

회장천공을 동반한 Behcet씨 증후군 1예

고신대학교 의학부 외과학교실
김건균, 신연명, 최경현

A Case Report of Behcet's Syndrome Associated with Ileal Perforation

Keun Kyun Kim, Yeon Myung Shin,
Kyung Hyun Choi.

Department of Surgery,
Kosin Medical College, Pusan 602-702, Korea

= Abstract =

Behcet's syndrome, reported by Behcet in 1937, is characterized by a triad of recurrent oral and genital ulceration and ocular inflammation.

The syndrome has been recognized as a multisystemic disease with oral, ocular, genital, skin, articular, vascular, neurological and intestinal involvement. Recently we experienced a 23-year old male patient who had Behcet's syndrome associated with ileal ulceration and perforation.

Key words : Intestinal Behcet's disease

I. 서 론

1937년 Behcet가 처음으로 만성경과를 보이는 구강내 및 성기의 궤양과 눈의 염증을 동반하는 증후군을 보고한 바, 이 질환은 일생동안 재발을 거듭하고 만성경과를 보인다.

또한 임상증상이 다양하여 처음 Behcet에 의해 제시된 세가지 증상 이외에도 관절염, 홍반성질환 양상의 피부혈관염, 동맥류, 뇌막염 등을 동반하며, 또한 드물게 장관의 염증 또는 궤양 등도 동반하는 경우도 보고되고 있다^{10, 15, 19)}.

최근 저자들은 Behcet씨 증후군 환자로서 말단회장부 궤양 및 천공을 동반한 1예를 경험하였던 바 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

- * 환자 : 임○○, 23세, 남자
- * 주소 : 3일간의 하복부 동통
- * 과거력 : 내원 5개월전 구강 및 외음부 궤양 및 안구동통으로 본원 안과에서 Behcet씨 증후군으로 진단받았으며, 내원 3개월전 폐쇄우각녹내장으로 섬유체 절제술을 시행받았고 prednisone과 cyclosporin으로 치료중이었다.
- * 가족력 : 아버지가 간암으로 사망하였다.
- * 병력 : 응급실 내원 3일전 하복부 동통이 있었고, 개인병원에서 급성 충수돌기염 의진하에 본원으로 전원되어 응급개복술을 시행하였다.
- * 이학적 소견
전신상태는 비교적 양호하였으나, 고통

스럽게 보였고, 결막의 빈혈소견과 공막의 황달소견은 없었다. 혈압은 140/90 mmHg, 체온은 36.9°C, 맥박은 분당 80 회였고, 구강내 궤양은 없었다. 심음과 폐음도 정상이었다. 복부에서 장음은 감소되어 있었고, 우하부에 압통과 반발압통이 있었다. 외음부에 궤양은 없었다.

* 검사실 소견

Hb는 11.8gm%, Hct는 35.4%, WBC는 8100/mm³, 중성구 56.0%, 뇨검사와 신기능검사는 정상이었다.

* 방사선 소견

흉부는 정상이었고 복부 단순촬영상 중하부에 소장의 마비성 장폐쇄 소견을 보였다.

* 수술소견 및 경과

말단 회장의 후벽에 2.5×2.5cm 크기의 궤양성 천공이 있었고 주위와 염증반응으로 유착되어 있었다. 회장맹장절제술을 시행하였고, 술후 10일째 창상감염이 발생하였으나, 배농술로 치유되었고, 술후 16일째 하혈이 있었으며 술후 19일째 대량의 하혈로 인한 속상대로 응급개복술을 시행하였다. 수술소견상 이전 문합부위 직상방에서 출혈이 있어서 우측 대장아절제술을 시행하였다. 환자는 첫 수술후 50일째 완쾌되어 퇴원하였다.

* 병리학적 소견

일반적으로 소화기 Behcet 증후군의 병리소견은 육아종세포군의 형성과 점막층의 궤양, 전층에 걸친 염증세포의 침윤, 혈관염, 임파구의 집합형 군집상, 점막의 궤열등을 나타내나 이 소견으로는 Crohn's disease, 궤양성 대장염, 장결핵 등과 같은 만성소화기성 염증질환과 감별진단이 어려울때도 있다. 본 예에서는 천공부위에 점막의 궤양, 심한 점막하층의 부종, 혈관 울혈소견이 있었고(Fig 1), 점막하층의 소혈관에 염증세포의 침윤과 파괴소견을 보였다(Fig 2, 3).

III. 고 찰

Behcet 증후군은 1937년 터어키의 피부과 의사 Hulusi Behcet가 구강, 외음부의 재발성 궤양과 안구염증을 동반한 경우에서 처음 기술하였다. Behcet씨 증후군은 15-40세에 잘 발생하고 남성에서 더 빈발하다.

지역별로는 그리이스, 터어키 및 지중해 연안, 일본등에서 주로 발생하며 최근 우리나라에서도 보고 예가 많다^{2, 3, 5, 20)}.

원인은 아직 확실하게 규명되어 있지 않으나, Virus설¹⁷⁾, 연쇄상구균의 항원에 대한 알레르기설¹⁷⁾, 구리, 유기인제등에 의한 중금속중독설, 면역설^{4, 9)}등이 보고되어 있으며 Behcet 증후군과 HLA 항원의 관련에 대해서도 연구가 보고되고 있다⁹⁾.

Behcet 증후군은 재발을 거듭하고, 만성 경과를 보이며 임상증상이 다양하여 Behcet에 의해 제시된 세가지 증상 이외에도 관절염, 홍반성 결절양상의 피부혈관염, 동맥류, 뇌막염 및 장관의 염증 또는 궤양등을 동반하는 것으로 보고되고 있다^{10, 15, 19)}.

Behcet 증후군에 대한 진단기준으로 1972년 일본의 Behcet's Syndrome Research Committee 에서의 기준에 의하면 재발성 아프터성 구내염, 결절성 홍반양발진등으로 나타나는 피부증상, 생식기궤양, 홍채염등으로 나타나는 안증상을 주증상으로 하고 그외 관절염, 혈관염, 중추신경계 증상등을 부증상으로 하였다. 임상과정중 네 주증상이 모두 나타날 경우 완전형, 네주증상중 세증상이 나타나거나 안증상을 포함한 주증상 두가지가 나타나면 불완전형으로 나누었다. 그외 안증상을 제외한 두가지의 주증상이 나타날 경우 추측형, 한가지의 주증상이 나타날 경우 가능형으로 분류하였다¹⁸⁾.

Behcet 증후군의 치료로 많은 방법이 시도되었으나 병 자체가 예측하기 힘들고 간헐적으로 호전과 악화가 반복되므로 만족스러운 치료법이 없다. 항생제, 소염제, 항히스타민제, r-globulin, 비타민제, 혈장반출법



Fig 1. Mucosal ulceration, marked submucosal edema and vascular congestion in the edge of intestinal perforation are noted.(H&E, X100)

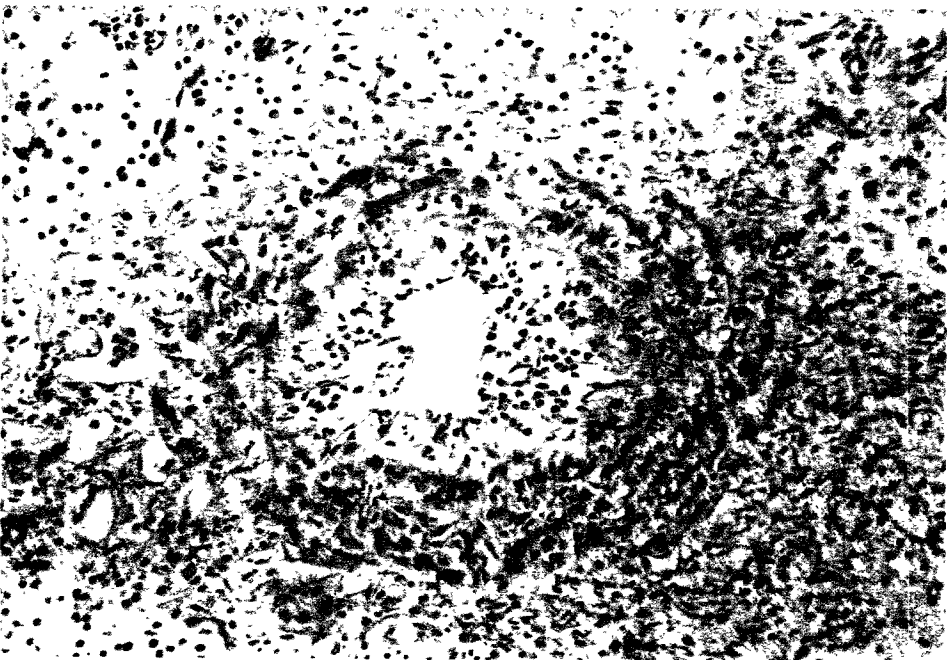


Fig 2. Submucosal small artery is destroyed by extensive inflammatory infiltrates predominantly in intima and adventitia without intimal fibrinoid necrosis.(H&E, X400)

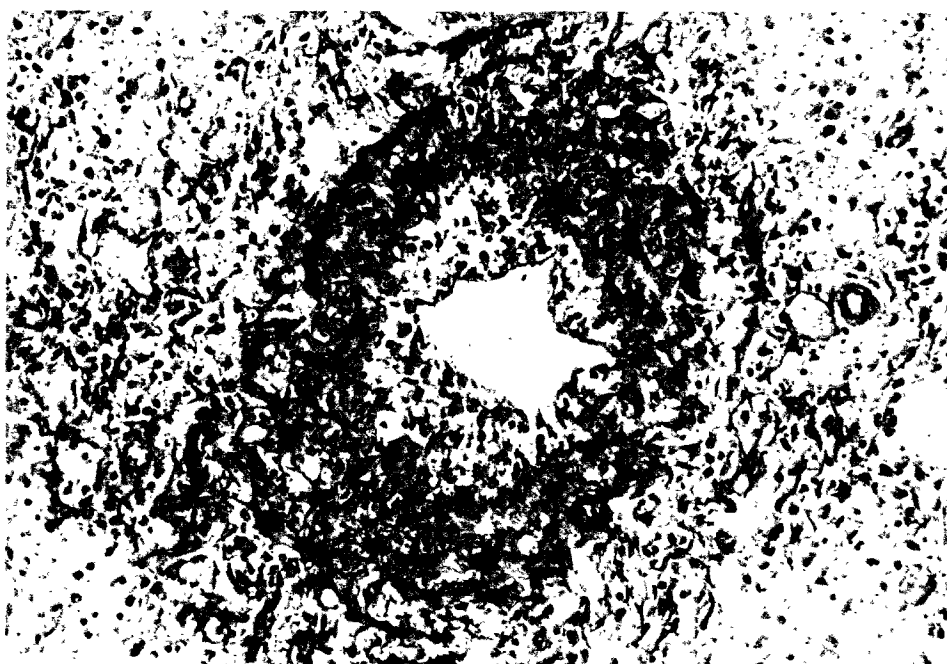


Fig 3. Disruption of internal and external elastic lamina of arterial wall. (elastic stain, X400)

등이 있으나 대부분에서 큰 효과를 기대할 수는 없다. 부신피질호르몬제제는 급성염증시 염증반응을 조절할 수 있으나 실명과 중추신경계증상을 예방하지는 못한다. Mamo와 Azzam¹⁴⁾에 의해 면역 억제제가 처음 도입되었으나 그 역시 치료효과에 대한 확실한 증거는 없다. Azathioprine, Cyclophosphamide, Chlorambucil^{14, 16)}이 좋은 효과를 보인다고 보고되어 있다. 최근 levamisole이 생식기궤양, 혹은 재발성 아프터성 구내염환자에 효과적으로 사용되고 있다. Colchicine의 치료효과도 높은 것으로 인정되고 있다¹¹⁾.

소화기 Behcet 증후군은 그 빈도가 Behcet 증후군 환자의 1-10%에서 나타나며⁸⁾, 환자의 연령 및 성별분포는 주로 20대 후반에서 40대 초반사이의 젊은 층에서 나타나며 주로 남자에서 호발한다. Baba등⁷⁾은 남녀비는 1.34 : 1, 연령분포는 20대에서 40대에 걸쳐 주로 분포한다고 보고하였다.

소화기 Behcet 증후군은 단독보다는 대개

Behcet 증후군으로 진단된 환자에서 소화기 병변증상이 있을때 장관촬영이나 내시경검사로 확인하고 병리조직검사로 확진한다.

내원시 주증상은 급성복증이나, 설사, 복통, 복부 팽만감과 같은 비특이적 증상이므로 이것만으로는 진단에 어려움이 많으므로, 문진과 이학적 검사로 Behcet 증후군을 의심할 수 있는 구강 및 생식기의 궤양이나 눈의 염증, 관절염과 같은 증상을 확인하고, 응급개복의 적응이 아니면 대장 및 소장조영술, 대장경 및 내시경 검사가 필요한 것으로 사료된다.

호발부위는 Kasahara¹²⁾는 회장근부위로 100cm까지, Baba⁸⁾는 60cm까지 주장하고 있고, 주로 회맹장을 중심으로 단발성¹⁾ 혹은 다발성, skip lesion을 나타낸다고 보고하고 있다⁵⁾. 술식은 회장 혹은 결장부분절제수술보다는 우측대장아전절제술에서 합병증의 발생율이 낮다는 보고가 있다^{5, 8, 12)}.

병리소견은 육아종 세포군의 형성과 점막층의 궤양, 전층에 걸친 염증세포의 침윤,

혈관염, 입과구의 집합형 군집, 점막의 궤양 등을 나타내나 이 소견으로 Crohn's disease, 궤양성 대장염, 장결핵등과 같은 만성 소화기성 염증질환과 감별진단이 어려우며⁶⁾, 임상적으로 Behcet 증후군을 의심하는 환자에서 이와 같은 병리조직소견을 보일때 소화기 Behcet 증후군으로 진단한다.

수술후 합병증은 수술전 증상의 재발, 장 폐쇄, 장출혈 및 재발성 장피부누공등이 있다

5 20)

IV. 결 론

소화기 Behcet 증후군은 매우 희귀하고, 비특이적 증상으로 진단이 어려우며, 병리학적으로 만성 소화기성 염증질환과 감별진단이 어렵기 때문에 임상적으로 Behcet 증후군이 의심되는 환자는 술전 충분한 문진과 이학적 검사가 필요할 것으로 생각되며, 술후에도 합병증의 빈도와 술전 증상의 재발이 흔한 질환이다. 이에 저자들은 Behcet 증후군으로 진단받은 23세 남자에서 말단부 회장천공으로 수술후 병리소견상 비특이적 궤양과 혈관염의 소견을 보인 예를 체험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 김수길, 양정현, 최국진 : 맹장천공을 동반한 Behcet씨 증후군 1예. 외과학회지 17 : 1061, 1975.
2. 김홍복, 구재형, 노원석 : 한국인에서의 Behcet 증후군. 대한안과학회잡지 29 : 200, 1988.
3. 은희철, 정 흠, 최성재 : Behcet 병 114 예 대한 임상분석. 대한의학협회지 27 : 933, 1984.
4. 이봉기, 최인홍, 박전한 등 : 베체트 증후군 환자에 있어서 세포성면역에 관한 연구. 대한면역학회지 10 : 118, 1988.
5. 이용표, 조장한, 지훈상, 김병로, 이경식 : 소화기 Behcet 증후군. 외과학회지 35 : 310, 1988.
6. 정현주, 최인준 : Behcet 증후군 환자 피부생검의 병리학적 및 면역병리학적 연구. 대한병리학회지 19 : 374, 1985.
7. Baba S, etc : Teatment of Intestinal Behcet's disease. Report of 3 cases. Jpn J Gastroenterol 72 : 1032, 1975.
8. Baba S, Maruta M, Ando K. etc : Intestinal Behcet's Disease. Report of 5 cases. Dis Col Rect 19 : 428, 1976
9. Bang DS, Lee SN, Kim DH, Nam IW : Investigation of Cell Mediated immunity in Patients with Behcet's Syndrome, Using the DCNB Sensitization. KJ Dermatology 23 : 17, 1985.
10. Boe J, Dalgaard JB, Scott D : Mucocutaneous-Ocular Syndrome with Intestinal Involvement. A Clinical and Pathologic Study of Four Fatal Cases. Am j Med 25 : 857, 1958.
11. Cunliffe WJ, Menon IS : Treatment of Behcet's Syndrome with Phenformin and Ethylestrenal. The Lancet 21 : 1239, 1969.
12. Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M, etc : Intestinal Involvement in Behcet's Disease : Review of 136 Surgical cases in the Japanese Literature. Dis Col Rect 24 : 103, 1981.
13. Lehner T, Welsh KI, Batchelor JR : The relationship of HLA-B and DR phenotypes to Behcet's syndrome, recurrent oral ulceration and the class of immune complexes. Immunology 47 : 581, 1982.
14. Mamo JG, Azzam SA : Treatment of Behcet's disease with Chlorambucil. Arch Ophthalmol 84 : 446, 1970.
15. Mori S, Yoshihira A, Kawamura H, etc : Esophageal Involvement in Behcet's Disease. Am J Gastroenterol 78

- : 548, 1983.
16. Oniki S, Kurakazu K, Kawata K : Immunosuppressive Treatment of Behcet's disease with Cyclophosphamide. Jpn J Ophthalmol 20 : 32, 1976.
17. Sezer FN : The Isolation of a Virus as The Cause of Behcet's disease. Am J Qphthalmol 36 : 301, 1953.
18. Shimizu T, Inaba G, Hashimoto T : Diagnostic criteria and thier problems of Behcet's disease. Intern Med 33 : 274, 1974.
19. Wong RC, Ellis CN, Diaz LA : Behcet's Disease. Int J Dermatol 23 : 25, 1984.
20. Yoon MS, Lee SH, Bang DS, Lee SN : Cutaneous manifestation of Behcet's syndrome. Yonsei Med j 28 : 88, 1987.
-