

다발성 장 천공을 동반한 베체트병

- 1에 보고 -

충북대학교 의과대학 외과학교실

윤 호 영 · 이 상 전 · 송 영 진

= Abstract =

A Case of Behçet's Disease with Intestinal Perforation

Hyo-Yung Yun, M.D., Sang-Jeon Lee, M.D. and Young-Jin Song, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, Chungbuk National University

Behçet's disease is an uncommon condition that is managed primarily by medical therapy. The intestinal ulcers are frequently found in the terminal ileum and the cecum. The ulcers are liable to perforate into the abdominal cavity, that require emergency operation. Resection of ileocecal region or right half of the colon is the usual procedure.

We herein report a case of intestinal Behçet's disease with perforation, which was successfully treated operatively in 40-year old female.

Key words: Behçet's disease, Intestine, Intestinal ulcer, Perforation

서 론

터키의 피부과 의사인 베체트(Halushî Behçet)는 1937년 구강궤양, 홍채염, 성기부 궤양의 3가지 증상 복합체를 나타내는 질환을 하나의 증후군으로 정의하였고 이후 그의 이름을 따라 베체트병으로 명명되었다¹⁾. 베체트병은 호전과 악화를 반복하는 만성 재발성 질환으로 20대의 젊은 사람에서 호발하며 전형적인 상기 증상이외에도 피부, 관절, 중추신경계, 심혈관계, 소화기계등 전신적으로 여러 장기를 침범하여 임상적으로 매우 다양한 증상을 보인다. 장관병변으로는 주로 말단 회장과 공장에 호발하나, 식도, 십이지장, 결장 및 항문직장부등 장관 어디에서나 궤양이 발생할 수 있다. 73%에서 궤양이 다발성으로 나타나며 56%

에서 천공이나 장벽 관통이 나타난다고 보고되고 있다¹⁾. 우리나라에서는 1980년 박등²⁾이 회맹장에 다발성 궤양을 동반한 베체트병을 보고한 이래 그 수가 증가하고 있을 것으로 생각된다.

저자들은 베체트병의 장관 병변으로 인한 장관 천공 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

40세 여자 환자가 내원 1일 전부터 발생한 복부동증을 주소로 본원 응급실을 방문하였다. 환자는 7년전부터 피곤하면 구강 점막에 궤양이 자주 발생하였으나 특별한 치료 없이 소멸되곤 하였다. 2년전부터는 생리시 질에도 궤양이 자주 발생하였으나 치료없이 치유되

었다. 환자는 내원 3일전 상복부 불쾌감과 좌측 슬관절 동통, 시각장애가 있었으며, 양측 정강이 부위에 피부 발진과 구강 점막 궤양, 질 궤양이 발생하였다.

과거력상 특이 소견 없었으며, 가족력 역시 특이 소

견이 없었다.

이학적 소견: 내원 당시 체온은 36.5°C, 맥박 92회/분 혈압은 190/130 mmHg이었다. 급성 병색 소견을 보였으나 의식은 명료하였다. 육안적으로 양안에 특별



Fig. 1. Well demarcated, whitish, sharp ulcer in the lip.



Fig. 2. Multiple small(0.2 cm~0.3 cm) ulcers on the tongue.

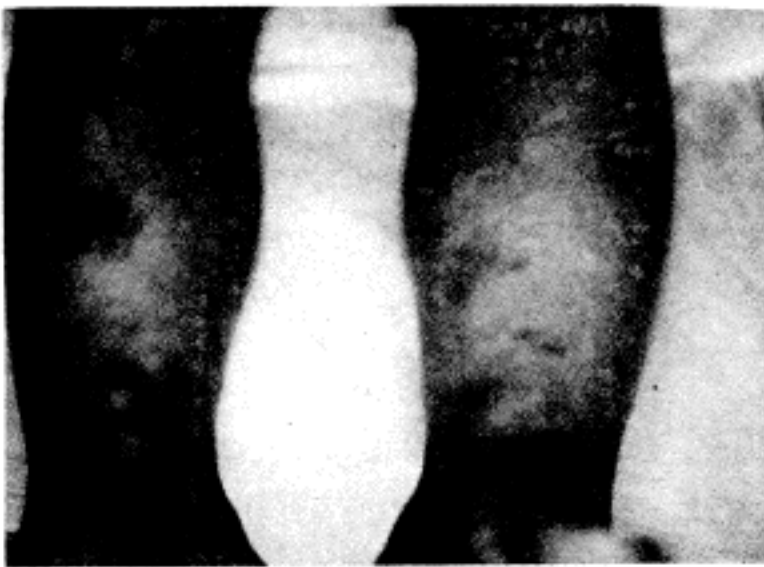


Fig. 3. Multiple variable size of erythema nodosum on both legs.



Fig. 4. Sharp, well demarcated ulcer in vagina.

한 병변은 없었으나 구순에 직경 0.7 cm 크기의 경계가 명확한 백색 궤양이 발견되었으며, 혀에 직경 0.2 cm에서 0.3 cm 크기의 백색 궤양이 여러개 발견되었다(Fig. 1, 2). 복부진찰 소견상 전 복부에 압통과 반발통각이 있었다. 복부 청진상 장 움직임은 감소된 소견을 보였다. 양측 정강이에 직경 0.4 cm에서 1.5 cm 크기의 결절 홍반이 다수 발견되었으며(Fig. 3), 질 내에 직경 1.2 cm 크기의 경계가 명확한 백색 궤양이 발견되었다(Fig. 4).

검사 소견: 응급실 내원 당시 말초 혈액 검사상 혈

색소 11.6 g/dl, 헤마토크리트 34.8%, 백혈구 25,500/mm³, 혈소판 341K/mm³이었으며, 혈액 응고검사, 간기능검사, 전해질 등은 정상 소견을 보였다.

방사선 소견: 흉부 방사선 사진 소견상 우측 횡경막 하에 유리 공기 음영이 보였고 단순 복부 촬영상 마비성 장폐쇄증 소견 외에 특이 소견은 없었다.

수술 소견: 술전의 여러 소견상 베체트병에 동반된 급성 복증으로 진단하여 복부정증 절개로 개복 하였다. 개복 소견상 회맹장 근부 30 cm부터 맹장까지 육안적으로 직경 0.3 cm에서 1 cm 크기의 다발성(10~15개) 천공이 보였다. 회맹관에서 근위부 40 cm까지 회장 절제술과 상행결장 절제술을 시행하였다(Fig. 5). 절제후 상행결장 절제 연과 회장 절제 연에 각각 경계가 뚜렷한 타원형의 궤양이 보였다. 상행결장조루술과 회장조루술 시행후 수술을 마쳤다.

조직 소견: 수술후 조직병리 소견상 회장, 맹장, 상행결장에 다발적으로 경계가 뚜렷한 타원형의 예리한 궤양이 있었으며 점막하 임파구성 정맥염 소견을 보였다(Fig. 6).

수술후 경과: 수술후 환자의 양측 전완부에 생리식염수를 피하 주사하였으나 48시간후 농포형성은 없었다. 환자는 수술후 스테로이드 투여를 하였다. 구강 점막궤양, 질궤양은 수술후 3일 후에 소멸하였으며, 결절성홍반은 수술후 7일째 소멸하였다. 수술후 안과 검진상 이상 소견은 없었다.

환자는 수술후 40일째 회장조루술부위와 상행결장



Fig. 5. Multiple punched out ulcers in the terminal ileum, cecum and ascending colon present variable size, shapes and depths with sharply defined margin.

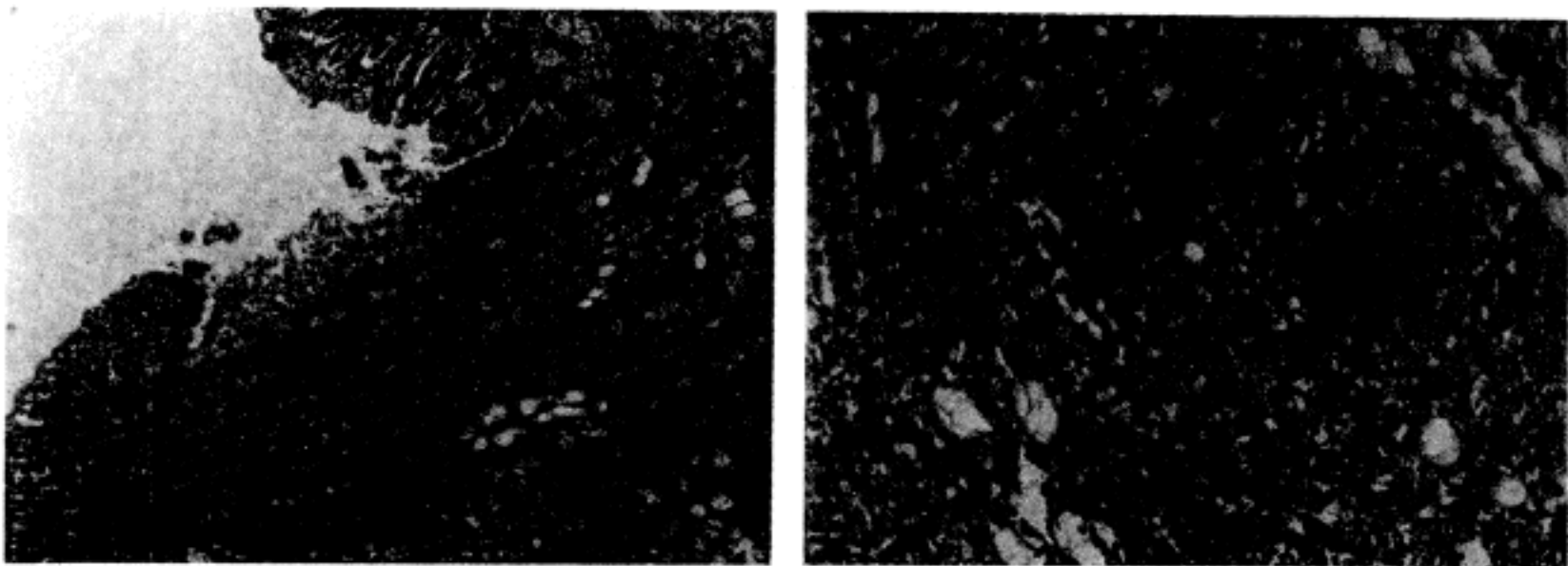


Fig. 6. The microscopic finding shows diffuse lymphocytic infiltration in and around capillaries and venules in submucosa, muscle and subserosa. (H & E, ×40, ×100)

조루술부위에 각각 내시경검사를 시행하여 장관에 궤양이 소멸된 것을 확인후 수술후 46일째 회상행결장 문합술 시행후 퇴원하였다.

고 안

베체트병은 호전과 악화를 반복하는 만성재발성 질환으로 크고 작은 동맥과 정맥에 맥관염을 유발하는 질환이다. 원인은 아직 밝혀지지 않았으나 구강내 세균중 스트렙토코커스 생기스(*Streptococcus sanguis*), 단순포진 바이러스(*Herpes simplex virus*) 등에 의한 감염설, 환경오염에 따른 중금속 중독설, 인종 및 지역성 특성에 따른 자가 면역질환등이 가능한 원인으로 추정되고 있다^{10,16)}. 최초의 증상은 약 80%에서 구강궤양으로 나타나며 적색구진으로 시작하여 백색 또는 황색의 가성 막으로 덮인 경계가 명확하고 주변의 발적을 동반하는 동통성 궤양을 형성하며 10일 이내에 반흔을 남기지 않고 치유되나 흔히 재발한다. 성기부 궤양은 구강 궤양과 유사한 궤양들이 남성은 음낭, 성기부위, 여성은 외음부 및 질 내에 발생한다. 안병변은 대개 양측성으로 발생하며 증상 발현후 3~4년후에는 현저한 시력 감퇴를 호소하며 시신경 위축이나 녹내장에 의해 실명하기도 하므로 가장 심각한 문제이다²⁾. 피부증상으로는 결절성홍반, 모낭염이 나타날 수 있다. 상기 4가지 주요 증상 외에도 비교적 발생빈도가 낮은 증상으로는 관절염, 장관병변, 뇌수막염, 혈관병변, 정신과적 증상등이 있다.

장관 병변은 식도, 십이지장, 공장, 회장, 결장 및 항문직장부에 궤양이 발생할 수 있으나 주로 말단 회장과 맹장에 호발한다. 궤양 형성 양상은 국소 한정형과 미만형으로 대별할 수 있는데 국소 한정형이 훨씬 더 흔하며 대개 말단 회장이나 회맹부 혹은 맹장에 한정되어 있다. 73%에서는 궤양이 다발성으로 나타나며 56%에서 천공이나 장벽관통이 관찰되는데 이 또한 다발성으로 발생하는 경향이 있다¹¹⁾. 주된 증상은 급성 복증, 복통, 구토, 변비, 설사 혹은 장출혈이며^{7,14)}, 이때 염증성 장질환과 감별을 요한다^{4,8)}.

병리조직학적 소견: 일반적으로 혈관염의 소견을 보이며 내피증식과 함께 혈관주위에 림프구 및 조직구등의 염증세포 침윤으로 혈관폐쇄가 생기게 된다. 장 궤양은 장막이나 근막을 관통하고 가장자리에 부종양 종

창과 분화구 모양을 한다. 염증은 벽을 관통하여 장막까지 과급되어 점막하층에 림프구침윤과 부종이 관찰된다. 점막하 결체조직은 과열되고 소실되어 모세혈관주위에 단핵구의 침윤이 관찰된다. 크론씨병과 다른점은 육아종 형성이 없고 궤양이 궤양성 대장염보다 장막까지 더 깊게 형성된다⁹⁾.

진 단: 본 질환을 확진할 수 있는 검사법은 자극성 항진 검사 *pathergy test*밖에 없어 임상양상을 통한 진단 외에는 특별한 방법이 없다⁹⁾. 이는 환자의 팔 내측에 생리 식염수를 피내 주사하고 24~48시간후에 농포형성을 관찰하는 방법으로 양성이면 진단에 큰 도움을 준다. 중동지역에서는 80~90%이상이 양성이나 일본, 한국 및 동남아 지역에서는 50%이하로 낮은 양성율을 보인다⁶⁾. 일본에서는 여러 증상가운데 구강궤양, 성기부 궤양, 안병변, 피부병변의 4가지를 주판단기준으로, 관절염, 신경병변, 혈관병변, 장병변, 심혈관병변 및 가측력을 부판단기준으로 하여 주판단기준 4가지가 모두 존재하는 경우를 완전형, 주판단기준이 3가지가 존재하거나 혹은 한가지 주판단기준과 안병변이 동반되면 불완전형, 주판단기준 2가지만 존재하는 경우를 용의형, 주판단기준 1가지만 존재하는 경우를 가능형으로 분류하여 진단하고 있다. 1990년 국제 베체트병 연구회에서는 재발성 구강궤양을 주판단기준, 재발성 성기부 궤양, 안병변, 피부병변 및 자극성 항진 검사 양성을 부판단기준으로 하여, 주판단기준이 존재하고 부판단기준중 2가지가 존재하면 베체트병으로 진단하자고 제안하였다¹⁰⁾.

치 료: 우선 내과적 치료를 시행하는데 소염제나 면역억제제가 대종을 이루고 항응고제가 사용되기도 한다. 만족스럽지는 못하지만 스테로이드, 레바미졸, 콜히친, 클로람부실, 사이클로스포린, 설론, 비브라마이신, 아자티오프린, 사이클로포스포마이드등이 주로 사용된다¹⁵⁾. 그리고 장 병변이 천공등의 합병증을 동반한 경우는 장개복술을 시행하게 되는데 병변이 주로 말단 회장과 맹장을 침범하므로 수술은 대개 회맹부절제나 우측반결장절제술을 시행하게 된다. 광범위하게 침범되었을 때는 전결장직장절제술 및 회장조루술을 고려해 보아야 한다. 절제 범위가 예후에 영향을 미치는지는 아직 확실치 않으나 육안적으로 이상이 있는 부위는 모두 포함되도록 절제한다. 술후 합병증으로는 문합부누출, 재천공, 누공형성, 창상 열개, 창상감염,

토혈 및 혈변등이 발생할 수 있으며, 재발성 궤양은 대개 문합부에 발생하며 누공도 이 부위에서 발생하게 된다. 따라서 일차적 장문합의 성공이 의심스러울 때는 지체없이 조루술을 시행하여야 한다^{3,12)}. 또 스토마에 재발성 궤양이 발생하기도 하는데 이는 대개 스테로이드 치료에 잘 반응한다.

참 고 문 헌

- 1) 박재갑, 이동윤, 안인수, 김영배 등: 회맹장에 다발성 궤양을 동반한 Behçet씨병 1예. 대한의학협회지 23: 523, 1980
- 2) 방동식: 베체트병. 대한의학협회지 35: 653, 1992
- 3) Abdullah AN, Keczek K: Behçet's syndrome with gastrointestinal tract involvement mimicking carcinoma of the cecum—a case report. Clin Exp Dermatol 14: 459, 1989
- 4) Armas JB, Davies J, Davis M, Lovell C, McHugh N: Atypical Behçet's disease with peripheral erosive arthropathy and pyoderma gangrenosum. Clin Exp Rheumatol 10: 177, 1992
- 5) Baba S, Maruta M, Ando K, Tatsuo T, Endo I: Intestinal Behçet's disease: report of five cases. Dis Colon Rectum 19: 428, 1976
- 6) Behçet H: Über rezidivierende, aphthöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Derm Wochenschr, 105: 1152, 1937
- 7) Chubachi A, Saito K, Imai H: Case report: intestinal infarction after aneurysmal occlusion of superior mesenteric artery in patient with Behçet's disease. Am J Med Sci 306: 376, 1993
- 8) Gedikoglu G, Dermiriz M, Gunhan O, Somuncu I, Finci R: Enterocolitis in Behçet's syndrome. Europ J Surg 158: 515, 1992
- 9) Gilhar A, Winterstein G, Turani H, Landau J, Etzioni A: Skin hypersensitivity response (pathergy) in Behçet's disease. J Am Acad Dermatol 21: 547, 1989
- 10) Ishii N, Isagai E, Yamaka Y: Demonstration of antigen specific immune response against streptococcus sanguis. J Dermatol Sci 5: 182, 1993
- 11) Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M, Umemura H, Shiraha S, Kuyama T: Intestinal involvement in Behçet's disease: review of 136 surgical cases in the Japanese literature. Dis Colon Rectum 24: 103, 1981
- 12) matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y: Vascular-Behçet's disease: a pathologic study of eight cases. Hum Pathol 22: 45, 1981
- 13) Powell RJ, Dunstan S: Immunopathology of Behçet's disease. Postgrad Med J 67: 503, 1991
- 14) Sayek I, Aran O, Uzunalimoglu B, Hersek E: Intestinal Behçet's disease surgical experience in seven cases. Hepatogastroenterolgy 38: 81, 1991
- 15) Yazici H, Barns CG: Practical treatment recommendation for pharmacotherapy of Behçet's syndrome. Durg 42: 796, 1991
- 16) Yokota K, Hayashi S, Fujii N: Antibody response to oral streptococci in Behçet's disease. Microbial Immunol 36: 815, 1992