

좌측 경동맥류와 대장천공을 동반한 베체트병

전준경* · 장원채* · 최용선* · 오봉석*

Behcet's Disease with the Left Carotid Artery Aneurysm and Colon Perforation

Joon-Kyung Chun, M.D.*, Won-Chae Chang, M.D.*, Yong-Sun Choi, M.D.*, Bong-Suk Oh, M.D.*

Behcet's disease is manifested as ulcers present in oral cavity, on external genital organ, orbital area, and skin. This disease could also cause other symptoms by invading the cardiovascular system, respiratory system, gastrointestinal system, central nervous system, and urogenital system. It is very rare for Behcet's disease to be accompanied by carotid artery aneurysm and intestinal perforation. We report a patient with Behcet's disease, who is diagnosed with symptoms and pathological findings as having carotid artery aneurysm and intestinal perforation at the same time. The patient underwent operation for the aneurysm and the intestinal perforation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:279-281)

Key words: 1. Behcet's disease
2. Aneurysm
3. Colon

증 례

38세 남자 환자가 1개월 전부터 발생한 좌측 경부의 종괴를 주소로 광주소재 종합병원을 방문하여, 초음파상 경동맥류 의심하에 전원되었다. 내원 당시 신체검사에서 좌측 경부에 4 cm 크기의 박동성 종괴를 촉지할 수 있었으며 구강과 생식기의 궤양을 관찰하여 베체트병을 의심할 수 있었다. 다른 이학적 검사 및 혈액 검사, 안저검사서 특이소견은 없었으며, pathergy test는 음성이었다. 컴퓨터 단층 촬영에서 좌측 원위 총경동맥에 혈전을 동반한 가성 동맥류가 관찰되었다(Fig. 1).

환자를 경동맥류를 동반한 베체트병으로 진단하고, 우도관을 이용하여 뇌혈류를 유지하며 좌경동맥류 절제술 및 10 mm Gore-Tex 인조혈관을 이용한 치환술을 시행하였다. 신체검사 및 혈액 검사 결과 별다른 문제가 없던 환자는 술 후 7일째 갑자기 복부 동통 및 압통 호소하였으

며, 단순 복부 촬영 결과 free air를 관찰하여 급성 복막염 진단하에 응급 수술을 시행하였다. 수술 중 복강 내에 다량의 저류액과 상행 결장부터 하행결장에 이르기까지 10 개 이상의 장천공을 관찰할 수 있었고(Fig. 2), 아전대장절제술 및 회장-S상 결장 측단 문합술 시행하였다. 술 후 조직검사서 혈관 및 장 절편에서 베체트병에서 특징적인 혈관의 염증 침윤 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 3, 4). 환자는 두 번째 시행한 수술 후 20일째에 별다른 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

베체트병은 구강 및 음부 궤양, 안병변 세 가지를 주 증상으로 하는 전신성 다장기 질환으로 근골격계, 신경계, 심혈관계, 소화계, 호흡계 등을 침범하며 주로 30대 남자에서 호발한다[1]. 병인이 정확히 밝혀져 있지 않은 상태

* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Medical School

논문접수일 : 2003년 10월 14일, 심사통과일 : 2003년 11월 17일

책임저자 : 전준경 (501-757) 광주광역시 동구 학동 8, 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 062-220-6546, (Fax) 062-227-1636, E-mail: kismet11@netian.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

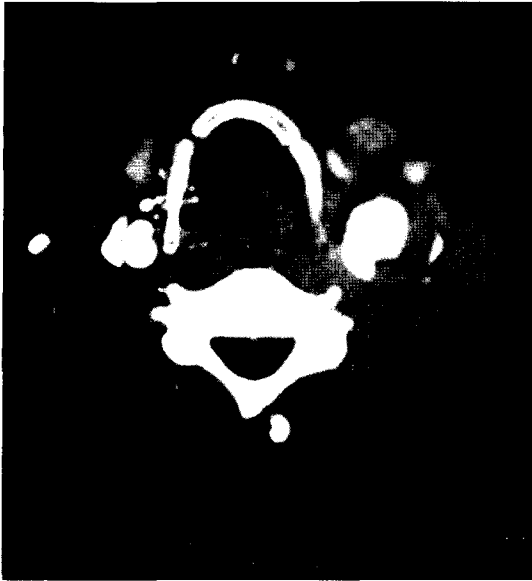


Fig. 1. 3×3 cm sized pseudoaneurysm arising from distal CCA.



Fig. 2. Finding of intestinal Behcet's disease showing deep, punched out ulceration at ascending to transverse colon.

이지만 극동지역, 중국지역, 지중해 연안에 주로 많으며 HLA-B51, HLA-B5와 의 연관성도 알려져 있다[2].

특별한 검사 방법이 없으므로 베체트병의 진단에는 임상소견으로 설정한 진단기준을 이용하여, 1972년 일본의 Behcet's Syndrome Research Committee에서 정한 바와 같이 재발성 구내궤양과 결정성 홍반양 발진과 피하 혈전성 정맥염과 같은 피부증상, 포도막염과 같은 안증상, 외음부 궤양을 주 증상으로 하고, 그 외 장기의 증상을 부 증상으로 하여 완전형(complete type), 불완전형(incomplete type),

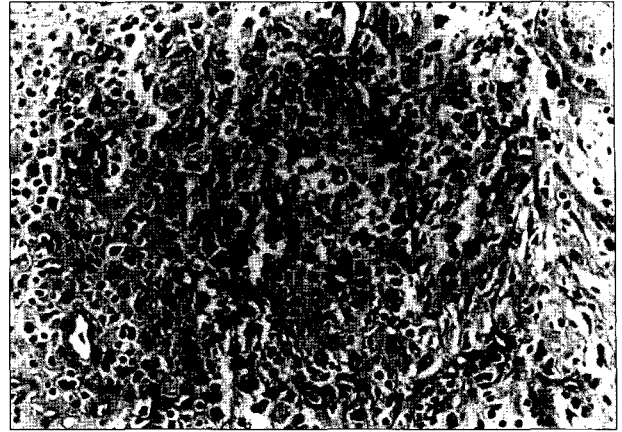


Fig. 3. H&E, ×200, Microscopic finding of the left carotid artery aneurysm. The diffuse inflammatory cell infiltration to the wall of vessel.

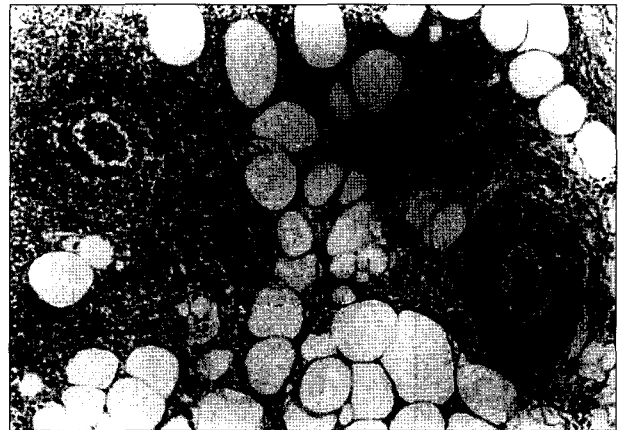


Fig. 4. H&E, ×100, Microscopic finding of the transverse colon. Perivascular lymphocytic infiltration and aggregation of acute and chronic inflammatory cells.

용의형(suspected type), 가능형(possible type)으로 분류하였고[3], International Study Group for Behcet's disease (1990)에서는 재발하는 구내 궤양과 함께 외음부 궤양, 안구 증상, 피부 증상, pathergy test의 양성소견 중 두 가지 이상에 해당하는 경우 베체트병으로 진단할 수 있다고 정의하였다[1]. 본 환자는 재발성 구내 궤양과 외음부 궤양, 위장관계 침범과 동맥류가 있었고, pathergy test상 음성이었다.

베체트병에서 심혈관계의 침범은 7~29%에서 발생하는데 동맥계보다는 정맥계의 침범이 더 흔하고 동맥병변은 베체트병의 비교적 말기에 발생하는 것으로 알려져 있다[4]. 베체트병의 혈관계 합병증, 특히 동맥류는 혈관 파열

참 고 문 헌

로 인해 매우 치명적일 수 있는데 동맥경화에 의한 동맥류와는 달리 vasa vasorum에 활동성 혈관 염증이 발생하여 혈관 중벽의 괴사와 천공, 그리고 가성 동맥류가 발생하는 것으로 생각되고 있다[5]. Mishima 등[6]은, 베체트병의 동맥침범 부위는 대동맥, 폐동맥, 대퇴동맥 등의 순이며 경동맥의 침범은 전체 94예 중 4예(4.3%)였고, Tuzun 등[7]도 베체트병에 합병한 24예의 동맥류 중 1예에서 경동맥 침범을 보고하였다.

베체트병에 의한 혈관병변의 수술적 치료는 인조혈관이나 자가 혈관 이식편의 간치술을 많이 시행하고 있으나, 문합부의 anastomotic dehiscence 및 가성 동맥류가 잘 발생하며, 혈관폐색 등의 재발도 빈번한 것으로 알려져 있다. 최근 비교적 덜 침습적인 스텐트 절편을 이용하는 방법도 시행되고 있다[7,8].

베체트병의 위장관계 침범 시, 증상으로는 복통과 장출혈, 설사 등으로 약 44~59%에서 관찰되며 이 중 궤양을 진단할 수 있는 경우 Intestinal Behcet's disease라 하며 전체 베체트병의 약 1% 미만이다. 베체트병의 장관계 궤양의 경우 주로 회맹부에 호발하며 비교적 천공이 잘 발생하여 수술을 요하는 경우가 흔하며, 수술 후에도 재발률이 높은 것으로 알려져 있다[9,10].

베체트병의 치료는, 합병증에 대한 수술적 치료 이외에 술 전 및 술 후 면역억제 치료와 부신피질 호르몬제제의 병용요법이 예후 향상을 위해 권장되고 있으나 효과에 대한 논란의 여지는 있다[2,4]. 본 환자는 술 후 면역억제 치료와 부신피질 호르몬제의 병용요법 중이며 현재 지속인 추적 관찰 중이다.

1. International Study Group for Behcet's disease. *Criteria for diagnosis of Behcet's disease*. Lancet 1990;335:1078-80.
2. Ball EV. *Behcet's disease*. In: Bennett JC, Plum F. *Cecil textbook of medicine*. 20th ed. Philadelphia: WB Saunders. 1996;1506-7.
3. Behcet's Disease Research Committee of Japan. *Guide to diagnosis of Behcet's disease*. Jpn J Ophthalmol 1974;18:291-5.
4. Park JH, Han MC, Michael AB. *Arterial manifestation of Behcet's disease*. AJR 1984;143:821-5.
5. Dhobb M, Ammar F, Bensaid Y, Benjeiloum A, Benabderazik J, Benyahia B. *Arterial manifestations Behcet's disease: four new cases*. Ann Vasc Surg 1986;1:249-52.
6. Mishima Y, Ishikawa K, Kawase S. *Behcet's syndrome with aneurysm.(abstr)*. In : Proceeding of the Japanese circulation Society, Tokyo, 1960. Jpn Cir J 1961;25:1211.
7. Tuzun H, Besirli K, Sayin A, et al. *Management of aneurysm in Behcet's syndrome: An analysis of 24 patients*. Surgery 1997;121:150-6.
8. Park JH, Chung JW, Joh JH, et al. *Aortic and arterial aneurysm in Behcet's disease:Management with stent-Grafts-initial experience*. Radiology 2001;220:745-50.
9. Choi IJ, Kim JS, Cha SD, et al. *Long-term clinical course and prognosis factor in international Behcet's disease*. Dis Colon Rectum 2000;43:692-700.
10. Bayraktar Y, Ersan O, David HVT. *Gastrointestinal manifestation of Behcet's disease*. J Clin Gastroenterol 2000;30:144-54.

=국문 초록=

베체트병은 구강 생식기의 궤양, 안구와 피부 병변을 주 증상으로 하고 심혈관계, 호흡기계, 소화기계, 중추신경계, 비뇨기계를 침범하여 다양한 증상을 나타낼 수 있다. 베체트병에서 경동맥류와 장천공의 동반은 드문 경우로, 병리소견과 병력상 베체트병으로 진단 받은 환자에서 상기 병증에 대한 수술을 시행하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 베체트병
2. 동맥류
3. 대장