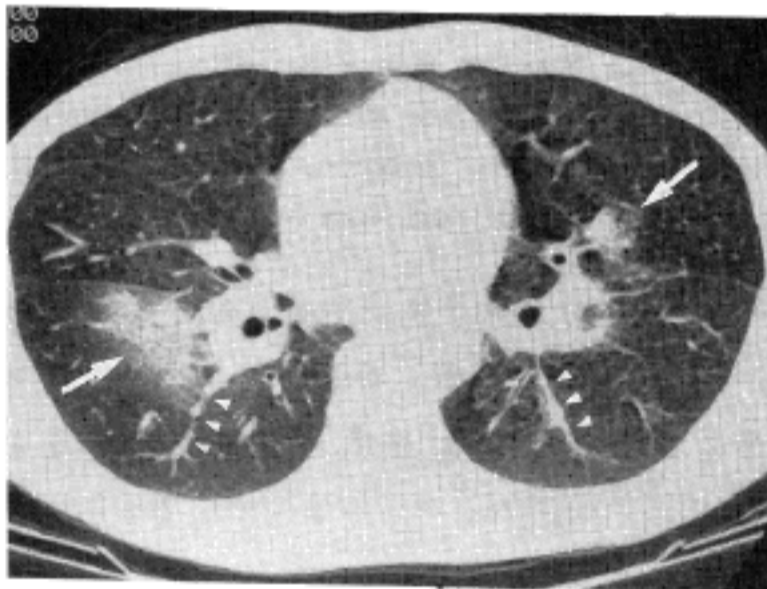
Behçet 증후군 환자에서 폐침범의 소견을 확인할 수 있었던 10예의 방사선학적 소견을 Table 1에 정리하였다. 단순 흉부방사선소견상 다발성 경화가 6예에서, 원형 결절 또는 종괴양 음영이 4예에서 나타났고, 흉막에 접하는 삼각형모양의 음영이 2예에서 관찰되었으며(Fig. 2A), 2예에서 흉막삼출의 소견을 보였다. 2예에서는 정상 흉부방사선소견을 보였다. 흉부 전산화단층촬영을 시행한 8예중 6예에서 엽 및 분절성의 다발성 경화 소견이 나타났고, 단순 방사선소견상 결절 및 종괴양 음영이 나타났던 4예에서 상응하는 부위에서 폐동맥류를 관찰할 수 있었다(Fig. 2B). 단순 방사선소견에서와 마찬가지로 2예에서 흉막삼출이 나타났고, 2예에서는 상대정맥의 혈전에 의한 폐쇄의 소견을 보였다. 2예에서는 폐경색으로 생각되는 흉막에 접하는 삼각형 모양의 음영이 관찰되었다. 고해상도 전산화단층촬영상 5예에서 혈관염에 의한 것으로 사료되는 말초혈관의 불규칙적인 모양을 확인할 수 있었다(Fig. 1B). 폐동맥조영술은 3예에서 시행되었는데, 증례 1에서는 양측 하행 폐동맥(descending pulmonary artery)의 혈전에 의한 폐색 및 근위부의 2차적 확장의 소견을 보였고(Fig. 1D), 증례 2에서는 우측 하행 폐동맥에서 7cm 크기의 동맥류 및 좌측 하행 폐동맥에서 작은 동맥류가 관찰되었으며(Fig. 2C), 증례 4에서는 좌측 주폐동맥에 3cm크기의 동맥류를 관찰할 수 있었다. 정맥조영술을 시행한 8



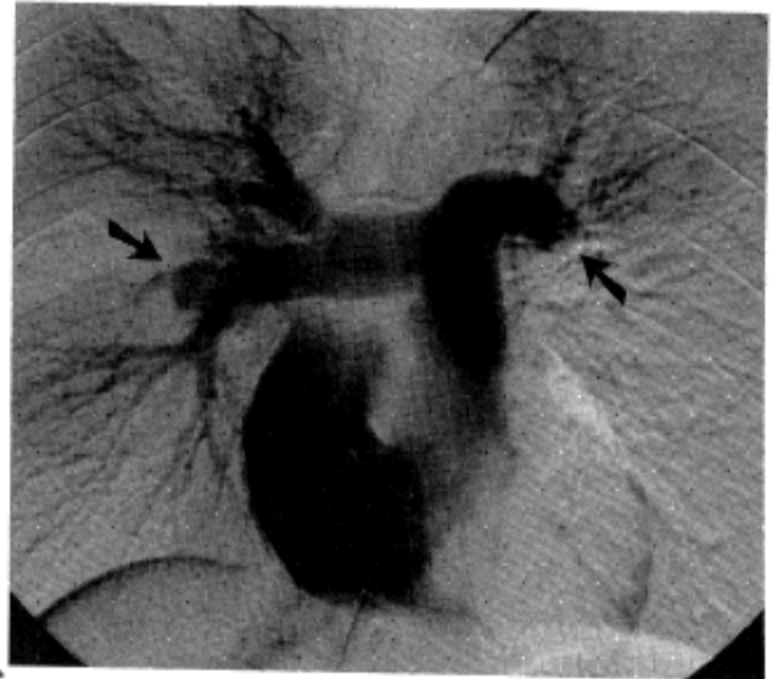
A.



C.



B.



D.

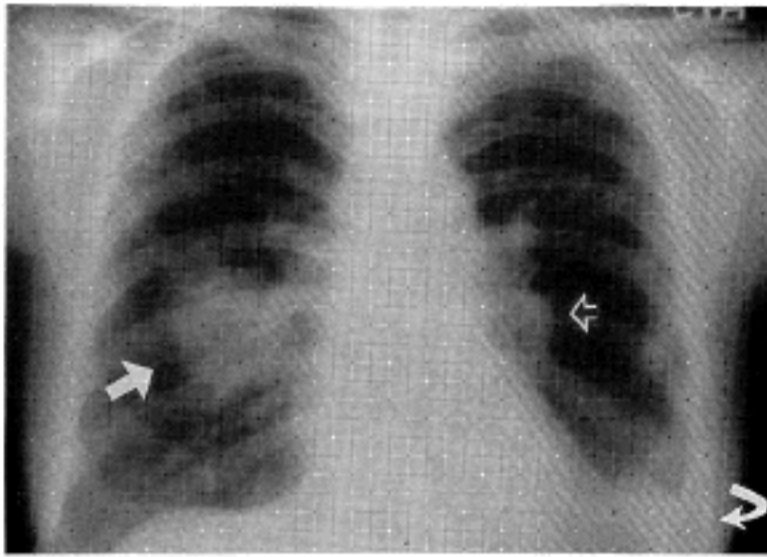
Fig. 1. Case 1: A 29-year-old male patient, diagnosed of Behçet's syndrome 3 years ago, had hemoptysis and dyspnea at the time of admission. He is doing well with medical therapy including corticosteroids and anticoagulants.

A. Chest radiograph shows both hilar prominence (arrows) and patch infiltration in the both infrahilar area (arrow heads).

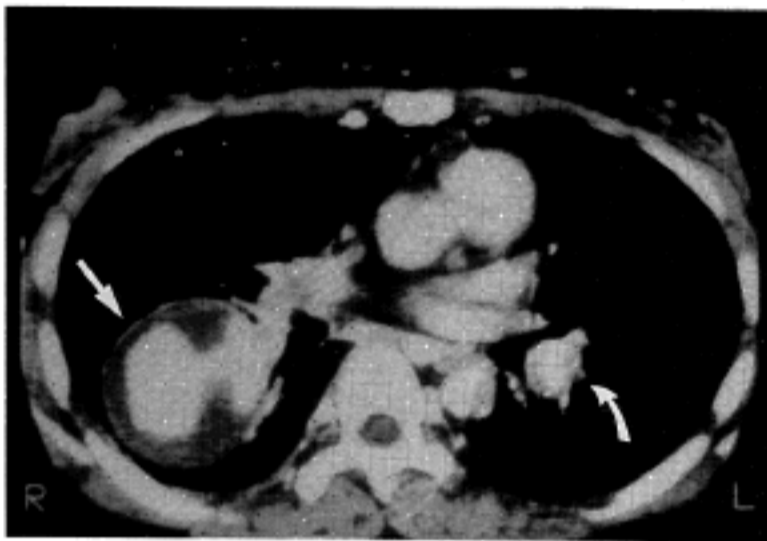
B. High resolution CT scan shows irregular configuration of peripheral vessels (arrowheads), and ground glass opacities due to pulmonary hemorrhage (arrows).

C. Chest CT scan shows thrombosis on the both descending pulmonary arteries (arrows).

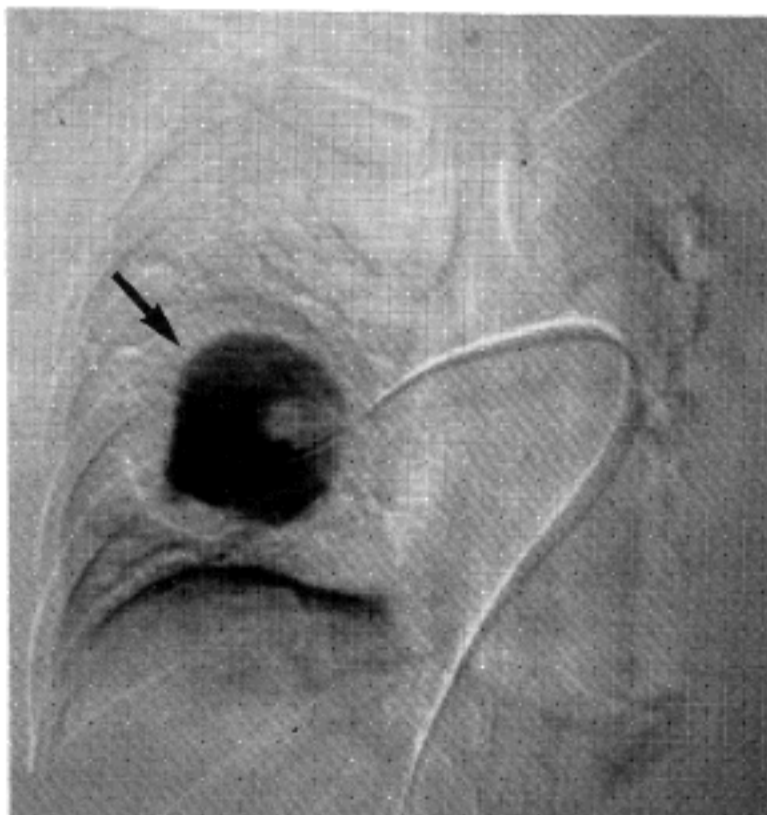
D. Pulmonary angiography shows non-filling of contrast media with proximal dilatations on the both descending pulmonary arteries due to thrombosis (arrows).



A.



B.



C.

Fig. 2. Case 2: A 37-year-old female patient, diagnosed of Behçet's syndrome 5 years ago, had massive hemoptysis at the time of admission. She underwent resection of a huge pulmonary arterial aneurysm along with the right lower lobe. She is doing well with medical therapy.

A. Chest radiograph shows a mass-like shadow on the right perihilar area(solid arrow), and prominence of the left hilum(open arrow), and peripheral wedge-shaped consolidation in the left lower lobe(curved arrow).

B. CT scan shows a huge aneurysm with thrombosis on the right descending pulmonary artery(straight arrow), and another small aneurysm on the left descending pulmonary artery(curved arrow).

C. Selective pulmonary angiography shows a 7 cm-sized aneurysm and thrombosis within the aneurysmal sac on the right descending pulmonary artery(arrow).

예중 7예에서 혈전증의 소견이 나타났으며, 이중 2예는 상대정맥, 2예는 하대정맥, 1예는 우측 총장골정맥에서 혈전에 의한 폐쇄 또는 협착이 관찰되었고, 2예에서는 하지 심부정맥 혈전증의 소견을 보였다. 폐관류 또는 폐환기-관류주사는 8예에서 시행되었고 이중 7예에서 엽 및 분절이상 크기의 환기-관류 불일치의 소견을 보였으며, 특히 정상 흉부방사선소견을 보인 2예에서, 중례 7은 좌상엽 전체에서, 중례 9는 양측 폐야에서 분절크기 이상의 다발성 환기-관류 불일치의 소견을 보였다.

3. 치료

colchicine과 zinc sulfate를 전 예에서, acetyl salicylic acid와 dipyridamole 등의 항혈소판제제를 6예에서 투여하였으며, 7예에서 경구 스테로이드를 사용

하였고, 이중 1예에서는 cyclophosphamide를 병합 투여하였다. 폐색전증의 소견을 보였던 7예 중 5예에서 heparin 또는 wafarin으로 항응고요법을 시행하였다. 7cm 크기의 폐동맥류가 확인되었던 중례 2에서는 우하엽 및 동맥류의 절제술을 시행하였으며, 병리조직검사상 색전증을 포함한 혈관염의 소견을 보였다.

4. 임상경과

추적관찰 가능하였던 9예 중 4예가 사망하였는데, 이중 2예는 폐침범의 진단 후 각각 1년 및 2년만에 대량객혈로 인하여 사망하였고, 1예는 진단 1년 후에 하대정맥폐색에 의한 2차적인 간부전의 악화와 패혈증으로, 1예는 진단 2년후에 대량의 폐색전증으로 인한 급성호흡부전으로 인하여 사망하였다. 생존해 있는 5예는 현재까지 평균 4.2년간 추적관찰 중으로, 3예는 비교적 양호한 상태로 외래에서 치료 중이며, 2예는 상태가 악화되어 특별한 치료를 받지 못하고 가료중이다.

고 찰

Behçet 증후군은 피부, 점막, 눈, 외음부, 장, 신경계, 관절, 혈관계 등 전신적 장기를 침범하는 만성적인 질환으로, 1937년에 Behçet이 구강, 외음부 및 눈의 재발성 궤양 등을 주증상으로 하여, 최초로 그 임상상을 기술하고 명명한 바 있다¹⁾. 주로 20-30대의 젊은 층에 호발하며, 남녀비는 동양에서는 2-5 : 1 정도로 남자에서 많고, 서양에서는 1 : 2-5 정도로 여자에서 더 많은 것으로 알려져 있는데, 본 연구에서 전체 Behçet 증후군 환자에서는 여자가 약간 더 많은 것으로 나타난 바 있다. 호발지역인 지중해연안 및 일본에서

의 역학조사에 의하면 발병률은 10만명당 10-80명 정도로 보고된 바 있고, 폐침범이 있는 경우는 3-5 : 1 정도로 남자에서 많은 것으로 알려져 있으며, 본 연구에서도 남자가 더 많았다^{3,5,6)}.

Behçet 증후군의 원인은 아직 정확히 규명되지 않았는데, Behçet 등은 바이러스를 원인으로 주장한 바 있으나 이는 이후 뚜렷이 입증되지 못했고, Behçet 증후군 환자에서 지역마다 발현빈도나 종류에 차이는 있으나, HLA-B5, A2, B27 등이 흔히 발견되어, 유전적인 성향이 발병과 관련이 있을 것으로 추정된다^{1,12)}. 1963년에 구강점막에 대한 항체를 처음으로 검출한 이후, 뇌조직과 안조직에서 자가항체가 계속적으로 발견되었고, 피하조직의 혈관주위에 면역 글로불린 및 보체의 침착이 관찰되는 등 자가면역질환으로서의 개념이 계속 대두되고 있으나, 아직 그 연구들은 지엽적이며 다양한 장기에서의 공통된 항원항체반응이나 보편적이고 체계적인 면역기전이 정확히 규명되지는 못한 실정이다^{2,13,14)}.

Behçet 증후군에서 검사실소견상 특별한 표지자가 아직 없고, 병리조직소견도 질환에 특이적인 것이 없어, 진단은 임상소견에 의해서만 가능하며, 이 또한 임상양상이 매우 다양하고, 자연적인 발생과 호전을 반복하는 경향이 있어 정확한 진단기준을 규정하기에 어려움이 많은데, 현재는 1990년에 International Study Group for Behçet's Disease에서 제정한 진단기준이 가장 널리 이용되고 있으며, 이는 반복적인 구강궤양이 필수적으로 있어야 하고, 안병변, 피부병변, 외음부병변, pathergy검사 양성 등 4가지중 2가지이상을 만족할 때로 규정되어 있다¹¹⁾.

어떠한 원인기전에 의하든, Behçet 증후군의 여러 장기에서 발견되는 기저병리소견은 임파구 등 염증세포의 침윤을 수반하는 혈관염이다¹⁵⁾. 임상적으로 발현되는 혈관계의 침범은 7-29%로 보고

된 바 있으며, 혈관염에 의한 폐색, 동맥류 및 정맥류의 형성 등으로 나타난다. 주로 큰 혈관에 호발하고, 동맥보다 정맥에서 약간 더 많이 나타나는데, 정맥에서는 상하대정맥이 가장 흔히 침범되고, 동맥은 대동맥, 폐동맥, 대퇴동맥, 쇄골하동맥 순의 빈도로 보고된 바 있다. 동맥류는 동맥계 합병증의 약 65%를 차지하며 부위별 빈도는 대동맥, 대퇴동맥, 폐동맥 순이다^{4,16)}.

Behçet 증후군에서 폐침범은 5% 정도에서 나타나는 것으로 보고된 바 있고, 본 연구에서는 2%(10/487)로 나타났다. 폐합병증에 대한 검사는 주로 호흡기 증상이 있는 경우나 단순 흉부방사선 소견상 이상이 있는 경우에 시행하게 되므로, 임상적으로 발현되지 않는 경미한 폐침범의 가능성을 고려하면 실제의 빈도는 아마도 더 높을 것으로 예상할 수 있을 것이다. 기저병리는 폐동맥의 혈관염이며, 이로 인하여 동맥류의 형성, 혈전증, 폐경색, 폐출혈에 의한 객혈 등이 나타나며, 드물게 기도의 궤양등 점막병변이 나타날 수 있으나, 폐실질의 병변은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 혈관의 염증은 중등도 또는 작은 동맥에서는 혈관벽 전 층에서 나타나고, 큰 동맥에서는 내피하 조직에서 일어나며, 염증이 만성적으로 지속되면 탄성섬유의 파괴를 초래하여 결국 동맥류를 형성하게 되고, 동맥류가 파열되면 폐출혈을 일으키며, 드물게 동맥류-기관지루를 형성하기도 한다. 혈전증은 혈관염이 있는 폐동맥 자체 내에서 주로 형성되나, 타부위 혈관의 혈전이 혈행을 따라 색전증을 일으킬 수도 있으며, 본 조사에서는 폐동맥조영술로 직접 확인하지는 못 하였지만, 호흡곤란의 증상을 보였고, 정상 흉부방사선소견을 보였으며, 폐환기-관류주사상 불일치의 소견을 보인 2예가 이에 해당한다고 할 수 있을 것이며, 정맥조영술상에 1예는 하대정맥, 1예는 하지 심부정맥의 혈전증을 확인한 바 있다^{5,6,15)}. 폐색전증

에 있어서도 전체 폐침범의 경우와 마찬가지로 임상적으로 확인되지 않은 경미한 색전증의 가능성을 고려하면, 실제의 빈도는 아마도 더 높을 것으로 추정된다. 폐침범이 초기증상으로 나타난 경우는 보고된 바가 없고 본 조사결과에서도 그러하였다. 폐침범이 있는 경우에 심부정맥이나 대정맥 등에서의 혈전증이 호발하는 것으로 알려져 있으며, 본 연구에서도 7예에서 정맥조영술상에 그러한 소견을 관찰할 수 있었다⁴⁻⁶⁾. Behçet 증후군의 다른 임상소견이 없이 폐동맥류와 심부정맥혈전증만 나타나는 질환으로서 Hughes-Stovin 증후군이 수차례 보고된 바 있으며, 이는 Behçet 증후군의 아류일 것으로 생각되고 있다¹⁷⁾.

Behçet 증후군의 단순 흉부방사선소견은 폐동맥류가 큰 경우는 폐문음영의 확장, 원형 종괴양 음영 등으로 나타날 수 있고, 소동맥류는 비정형의 침윤으로 나타나고, 폐경색에 의한 말초부위의 삼각형 음영이 보일 수 있으며, 흉막삼출 등이 나타날 수 있다. 폐침범에 대한 비침습적 검사로는 흉부 전산화단층촬영술이 가장 유용하며, 대부분의 경우에서 폐동맥염, 동맥류, 폐출혈 등을 정확히 진단할 수 있고, 근자에는 역동적 전산화단층촬영술(dynamic computed tomography)과 고해상도 전산화단층촬영술이 널리 이용되게 되어 진단률을 더 높일 수 있게 되었다. 큰 폐동맥류는 원형의 혈관성 음영으로 나타나고, 작은 폐동맥류 및 혈관염은 비정형의 침윤으로서 나타나며, 말초부위의 혈관염에 의해 말초 폐혈관의 불규칙적인 모양이 보일 수 있으며, 그 외에 폐동맥내 혈전의 소견이나 폐출혈에 의한 간유리(ground glass)음영 등이 관찰될 수 있다^{5,6,10)}. 폐동맥조영술은 필수적이지는 않고 전산화단층촬영술에 의해 대체될 수 있으며, Raz⁵⁾ 등의 보고에 따르면 조영술을 시행한 후에 70%에서 폐병변이 악화되었고, 이는 천공 등에 의한 혈관의 손상에

기인하는 것으로 설명한 바 있다. 따라서 폐동맥 조영술은 타 검사로 진단이 불확실하거나 수술을 시행하기 위해 꼭 필요한 경우 등으로 그 적응증을 국한하는 것이 좋을 것이다.

Behçet 증후군에 의한 폐동맥류는 기타 폐동맥류를 일으키는 질환들, 즉 매독 등의 감염증, 외상, 선천적 기형에 의한 경우 및 만성 폐고혈압증에 의한 2차적인 동맥류나 Takayasu 동맥염 등 과도 감별을 요한다^{5,16)}.

Behçet 증후군의 치료로는 colchicine이 중성구의 화학주성을 억제함으로써 염증반응을 완화시켜 제반 증상을 호전시키고 부작용이 적어 만성적인 유지요법에 널리 사용되고 있으며, 자가면역반응을 차단한다는 점에 착안하여 스테로이드, azathioprine, cyclophosphamide, chlorambucil, cyclosporine, levamisole 등의 면역억제제나 면역조절제의 사용이 시도되었고, 특히 질환의 초기에 사용하면 효과가 좋은 것으로 보고되어 왔으나, 연구가 불충하거나 보고에 따라 치료효과에 차이가 있고, 질환 자체가 악화과 호전을 반복하는 자연 경과를 가져 치료효과를 판정하기에 어려움이 있다^{18,19)}. 폐침범이 있는 경우에는 스테로이드와 항응고제가 가장 많이 사용되고 연구되어 왔는데, 스테로이드는 약 반수에서 효과가 있는 것으로 보고되고 있다^{5,20)}. 본 연구에서는 10예중 7예에서 스테로이드를 사용하여 이중 3예가 호전되어 양호한 상태로 경과관찰중인데, 전술한 바와 같은 질환의 자연호전의 경향 등으로 인해 그 효과를 단언하기는 어려울 것으로 사료된다. 항응고치료는 혈전증이 있는 경우에 사용되고 있으나, 폐동맥류가 있는 경우는 파열에 의한 대량출혈을 초래할 수 있으므로 피하는 것이 좋다고 보고되고 있다^{5,6)}. Erkan 등⁶⁾은 일반적인 폐동맥염의 치료에 의거하여 스테로이드와 cyclophosphamide의 병합요법을 시행하여 12예중 7예가 호전되었음을 보

고한 바 있다. 동맥류가 국소적으로 위치하고 파열에 의한 대량출혈이 우려될 때는 수술적인 절제 후 약물치료를 하는 것이 도움이 될 수 있다⁶⁾.

폐침범은 Behçet 증후군에서 드물게 나타나나, 질환의 경과를 악화시키고 사망의 주요한 원인이 되는 합병증이며, 현재까지 특별한 치료법이 정립되지 않아, 앞으로 더 많은 연구가 필요하겠지만, 조기에 폐합병증을 발견하여 스테로이드, 면역억제제, 항응고제 등의 적극적인 치료를 함으로서, 질환의 경과를 호전시키고 예후를 향상시킬 수 있을 것으로 기대된다.

요 약

연구배경 : Behçet 증후군은 전신적인 장기에 혈관염에 의한 다양한 병변을 일으키는 원인미상의 질환이다. Behçet 증후군에서 폐침범은 약 5%에서 발생하고, 주로 폐동맥염에 의한 폐동맥류, 혈전증, 폐출혈 등으로 나타나며, 이는 예후에 영향을 미치는 중요한 인자가 된다. 이에 저자 등은 Behçet 증후군 환자에서 폐침범의 유병율, 임상적 소견, 방사선 소견, 치료경과 및 예후 등에 관한 전반적인 고찰을 시행해 보고자 한다.

방법 : 1986년부터 1995년까지 본원에 입원한 Behçet 증후군 환자 총 487예중 폐침범의 소견을 보인 10예를 대상으로 하였으며, 폐침범의 진단은 증상 및 이학적 소견을 토대로 하여 단순 흉부방사선, 흉부 전산화단층촬영, 폐환기-관류주사 및 폐동맥조영술 등에 의거하였다.

결과 :

1) 전체 Behçet 증후군 환자에서 폐침범의 유병률은 2%(10/487)였다. 평균연령은 34세, 남녀비는 8 : 2였다. 객혈은 5예에서 나타났고, 이중 대량객

혈은 2예에서 관찰되었다. 다른 호흡기 증상으로는 기침이 6예, 호흡곤란이 4예, 흉통이 2예에서 나타났다. 구강궤양은 전예, 외음부궤양은 9예, 피부병변은 7예, 안병변은 6예에서 나타났다.

2) 검사실 소견상 특이한 것은 없었고, 단순 흉부방사선 소견상 다발성 경화가 6예, 원형 결절 또는 종괴양 음영이 4예에서 발견되었고, 2예는 정상소견이었다. 흉부 전산화단층촬영은 8예에서 시행하였는데 이중 6예에서 다발성 경화의 소견을 보였고, 4예에서 폐동맥류를 관찰할 수 있었다. 폐관류 또는 환기-관류주사는 8예에서 시행하여 7예에서 다발성 결손 및 불일치를 보였고, 특히 정상 흉부 단순방사선소견을 보인 2예에서 다발성 환기-관류 불일치의 소견을 보였다. 폐동맥 조영술은 3예에서 시행하여, 2예에서 폐동맥류를 관찰할 수 있었다.

3) 치료는 colchicine, 스테로이드, cyclophosphamide, 항응고제 등을 사용하였고, 1예에서 폐동맥류의 절제술을 시행하였다.

4) 10예중 9예를 추적관찰한 결과, 3예가 호전되어 외래 경과관찰 중이며, 2예는 악화되어 가료중이고, 4예가 대량객혈, 대량 폐색전증 및 폐혈증 등으로 사망하였다.

결론 : Behçet 증후군의 폐침범은 주로 혈관염에 의한 출혈, 동맥류의 형성, 및 혈전증 등으로 나타나며, 그 발병율은 낮지만 대량객혈 및 호흡부전증 등을 초래하여, 질환의 경과를 악화시키고 사망을 초래할 수 있는 주원인이 되므로, 이의 조기진단이 필요하며 적극적인 치료로서 예후의 향상을 기대할 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

1) Behçet H : Über rezidivierende aphthöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund,

am Auge und an den Genitalien. Dermatol Wochenschr **105** : 1152, 1937

- 2) Lehner T : Behçet's syndrome and autoimmunity. Br Med J **1** : 465, 1967
- 3) Shimizu T, Ehlich GE, Inaba G, Hayashi K : Behçet's disease(Behçet's syndrome). Semin Arthritis Rheum **8** : 223, 1979
- 4) Koç Y, Güllü I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S, Batman F, Kunsu T, Balkanci F, Akkaya S, Telatar H, Zileli T : Vascular involvement in Behçet's disease. J Rheumatol **19** : 402, 1992
- 5) Raz I, Okon E, Chajek-Shaul T : Pulmonary manifestations in Behçet's syndrome. Chest **95** : 585, 1989
- 6) Erkan F, Çavdar T : Pulmonary vasculitis in Behçet's disease. Am Rev Respir Dis **146** : 232, 1992
- 7) 유대현, 정성수, 최영춘, 이진, 안종훈, 김성윤, 박성수, 이정희 : 다발성 폐결절로 나타난 Behçet씨 병의 폐동맥염 1예. 대한내과학회잡지 **36** : 695, 1989
- 8) 안광진, 천선희, 김형길, 김세규, 김성규, 이원영, 이은소, 이종두 : 폐동맥 폐쇄와 하대정맥 협착을 동반한 Behçet씨 증후군 1예. 대한내과학회잡지 **38** : 250, 1990
- 9) 백효채, 배기만, 이두연, 이기범 : 폐동맥류를 동반한 Behçet's disease. 대한흉부외과학회지 **27** : 402, 1994
- 10) Ahn JM, Im JG, Ryoo JW, Kim SJ, Do YS, Choi WY, Oh YW, Yeon KM, Han MC : Thoracic manifestations of Behçet syndrome : Radiographic and CT findings in nine patients. Radiology **194** : 199, 1995
- 11) International Study Group for Behçet's Disease

- : Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* **335** : 1078, 1990
- 12) Woodrow JC, Graham DR, Evans CC : Behçet's syndrome in HLA-identical siblings. *Br J Rheumatol* **29** : 225, 1990
- 13) Gamble CN, Weisner KB, Shapiro RF, Boyer WJ : The immune complex pathogenesis of glomerulonephritis and pulmonary vasculitis in Behçet's disease. *Am J Med* **66** : 1031, 1979
- 14) Inoue C, Itoh R, Kawa Y, Mizoguchi M : Pathogenesis of mucocutaneous lesions in Behçet's disease. *J Dermatol* **21** : 474, 1994
- 15) Şlavin RE, de Groot WJ : Pathology of the lung in Behçet's disease : case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol* **5** : 779, 1981
- 16) Park JH, Han MC, Bettmann MA : Arterial manifestations of Behçet disease. *AJR* **143** : 821, 1984
- 17) Durieux P, Bletry O, Huchon G, Wechsler B, Chretien J, Godeau P : Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behçet's disease and Hughes-Stovin syndrome. *Am J Med* **71** : 736, 1981
- 18) Mizushima Y, Matsumura N, Mori M, Shimizu T, Fukushima B, Mimura Y, Saito K, Sugiura S : Colchicine in Behçet's disease. *Lancet* **2** : 1037, 1977
- 19) Yazici H, Pazarli H, Barnes CG, Tüzün Y, Özyazgan Y, Silman A, Serdaroglu S, Oguz V, Yurdakul S, Lovatt GE, Yazici B, Somani S, Müftuoglu A : A controlled trial of azathioprine in Behçet's syndrome. *N Engl J Med* **322** : 281, 1990
- 20) Leavitt RY, Fauci AS : Pulmonary vasculitis. *Am Rev Resp Dis* **134** : 149, 1986