

신경베체트병의 자기공명영상소견

영남대학교 의과대학 진단방사선학교실

장한원 · 변우목 · 조길호 · 황미수

서 론

베체트병은 구강궤양, 음부궤양과 전방축농성 홍채염(hypopyon iritis)의 삼대 증상을 가진 병이라고 설명되어져 왔으나, 현재는 전신적인 병변을 가지는 것으로 알려져 있다. 즉 활막염(synovitis), 피부혈관염(cutaneous vasculitis), 대장염(colitis), 혈전성 정맥염(thrombophlebitis), 동맥류(large artery aneurysm), 뇌병증(encephalopathy) 등의 형태가 나타나기도 한다(O'duppy와 Goldstein, 1976). 중추신경계의 침범은 약 25%에서 나타나며 중추신경계의 침범시 수막뇌염(meningoencephalitis), 뇌신경마비(cranial nerve palsies), 소뇌 실조(cerebellar ataxia), 피질척수로 기능부전(corticospinal tract dysfunction), 치매(dementia) 등의 다양한 증상을 보일 수 있다(Wolf 등, 1965).

자기공명영상은 전산화단층촬영보다 병변을 찾는 데 민감하며 자기공명영상 도입된 이후, 이전에 전산화 단층촬영으로는 알 수 없었던 신경베체트병의 자기공명영상 소견들이 보고되고 있다(Alkawi 등, 1991; Wechsler 등, 1993). 신경베체트병은 신경조직학적이나 임상양상에서 다발성 경화증이나 중추 신경계 루프스 등 다른 혈관염 등과 유사하여 자기공명영상의 특징적인 영상소견의 이해는 감별진단에 있어 매우 중요하다고 할

수 있다. 이에 저자들은 중추신경계를 침범한 9명의 신경베체트병의 초기와 추적검사 자기공명영상소견을 분석하여 진단에 도움이 될 수 있는 소견이 있는지 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

이 연구는 1994년 1월부터 1998년 8월까지 영남대학교 의과대학 부속병원 신경과를 방문한 9명의 신경베체트병 환자를 대상으로 하였고, 이 중 남자가 6명, 여자가 3명이었으며, 22세부터 60세까지의 연령 분포를 보였다(평균연령 : 37.1세). 베체트병의 진단은 International Study Group for Behcet's Disease(1990)의 규정에 따라서 임상적으로 재발성 구강궤양, 재발성 음부궤양, 안질환, 피부질환, 혹은 Pathergy test 양성 중 적어도 2가지 이상 증상이 있는 경우에만 베체트병으로 진단했다. 본 연구의 대상은 신경학적 검사상 이상이 있으면서 자기공명영상에서 이상이 발견된 환자로 하였다.

사용한 기기는 0.5-T(Gyrosan T5-II; Philips Medical Systems, Best, The Netherlands)와 1.5-T(Vision; Siemens, Erlangen, Germany)를 이용하였으며, 영상기법은 스펀에코 기법으로 T1강조영상(TR/TE 500/15-40), 고속스핀에코 기법으로 T2강

조영상(TR/TE 3000-4000/80-100)을 얻었으며, 체중 1kg당 0.1mmol의 Gd-DTPA(Magnevist; Schering, Berlin, Germany)를 정맥주사하여 조영증강 T1 강조영상을 얻었다.

이들 9명의 신경베체트병 환자에서 전신적인 임상증상을 분석하였고, 초기 자기공명영상에서 T1강조와 T2강조영상에서 신호강도, 병변의 침범 부위, 병변의 모양, 조영증강 유무를 분석하였고 이 중 4례에서 시행한 추적검사에서 신호강도, 침범부위, 조영증강의 유무, 그리고 뇌위축 유무의 변화를 분석하였다.

성 적

9명의 신경베체트 환자에서 전신적인 증상은

구강궤양이 6례에서 보여 가장 흔하였고, 안질환이 3례, 음부궤양이 3례 등의 순으로 나타났다. 자기공명영상에서 이상소견을 보였던 부위는 중뇌(midbrain, 7/9), 내포(internal capsule, 7/9), 뇌교(pons, 6/9), 시상(thalamus, 6/9), 대뇌기저핵(basal ganglia, 5/9), 중소뇌각(middle cerebellar peduncle, 4/9), 연수(medulla oblongata, 2/9), 피질하백질(subcortical white matter, 2/9) 순으로 많았고, 상시상정맥동 혈전증(superior sagittal sinus thrombosis, 1/9)을 보인 예도 있었다. 병변의 모양은 경계가 분명치 않은 1-3cm 크기의 반점형이며, T2 강조영상에서 균일하지 않은 고신호강도, T1 강조영상에서 균일하지 않은 저신호강도를 보였다.

조영증강은 전례에서 시행하였으며, 이들 중 6례에서 부분적인 조영증강을 보였다(그림 1).



Fig. 1. Case 4. Axial T2-weighted(4000/110) images(A-1) show high signal intensity in right midbrain(black arrow). Pons, both thalamus, both internal capsule, and left basal ganglia are involved(not showed). Contrast enhanced axial T1-weighted(500/15) images(A-2) reveal focal enhancing lesion in right midbrain(black double arrow). Pons and internal capsule are enhanced(not showed).

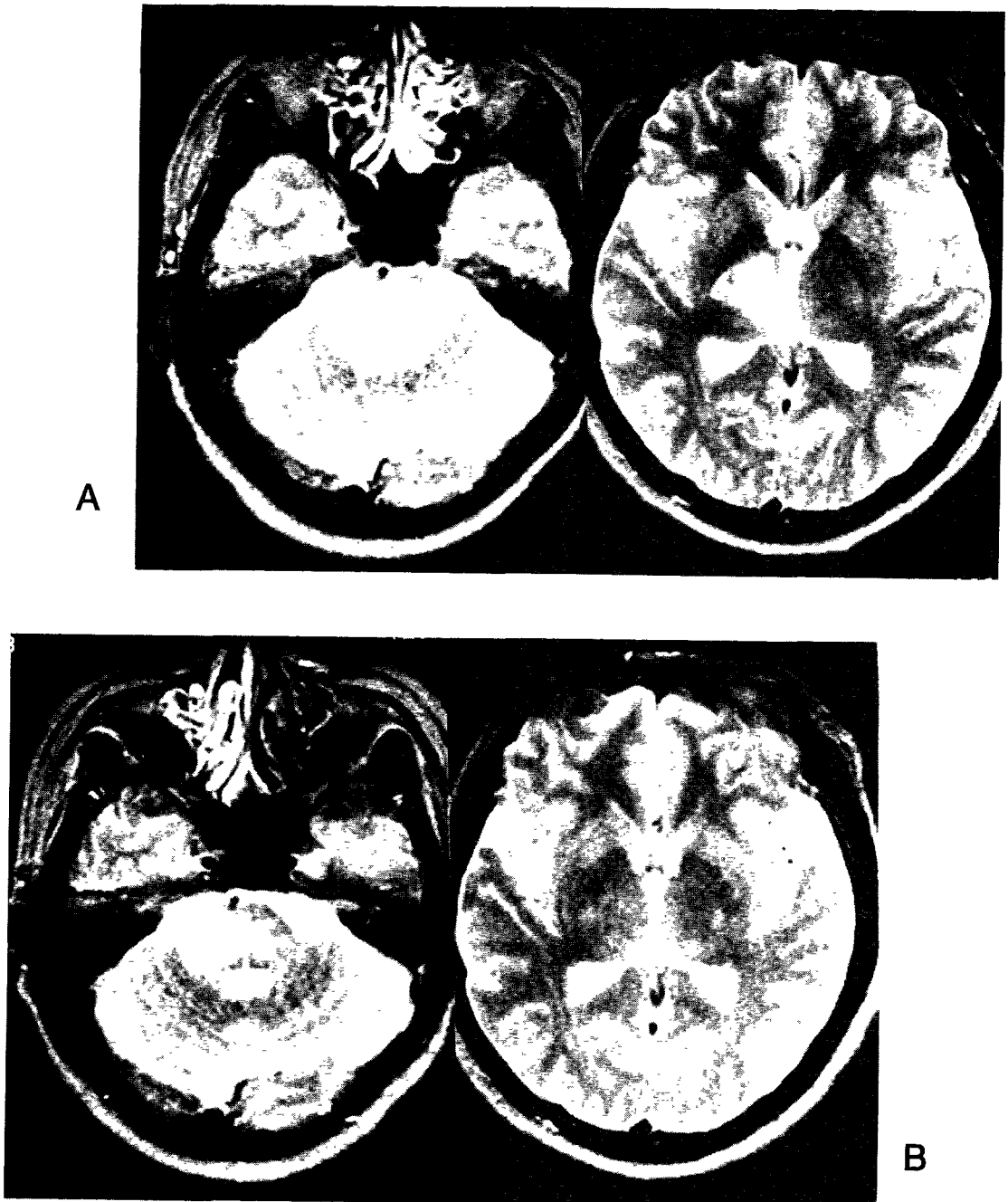


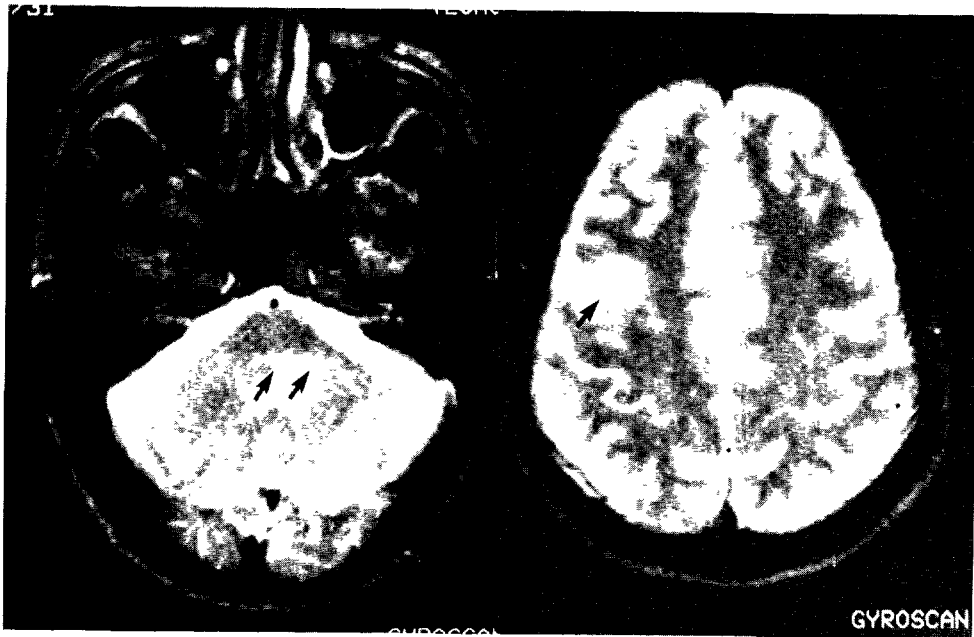
Fig. 2. Case 1. Initial axial T2-weighted(4000/110) images(A) show high signal intensity in the pons, both middle cerebellar peduncle, right thalamus, and right internal capsule. On follow up axial T2-weighted images obtained 2 weeks later(B), high signal intensity in pons is decreased, and lesions in right thalamus and right internal capsule are improved.

Table 1. MRI findings of 9 patients with neuro-Behcet's disease

Patient No./Sex/Age(yr)	Location of lesion	Enhancement	Follow up change
1/F/43	Pons, Rt. MB, both MCP, Rt. thalamus, Rt. internal capsule	pons	Decreased lesion No enhancement
2/M/32	Lower pons, Lt. MCP, Rt. thalamus, Rt. frontal sub-cortical whitematter	-	Atrophy of brain stem and both MCP, focal enhancement of pons Decreased lesion
3/M/45	MB, Lt. BG, both internal capsule	Lt. BG	Atrophy of brain stem
4/M/30	Pons, Rt. MB, both thalamus both internal capsule, Lt. BG	pons, internal capsule, MB	*
5/F/29	Pons, Rt. MB, Rt. internal capsule, superior sagittal sinus thrombosis	-	*
6/M/22	Rt. MCP, MO	-	*
7/M/41	Both BG, thalamus	-	*
8/F/32	Pons, Rt. MCP, MB, both thalamus, both internal capsule	pons, Rt. MB, both thalamus, both internal capsule	*
9/M/60	Pons, Rt. MB, both thalamus, both internal capsule, both frontoparietal white matter	Decreased lesion both cerebral white matter	Focal enhancement in both cerebral white matter

- : No enhancement; * : No follow up

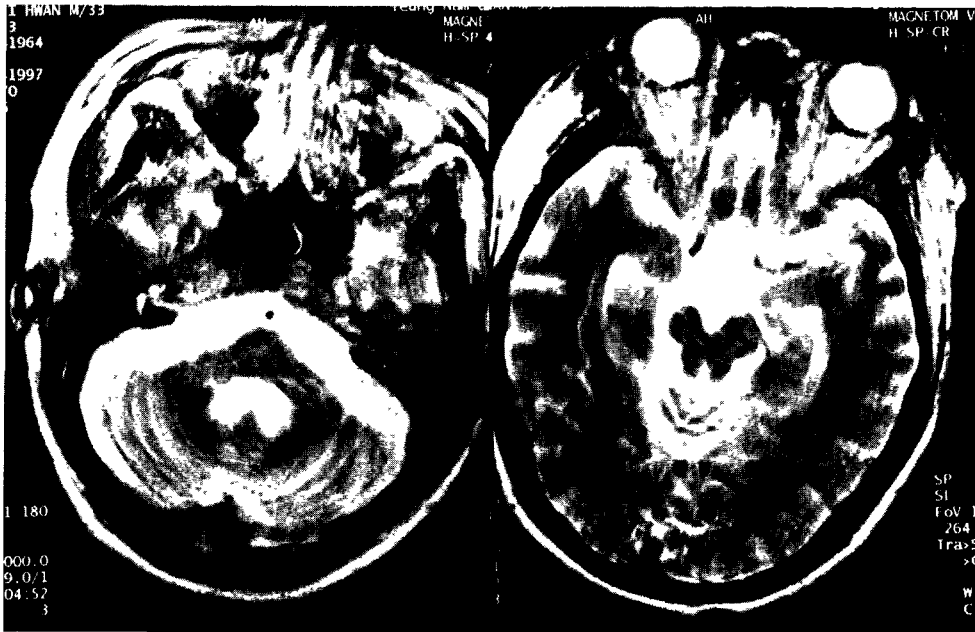
MB: midbrain; BG: basal ganglia; MO: Medulla oblongata; MCP : middle cerebellar peduncle; Rt: right; Lt: left



A



B



C

Fig. 3. Case 2. Inital axial T2-weighted(4000/110) images(A) show high signal intensity in pons, left middle cerebellar peduncle, and right frontal subcortical white matter(arrow). On follow up axial T2-weighted images obtained 22 months later(B), recurred lesions in pons, both middle cerebellar peduncle, both basal ganglia, right internal capsule, and right thalamus reveal high signal intensity. On follow up axial T2-weighted images obtained two years later(C), there is atrophy in pons, both middle cerebellar peduncle, and midbrain.

추적 자기공명영상 소견은 9례 중 4례에서 시행하였고, 증례 1에서 2주후 병변의 크기가 감소되며 조영증강이 사라졌다(그림 2). 증례 2에서는 6회 추적관찰에서 병변의 크기와 신호강도가 임상 경과에 따라 다양하게 변화하여 병소의 호전 및 재발의 양상을 보였고 2년후 추적 자기공명영상에서 뇌간과 중소뇌각의 위축이 관찰되고 국소적인 뇌연화(encephalomalacia)가 좌측 기저핵에 관찰되었다(그림 3). 증례 3의 1년후 추적 자기공명영상에서는 뇌간의 위축이 나타났으며 국소적인 뇌연화가 좌측 기저핵과 우측 내포에 관찰되었다. 증례 9의 10일후 영상에서 병변의 크기가 감소되었

으나 초기 자기공명영상에서 없던 부분적인 조영증강이 나타났다(표 1).

고 찰

베체트병은 구강궤양, 음부궤양, 전방축농성 홍채염의 증상을 보이는 질환으로 알려져 왔으나 현재 전신적인 혈관염으로 인식되고 있다. 병인으로 박테리아나 바이러스가 원인인 것으로 알려져 왔으나 명확한 증명은 되지 않았다. 오늘날 대부분의 환자에서 혈관염의 공통적인 특징을 가지고

있어서 자가면역질환으로 생각되어지고 있다. 즉, 구강점막의 순환항체(circulating antibody)와 면역 복합체(immune complex)가 약 50%에서 발견되고 있어 이를 뒷받침해 주고 있다. 또한, 초기의 바이러스 감염후 이차적으로 유발되는 면역학적인 반응이라는 보고도 있다(O'duppy와 Goldstein, 1976; Denman 등, 1980; Ohno 등, 1982; Haim, 1983).

Wechsler 등(1993)은 베체트병의 신경계 침범을 뇌정맥동 혈전증(cerebral vascular thrombosis), 중추신경계 침범, 다른 이상소견 없이 단독으로 나타나는 두통의 세가지로 나누었다. 특히 Shafir 등(1990)이나 Wechsler 등(1992)은 뇌정맥동 혈전증은 신경증상을 가진 환자의 약 1/3에서 관찰된다고 보고했으나 임상적 특징과 영상소견은 다른 원인으로 야기되는 중심정맥동 혈전증과 구별되지 않는다. 따라서 중심정맥동 혈전증이 첫 증상으로 나타났을 때 궤양의 증상이 나타날 때까지는 신경베체트병으로 진단하는데 어려움이 있다. 저자들의 연구에서는 9례 중 1례에서 중심정맥동 혈전증을 보이는 환자가 있었으나 임상적 증상과 자기공명영상소견에서 특징적인 소견을 보여 진단하는데는 큰 어려움이 없었다.

본 연구에서는 자기공명영상을 이용하여 특징적인 방사선학적 소견과 추적검사시 병소의 변화를 관찰하였다. 중추신경계를 침범한 베체트병 환자의 MRI 소견은 T1강조영상에서 저신호강도, T2강조영상에서 고신호강도를 보여 신호강도만으로는 비특이적이다.

신경학적 증상을 보이거나 전산화 단층촬영에서 이상소견이 보이지 않을 때 자기 공명영상에서는 이상 신호강도를 보일 수 있으나 임상적으로 예견했던 병변보다 더 광범위하게 보인다(Wechsler 등, 1993). 저자들의 연구에서는 신경베체트병의 병변 모양은 경계가 분명하지 않은 1-3 cm 크기의 반점형이며, T2 강조영상에서 균질하지 않은 고신호

강도, T1 강조영상에서 저신호강도로 관찰되었다. 9례 중 6례에서 조영증강을 보였는데, 신경베체트병의 Gd-DTPA 조영증강은 증세의 호전과 더불어 사라지기도 하였다. 이는 부전경색(frunk infarction)에 의한 것이라기보다 혈관-뇌 장벽의 파괴와 뇌혈관염의 가역적 혈관성 부종에 의한 것으로 생각된다. 하지만 영구적으로 조영증강되는 병변이 있기도 한다(Kataoka 등, 1989). 저자의 연구에서도 3례에서 추적 자기공명영상에서 계속적인 조영증강이 있었다. 그리고 Gd-DTPA 주사후 조영되지 않는 병변과 스테로이드 치료후 증상의 호전에도 불구하고 남아있는 병변은 비활동성의 오래된 병변임을 반영한다고 보고한 연구도 있다(Ohno 등, 1982). 본 연구에서 추적 자기공명영상 4례 중 1년 및 2년 이후 실시된 2례에서 비활동성으로 생각되는 뇌연화를 관찰할 수 있었다.

자기공명영상에서 이상소견을 보이는 병변은 병리학적으로 혈관염을 보이는 부분과 같은 분포를 보인다. 이 혈관염은 혈관 주위 림파구 침윤(perivascular lymphocyte infiltration)을 보이는 수막뇌염(meningoencephalitis), 혈관 주위의 작은 괴사부위를 가지는 뇌경색(infarction with small necrotic area), 출혈(hemorrhage), 유수섬유(myelinated fiber) 소실, 그리고 신경교증(gliosis)으로 구성되어 있다. 그러나, 신경베체트병의 혈관염은 특징적이 아니며 중추신경계 루프스(CNS lupus) 등과 같은 다른 중추신경계 혈관염에서도 보여질 수 있다. 그러나 뇌간(brainstem) 병변은 중추신경계 루프스에서는 거의 발견되지 않는다. 또한 신경베체트병은 다발성 경화증(multiple sclerosis)과도 감별해야 하는데 다발성 경화증의 병변 위치는 주로 측뇌실의 삼각부 및 체부 주위의 뇌실 주위 병변으로서 뇌실에 수직방향으로 난원형 병변으로 나타나는 것이 특징적이다. Wechsler 등(1993)의 연구에서 대뇌기저핵과 시상의 침범, 백

질병변(white matter lesion)중 측내실에 병변이 주로 있지 않는 소견, 그리고 뇌교의 침범을 다발성 경화증보다 신경베체트병을 시사하는 자기공명영상소견이라고 기술하였다. 또한 이 두 병의 감별 진단을 위해 임상적 소견이 중요할 수도 있다. 즉 자기공명영상에서의 특징적인 병변위치와 임상 증상, 그리고 IgG의 oligoclonal band, myelin basic protein, kappa chain 등의 뇌척수액 이상을 종합하여 신경베체트병과 감별진단할 수 있다 (Ramsey, 1994).

이상에서 저자들은 신경베체트병에서 자기공명영상에서의 특징적 병변 부위와 조영증강, 그리고 임상증상들을 파악하여 다른 중추 신경계 혈관염을 보이는 질환들과 감별하는데 도움을 받을 수 있다고 생각한다.

요 약

1994년 1월에서 1998년 8월까지의 영남대학교 의과대학 부속병원에서 신경베체트병으로 진단받은 9명의 환자를 대상으로 전신적인 임상증상과 자기공명영상소견을 분석한 결과 주된 전신적인 증상은 구강궤양, 안질환, 음부궤양이었으며, 자기공명영상소견에서 병소부위는 중뇌, 내포, 뇌교, 시상, 대뇌기저핵, 중소뇌각, 연수, 그리고 피질하 백질 순으로 호발되었다. 이들 병소는 T2강조영상에서 불균질의 고신호강도, T1강조영상에서 저신호 강도로 보였으며, 국소적인 조영증강이 비교적 흔하게 관찰되었다. 추적영상에서 병변의 호전 및 재발이 관찰되었으나 1년이상 추적검사에서 병변이 있던 부위에 뇌조직의 위축이 관찰되었다. 결론적으로 신경베체트병의 전신적인 임상증상과 특징적인 자기공명영상소견을 앎으로써 신경베체트병의 진단에 도움이 되리라 생각한다.

참 고 문 헌

- Alkawi MZ, Bohlega S, Banna M: MRI findings in neuro-Bechet's disease. *Neurology* 41: 405-408, 1991.
- Denman AM, Fialkow PJ, Pelton BK, Salo AC, Appleford DJ, Gilchrist C: Lymphocyte abnormalities in Behcet's syndrome. *Clin Exp Immunol* 42: 175-179, 1980.
- Haim S: Pathogenesis of Behcet's disease. *Int J Dermatol* 22: 101-102, 1983.
- Kataoka S, Hirose G, Tsukada K: Brainstem type neuro-Bechet's syndrome. *Neuroradiology* 31: 258-262, 1989.
- O'Duffy JD, Goldstein NP: Neurologic involvement in seven patients with Behcet's disease. *Am J Med* 61: 170-178, 1976.
- Ohno S, Kato F, Matsuda M, Fusi N, Minagawa T: Detection of gamma interferon in the sera of patients with Behcet's disease. *Infect Immun* 36: 202-208, 1982.
- Ramsey RG: *Neuroradiology*. 3rd ed, Philadelphia, Saunders, 1994, pp 227.
- Shakir RA, Sulaiman K, Kahn RA, Rudwan M: Neurological presentation of neuro-Bechet's syndrome: Clinical categories. *Eur Neurol* 30: 249-253, 1990.
- Wechsler B, Dell'Isola B, Vidailhet M, Dormont D, Piette JC, Bletry O, Godeu P: MRI in 31 patients with Behcet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56: 793-798, 1993.
- Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC, Bousser MG, Dell-Isola B, Bletry O, Godeau P: Cerebral

venous thrombosis in Behcet's disease:
clinical study and long term follow up of
25 cases. Neurology 42: 614-618, 1992.

Wolf SM, Schotland DL, Philips LL:
Involvement of nervous system in Behcet's
syndrome. Arch Neurol 12: 315-325, 1965.

— Abstract —

MRI Findings of Neuro-Behcet's Disease

Han Won Jang, Woo Mok Byun, Kil Ho Cho, Mi Soo Hwang,

*Department of Diagnostic Radiology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

MR findings in nine patients(three female, six male) with neuro-Behcet's disease were retrospectively analyzed. NeuroBehcet's disease was diagnosed on the basis of typical clinical symptoms. Involved site, pattern, signal intensity, and contrast enhancement pattern on MRI were evaluated. In addition, follow up MR imaging was performed in four patients. The midbrain(7/9), internal capsule(7/9), pons(6/9), thalamus(6/9), basal ganglia (5/9), middle cerebella peduncle(4/9), medulla oblongata(2/9), and subcortical white matter(2/9) are involved on MRI. The size of lesions was 1cm to 3cm and their margin was ill-defined and patchy. Inhomogeneous high signal intensity on the T2-weighted images and low signal intensity on T1-weighted images was seen respectively. In four of nine cases, there was focal enhancement. On follow up MR imaging, improvement or recurrence of the lesions was found. Also in two cases of follow up cases, there was atrophy in brainstem and(or) middle cerebellar peduncles.

In conclusion, MR imaging with systemic clinical symptoms is useful for diagnosing neuro-Behcet's disease.

Key Words: Brain MR, Behcet's disease, Magnetic resonance(MR), Contrast enhancement