

소아 베체트 병에서 발생한 복부 천공 1예

연세대학교 의과대학 세브란스어린이병원 소아과학교실

최 금 옥 · 고 홍 · 정 기 섭

Multiple Intestinal Perforations in a Child with Behcet's Disease

Kum Ok Choi, M.D., Hong Koh, M.D. and Ki Sup Chung, M.D.

Department of Pediatrics, Severance Children's Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Behcet's disease (BD) is a multisystem inflammatory disorder dominated clinically by recurrent oral and genital ulceration, uveitis and erythema nodosum. BD is very rare in children, especially those less than 10 years of age, who account for only an estimated 5% of all cases. Gastrointestinal ulcers, in patients with Behcet's disease with intestinal involvement are rare and have been reported in only 1-2% of all cases. The intestinal ulcers of Behcet's disease are usually multiple and scattered and tend to cause perforations associated with significant morbidity. Patients with BD and abdominal symptoms must be evaluated thoroughly for potential perforation of the gastrointestinal tract. Here we report the case of a 4 year 9 month old child with multiple perforations of the gastrointestinal tract associated with BD. (Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2008; 11: 80~83)

Key Words: Behcet's disease, Intestinal perforation, Child

서 론

베체트병은 1937년 Hulusi Behcetin에 의해서 처음으로 기술된 질환으로 피부, 점막, 눈, 장, 관절, 혈관, 비뇨 생식계, 신경계 등 다양한 장기에 초래되는 만성적이고 반복적이며, 원인 불명인 질환이다¹⁾. 베체트병의 원인은 아직 잘 밝혀져 있지 않으나, 유전학적, 환경학적, 면역학적, 혈액학적인 요소 등이 복합적으로 작용

하는 것으로 알려져 있다²⁾.

주된 임상 양상 중 가장 흔하고 중요한 주증상은 반복적인 구강 내 궤양이며, 그 외의 주증상으로 반복적인 생식기 궤양, 눈의 병소, 피부 병소, 이상초과민 등이 나타날 수 있다³⁾. 주로 20~30대에 호발하며, 소아에서는 흔하지 않은 것으로 알려져 있고, 약 20%에서 가족력이 있다. 대개 반복적인 구강 내 궤양이 발생한 후 여러 해 시간이 경과한 후에 다른 주증상들이 생기는데, 구강 내 궤양 이외의 주증상이 생기면 1~2년 내에 나머지 주증상들이 연이어 발생한다⁴⁾. 그러므로 소아에서 구강 내 궤양이 반복적으로 계속될 때는 베체트 병에 대한 관심을 가져야 한다.

베체트병은 다양한 장기에 반복적인 궤양을 주증상

접수 : 2008년 1월 31일, 승인 : 2008년 2월 29일
책임저자 : 정기섭, 120-752, 서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 세브란스어린이병원 소아과
Tel: 02-2228-2050, Fax: 02-393-9118
E-mail: kschung58@yuhs.ac

으로 하며 드물게 장점막 궤양이 반복적으로 나타날 수 있다. 이 경우 궤양으로 인해 복부 천공이 초래될 수 있다. 베체트병은 만성 질환으로 유병 기간이 길수록 장 천공의 가능성이 높아지므로 추적 관찰 시에 복부 증상을 보일 경우 장 점막 궤양 및 장 천공의 가능성을 항상 염두에 두고 있어야 한다.

본 증례는 소아 베체트병 환자에서 진단 이후 추적관찰 도중 장점막 궤양으로 인한 복부 천공이 생긴 예로서 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 최○○, 4년 9개월, 남아
주 소: 복통, 구토
현병력: 본원 내원 5일 전부터 갑작스럽게 발생한 복통 및 구토를 주소로 입원하였다.
과거력 및 가족력: 4세경에 반복적인 구강내 궤양, 생식기계 궤양 및 반복적인 복통 있어 대장 바륨 조영술 검사 시행하였고, 염증성 장 질환 의심되어 추가적으로 시행한 대장 내시경 검사상 만성 비특이적 장점막 궤양 및 염증 소견 있어 베체트병을 진단받았다.
진찰 소견: 입원 당시 이학적 소견상, 혈압은 102/65 mmHg, 맥박은 92회/분으로 정상이었으며, 의식은 명료하였으나, 급성 병색을 보이고 있었다. 복부는 다소 팽창되어 있었으나, 부드러웠으며, 간, 비종대는 없었고, 비정상적인 복부 종괴는 촉지되지 않았다. 복부 압통은 있었으나, 반사 압통은 없었다. 복부 청진상 장음은 항

진되어 있었다. 직장 수지 검사상 특이 소견은 보이지 않았다.

검사 소견: 혈액 검사상 백혈구는 20,240/mm³ (중성구 76%)로 증가되어 있었고, 혈색소는 9.5 g/dL (적혈구 용적 31.5%)로 감소되어 있었다. 혈소판 수치는 635,000/mm³로 다소 증가되어 있었다. 혈청 생화학적 검사상 총 단백 7.0 g/dL, 알부민 4.2 g/dL, 혈당 76 mg/dL, BUN/Cr 9.4/0.4 mg/dL, AST/ALT 16/6 IU/L, 총 콜레스트롤 153 mg/dL, 총 빌리루빈 0.5 mg/dL, Ca/P 10.1/4.9 mg/dL이었으며, C-반응성 단백질은 11.6으로 상승되어 있었다.

방사선 소견: 단순 복부 촬영상 이상 소견 보이지 않았다.

치료 및 경과: Mesalazine, steroid 복용 후 복부 증세 호전되던 중 7병일째 갑작스럽게 복통 심해지고, 반사 압통 있어 시행한 단순 복부 촬영상 유리 공기 있어 장 천공 의심 하에 수술 진행하였다. 수술 당시 결장에 1.5×1.5 cm (Fig. 1), 상행대장기시부 10 cm 위치에 0.5×0.5 cm 크기의 천공 및 다발성 점막 궤양이 관찰(Fig. 2)되어 맹장을 포함한 말단 회장 및 상행 결장을 절제 후 단단 연결 시행하였다. 수술 부위의 병리 소견상 만성 비 특이적 염증성 장 점막 소견 및 다발성 궤양 확인 하였다. 이후 증세 호전되어, 수술 6병일째 mesalazine 다시 투여하였고, 9병일째 스테로이드 투여 시작하였다. 이후 증세 호전되어 퇴원하였다. 장천공으로 치료 받은 이후 3년째 외래에서 추적 관찰 중으로 지속적이고 반복적인, 구강궤양과, 생식기 궤양이 동반되고 있

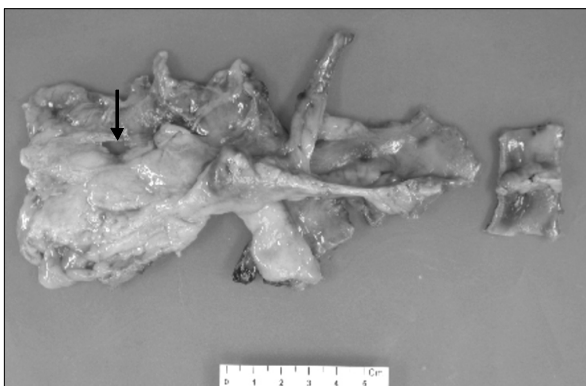


Fig. 1. The resected terminal ileum site. There is 1.0×1.5 cm sized perforated lesion (arrow) and there are multiple ulcerative lesion.

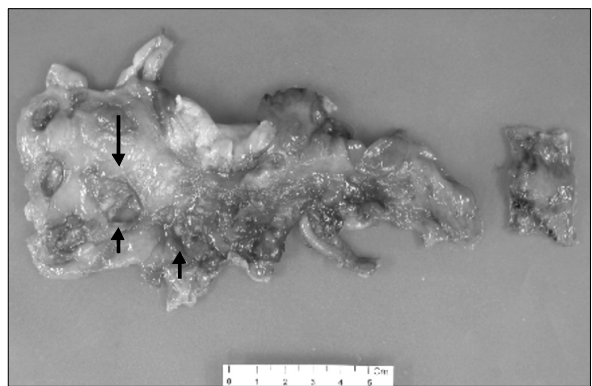


Fig. 2. The surface of the ascending colon includes multiple well-defined ulcerative lesions, measured 0.5 cm to 1.5 cm in diameter and some of them were perforated (arrows).

으며, 장 천공 발생 당시에는 없던 증세이나, 이후 포도막염 발생하여 안과 추적 관찰 중이다.

고 찰

베체트병은 원인 불명의 염증성 질환으로 주로 젊은 성인에게서 발병한다. 소아에서는 드물며 전체 환자 중 소아는 약 2~3% 정도로 보고되고 있다⁴⁾. 소아의 베체트병은 주로 반복되는 구강 점막 궤양이 있는 환자에서 생식기, 피부 점막 궤양 등이 같이 동반되는 경우가 많으며, 그중 장 침범 베체트병은 전체 베체트 환자의 적게는 약 2% 많게는 50%까지 보고되고 있다⁴⁾. 장 점막 관련 베체트 환자는 일본이 약 50~60%로 가장 흔하며, 영국이 38~50%, 터키가 2.8% 정도로 보고되었다⁴⁾. Roge³⁾에 따르면 약 14%의 베체트 환자에서 장 점막과 관련된 증상을 보이며, 대부분 어린 나이에 베체트병 진단 후 상당한 기간이 지난 후에 생기는 합병증이라고 하였고, Isik 등⁶⁾은 세 명의 베체트 환자를 장기간 관찰한 후, 다양한 부위에서 반복적으로 장 천공이 발생한 것을 보고하였다. 정 등⁷⁾은 베체트 환자의 약 10~50%에서 장 질환을 동반할 수 있고, 주로 회맹부위에 나타나며, 방사선과적으로 바륨 검사가 도움이 된다고 보고하였다. 하 등⁸⁾은 28명의 베체트 환자에서 컴퓨터 단층촬영이 장점막 궤양 및 장 천공의 진단에 도움이 된다고 보고하였다. 그러므로 베체트병에서 복부 증상이 있고 장 천공 의심되는 경우 위 검사들을 진행하여 빠른 진단에 도움을 줄 수 있다.

성인 베체트 환자에서 장 천공이 발생하였다는 보고는 많이 있으며, 성인 베체트 환자에서 장 천공이 나타나게 되면 재발 가능성이 높아진다는 것에 대해서도 많은 보고가 있었다^{9~15)}. Kasahara 등¹⁶⁾은 136명의 베체트 환자의 장 천공에 대해서 보고하였는데, 주로 남자에서 흔하며, 40~50대에 흔하게 발병한다고 하였다. 그러나 소아의 경우에는 베체트병이 드물 뿐만 아니라, 장 궤양과 동반된 경우는 더욱 드물다고 보고되고 있다⁴⁾. 본 환자에서는 반복적인 구강 궤양, 생식기계 궤양 및 장 점막 궤양을 주증상으로 4세경 베체트병 진단 후, 약 9개월 후 다발성 장점막 궤양이 장 천공까지 진행하였다.

1986년 Stringer 등¹⁷⁾은 장 점막 궤양이 발생한 10세 미만의 베체트병 환자 4명에 대하여 보고하였다. 염증

성 장 질환과의 구별을 위해 3개 이상의 베체트 병 주 증상을 보인 경우를 대상으로 하였고, 대상 환자들은 모두 구강, 생식기, 피부, 장점막 궤양이 있었으며, 방사선과적으로 말단 회장에 장점막 궤양이 있었다. 이러한 베체트병의 장점막 병변은 염증성 장 질환, 특히 크론병과 구별이 힘든 병변을 보이므로 다른 전신적인 증상을 통해 구별해야 한다. 본 환자에서도 반복적인 구강 궤양과 생식기계 궤양이 특징으로 있었으며 동반된 복부 증상 있어 시행한 대장 내시경 검사상 장 점막에 만성적인 다발성 궤양이 존재하여 베체트병으로 진단하였다. 소화기 베체트병의 경우는 조직학적으로 특이한 소견이 존재하지 않으므로 진단적이지 않으나, 동반된 구강 궤양과 생식기계 궤양이 있어 진단 가능하였다. 베체트병에서 생기는 소화기계 증상은 장점막 궤양이 가장 흔하다. 특히 회맹부 위치에 주로 생기며, 식도 점막을 침범하기도 한다. 증상은 주로 생기는 위치에 따라 소화관란, 복통, 설사, 혈변, 복부 천공 등 다양하다. 소아 환자에서는 성인에 비해 복통과 설사가 주증상이 되기도 한다. 본 환자의 경우는 복통과 구도를 주증상으로 호소하였다. 서양인들보다는 주로 동양인, 특히 일본인에게서 장점막 궤양이 빈번히 나타난다⁴⁾.

베체트병은 조기에 질병의 염증 반응을 억제하고 장기의 손상을 예방하기 위해 항염증제와 면역억제제를 사용할 수 있다²⁾. Sayarlioglu 등¹⁸⁾은 반복되는 장 천공을 주소로 하는 여자 베체트 환자에서 면역억제제 대신 thalidomide를 투여하여 장 천공의 재발이 중단된 것을 보고한 바도 있다. 또한 Hisamatsu 등¹⁹⁾은 장 천공으로 수술한 세 명의 베체트 환자에서 수술 후에 pentoxifylline을 사용하여 치료에 도움이 된 경우를 보고하였다. 본 환자에서는 베체트병 진단 받은 후 외래에서 반복적인 구강 및 생식기 증세 있고 복부 증세 있어 경구용 스테로이드를 복용하였으며, 복부 천공 이후에는 염증성 장 질환에 대한 치료 위해 mesalazine 추가적으로 투여하였고, 이후 질환 호전 보여 약물 투여 중단하였다. 소아 베체트병의 경우 mesalazine의 투여하는 것이 일반적인 치료 방법은 아니지만 본 환자의 경우에는 지속적인 항염증 치료 중에도 장 점막 궤양이 장 천공으로 진행한 경우로, 염증성 장 질환의 치료 방법 중의 하나의 mesalazine을 투여하였다.

베체트병은 재발과 완화를 반복하는 것이 특징적이

며 임상 경과는 환자에 따라 매우 다양하다. 일반적으로 동양계통 남자에게서 증상이 심하게 나타나고, Marshall²⁰⁾에 의하면 20년간 287명의 환자를 대상으로 사망률은 약 9.8%이었다고 하였다. 본 환자의 경우는 퇴원 이후 재발과 완화를 반복으로 하면서 약물 복용하였고, 현재 완화 상태로 약물 복용을 중단중이다.

베체트병은 이환율이 낮은 질환이나, 장점막 궤양으로 인한 장천공은 베체트병의 중요 사망요인 중에 하나이다. 따라서 베체트병 환자에게서 복통, 구토, 설사 등의 증상이 지속될 때는 적극적인 이학적 검사 및 방사선학적 검사를 시행해야 한다.

요 약

소아 베체트병은 상당히 드문 질환으로 전체 베체트병의 약 2~3%에 해당한다. 이 중 장 점막과 관련된 경우는 2~50%까지 다양하게 보고되나, 대부분이 40~50대 성인에서 보고되는 내용이며 소아 베체트병 환자에서 장 천공이 보고된 증례는 극히 드물다. 본 증례는 4년 9개월된 남아로, 베체트병을 진단받은 후 약물 치료하며 추적 관찰 중, 지속되는 복통이 있어 시행한 대장 내시경상에 다발성 장점막 궤양이 관찰되었고, 이후 스테로이드 용량 감량하며 경과 관찰하던 중 장 천공이 발생하여 수술한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Kontogiannis V, Powell RJ. Behcets disease. Postgrad Med J 2000;76:629-37.
- 2) Yesudian PD, Edirisinghe DN, O'Mahony C. Behçet's disease. Int J STD AIDS 2007;18:221-7.
- 3) Bonfioli AA, Orefice F. Behçet's disease. Semin Ophthalmol 2005;20:199-206.
- 4) Al-Otaibi LM, Porter SR, Poate TW. Behcet's disease: a review. J Dent Res 2005;84:209-18.
- 5) Roge J. Behçet's syndrome and the digestive tract. J Mal Vasc 1988;13:235-9.
- 6) Isik B, Ara C, Kirimlioglu H, Sogutlu G, Yilmaz M, Yilmaz S, et al. Single or multiple perforations with varying locations as a complication of intestinal Behcet's disease: report of three cases. Scand J Gastroenterol 2005; 40:599-603
- 7) Chung SY, Ha HK, Kim JH, Kim KW, Cho N, Cho KS, et al. Radiologic findings of Behçet syndrome involving the gastrointestinal tract. Radiographics 2001;21:911-26.
- 8) Ha HK, Lee HJ, Yang SK, Ki WW, Yoon KH, Shin YM, et al. Intestinal Behçet syndrome: CT features of patients with and patients without complications. Radiology 1998; 209:449-54.
- 9) Hulscher JB, van den Berg HP, Siegert CE, Steller EP. A Turkish man with Behcet disease and recurrent acute abdomen. Ned Tijdschr Geneesk 2003;147:1969-71.
- 10) Turan M, Sen M, Koyuncu A, Aydin C, Arici S. Sigmoid colon perforation as an unusual complication of Behçet's syndrome: report of a case. Surg Today 2003;33:383-6.
- 11) Hizawa K, Kai H, Hasegawa H, Nakahara T, Akagi K, Iwai K, et al. Ileal perforation in diffuse intestinal Behcet disease: report of a case. Surg Today 2002;32:167-9.
- 12) Matsumoto K, Yamada Y, Takeda R, Machida M, Namekata K, Mikami Y, et al. A case of intestinal Behcet disease with duodenal ulcer perforation. Nippon Shokakibyō Gakkai Zasshi 2001;98:953-8.
- 13) Pirildar T, Keser G, Tunc E, Alkanat M, Tuncyurek M, Doğanavşargil E. An unusual presentation of Behçet's disease: intestinal perforation. Clin Rheumatol 2001;20: 61-2.
- 14) Taylor CB, Low N, Raj S, Barnes CG, Marker AJ, Du Vivier A, et al. Behçet's syndrome progressing to gastrointestinal perforation in a West African male. Br J Rheumatol 1997;36:498-501.
- 15) Toynton SC. Behçet's syndrome: an unusual cause of ileal perforation. J Clin Gastroenterol 1994;19:84-5.
- 16) 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 1981;24:103-6.
- 17) Stringer DA, Cleghorn GJ, Durie PR, Daneman A, Hamilton JR. Behcet's syndrome involving the gastrointestinal tract- a diagnostic dilemma in childhood. Pediatr Radiol 1986;16:131-4.
- 18) Sayarlioglu M, Kotan MC, Topcu N, Bayram I, Arslanturk H, Gul A. Treatment of recurrent perforating intestinal ulcers with thalidomide in Behçet's disease. Ann Pharmacother 2004;38:808-11.
- 19) Hisamatsu T, Kishikawa H, Fukuya H, Matsuoka K, Mizuno Y, Nishida J. Combination therapy including pentoxifylline for entero-Behçet's disease. Bull Tokyo Dent Coll 2001;42:169-76.
- 20) Marshall SE. Behcet's disease. Best Pract Res Clin Rheumatol 2004;18:291-311.