

總頸動脈瘤 및 腹部大動脈瘤를 同伴한 Behcet 病 1 例 報告

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

秋 淵 明 · 張 基 賢

서울大學校 醫科大學 內科學教室

崔 成 在

-Abstract-

A Case of Behcet's Disease with Aneurysms of Common Carotid Arteries and Abdominal Aorta

Yeon Myung Choo, M.D., Kee Hyun Chang, M.D.

Sung Jae Choi, M.D.*

Department of Radiology & Internal Medicine, College of Medicine
Seoul National University*

One case of Behcet's disease with multiple aneurysms in both common carotid arteries and abdominal aorta is presented with brief review of the literatures.

A 26-year-old woman had slowly enlarging pulsatile masses in both sides of neck and recurrent ulcerations in oral cavity and genitalia.

One day prior to admission, aphasia, right facial nerve palsy and right hemiplegia suddenly developed. Brain CT showed acute infarction in left basal ganglia. Both Carotid Angiography and abdominal Aortography demonstrated multiple aneurysms in both common carotid arteries and abdominal aorta with organizing thrombi and thromboembolism of internal carotid artery.

I. 緒 論

Behcet 病은 1937 年 Behcet 가 報告한 口腔 및 生殖器 粘膜의 有通性 再發性 潰瘍과 虹彩炎의 3가지 主 症狀 이외에 多發性關節炎, 紅斑性 結節樣相의 皮膚血 管炎, 神經學的 缺損, 큰 血管의 動脈瘤와 閉鎖 및 靜 脈炎 등이 나타나는 原因 不明의 慢性 再發性 全身疾 患이다^{1,2,3,4,5}.

日本에서는 人口 10,000 명에 1명 정도 發生하는것

이 논문은 84 年 4 月 30 일에 채택되었음.

으로 報告하고 있으나⁶ 우리나라에서는 지금까지 全 部 100 例 정도의 報告뿐으로 現在 이 病에 대한 많은 關心이 要求되고 있다².

血管병변에 대해서는 靜脈병변이 動脈병변보다 훨씬 흔한 것으로 報告되어 왔으며^{2,3} 動脈侵犯例에 대해서는 1961 年 Mishuma 등⁷이 大動脈瘤가 同伴된 1 例을 報告한 이래 1969 年 Enoch 등⁸이 動脈血栓症 및 末梢動脈瘤를 同伴한 1 例을 報告하였고 1975 年 Masuda 등⁹이 24 例의 큰 血管 動脈瘤와 17 例의 動脈閉 鎖症등 많은 例을 報告하였다. 國內에서는 이에 대한 報告는 없다가 최근 崔 등²의 上腕動脈瘤 및 大動脈 瘤가 同伴된 2 例의 Behcet 病이 처음으로 報告되었다.

著者들은 이후 總頸動脈瘤 및 腹部大動脈瘤와 左側 內頸動脈에 血栓塞栓症을 同伴한 1例의 Behcet病을 國內에서는 처음으로 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

患 者: 이 ○ 숙, 여자, 26세

現病歷: 약 1년 4개월 전부터 右側 頸部에 脈搏이 느껴지는 콩알 크기의 덩어리를 우연히 發見하였으나 特別한 症勢는 없었다. 약 5개월 전부터 間歇的인 發熱과 함께 口腔과 生殖器에 潰瘍이 再發性으로 나타났으며, 약 1주일 間隔을 두고 惡化, 好轉을 되풀이하였다고 한다. 이 潰瘍은 별다른 治療없이도 入院 2일 전에 저절로 消失되었다. 3개월 전부터는 右頸部の 덩어리가 서서히 점점 더 커지면서 痛症을 隨伴했으며, 새로 左側頸部에서도 같은 性質의 콩알 크기의 덩어리를 發見하였다. 入院 하루전 外傷病歷없이 갑작스런 失語症 및 右側顔面神經 및 半側麻痺가 나타나 本院에 入院하였다.

既往歷 및 家族歷: 특기사항 없음.

理學的 所見: 血壓은 120/80mmHg, 脈搏은 104/분, 體溫은 36.7℃, 呼吸數는 20/분이었다. 意識은 昏迷狀態였으며, 神經學的 所見上 右側顔面神經 및 半側麻痺가 있었다. 눈에는 特別한 이상이 없었으며, 口腔과 生殖器에 現存하는 潰瘍은 없었다. 結節性 紅斑이나 靜

脈炎의 所見은 없었으나 右側 손등의 주사 부위마다 膿疱가 관찰되었다. 한편 左右側 頸部에서 脈搏이 느껴지고 청진상 雜音(bruit)이 들리는 콩알 그리고 계란 크기의 덩어리를 만질 수 있었다. 또한 배꼽 부위에서도 脈搏이 느껴지는 계란 크기의 堅固한 덩어리를 만질 수 있었다.

檢査室 所見: 血色素는 13.1gm%, 血忱速度는 24mm/시간, 血清C反應性 단백질은 1+로 약간 上昇되어 있었다. 血漿纖維素原과 제 8凝固因子 및 euglobulin 溶解시간은 正常 범위에 있었으나 제 12因子는 약간 上昇되어 있었고 clot 溶解시간이 延長되어 있었다. 그의 免疫血清學的 檢査는 모두 正常이었다. 또한 生理食鹽水 皮內反應은 양성이었다.

放射線學的 所見: 入院 9時間 後에 시행한 腦CT에서는 左側 大腦基底神經節部位에 境界가 不分明한 低密度陰影이 보였으며 (Fig.1-a), 造影劑 注入 後에도 陰影의 증강(enhancement)은 없었다 (Fig.1-b). 動脈造影術상 左, 右 總頸動脈分枝 部位에서 각각 1.5×1.5cm 그리고 3.5×3.5cm 크기의 內部에 血栓을 同伴한 小囊型 動脈瘤가 보였으며 (Fig.2 및 3) 左側 內頸動脈의 上部寢床部位 (supraclinoid portion) 기시부에서 血栓塞栓症(thromboembolism)에 의한 完全閉鎖를 보였다 (Fig.2-b). 또한 腹部大動脈 分枝 部位 直上部에서도 大動脈 右側面을 연하여 2×2cm 크기의 역시 內部에 血栓을 同伴한 小囊型 動脈瘤를 볼 수 있었다 (Fig.4).

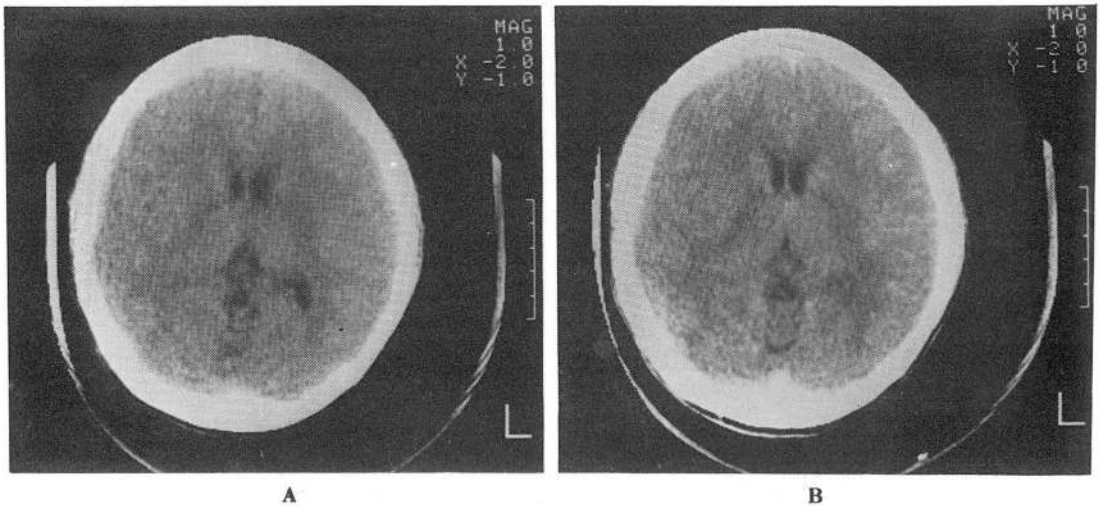
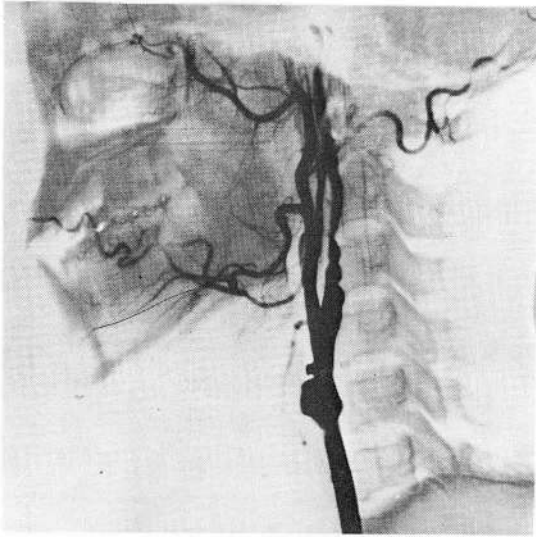
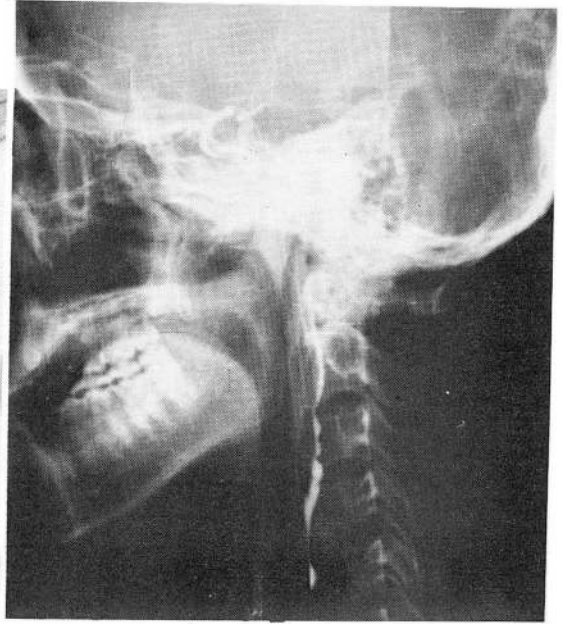


Fig. 1. Pre-contrast CT(a) shows ill-defined hypodense area in left basal ganglia. Post-contrast CT(b) shows no contrast enhancement in hypodense area of left basal ganglia.



A



B

Fig. 2. Lateral view of left common carotid arteriography reveals two saccular aneurysms in vicinity, huge one just proximal to much smaller one, just proximal to bifurcation of left common carotid artery and beaded appearance of proximal internal carotid artery (a). The left internal carotid artery is occluded at its proximal supraclinoid portion with thrombosis (b).

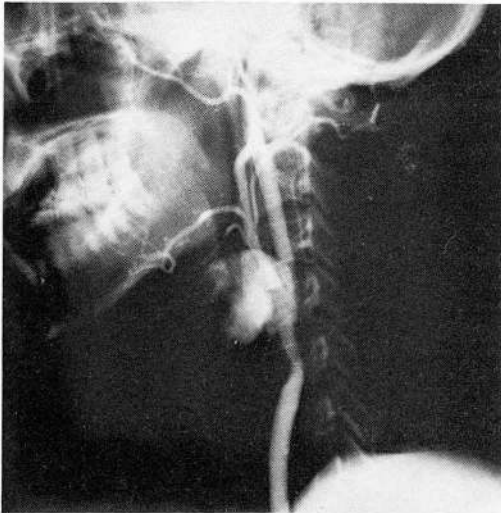


Fig. 3. Lateral view of right common carotid arteriography reveals a large saccular aneurysm just proximal to bifurcation of right common carotid artery.

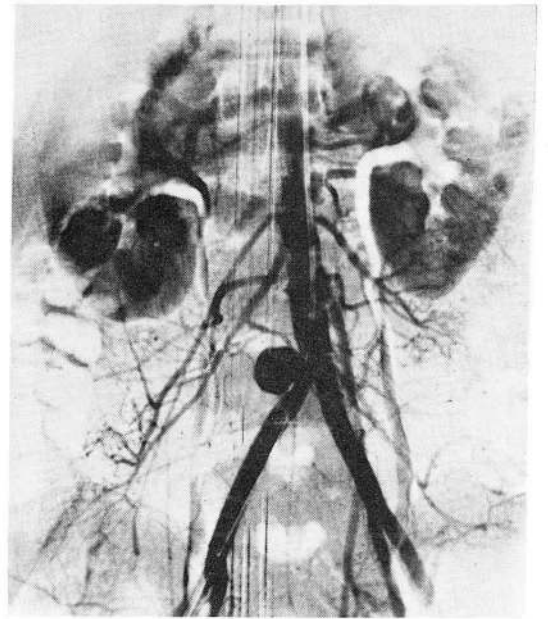


Fig. 4. Abdominal aortography reveals saccular aneurysm at bifurcation site of abdominal aorta.

臨床경과 : 抗凝固劑와 prednisolone 을 복용시켰으나 入院도중 右側 總頸動脈瘤는 오히려 成人 주먹 크기로 커졌으며 意識 수준만 약간 好轉을 보였을 뿐 그 밖의 다른 神經學的 缺損은 별 變化를 보이지 않은 상태에서 退院하였다.

Ⅲ. 考 案

Behcet 病은 眼, 粘膜, 皮膚, 神經, 心脈管, 關節 등을 계통적으로 侵犯하는 全身疾患으로 原來 中近東諸國 및 地中海沿岸諸國에서 호발하는 것으로 알려져 있었으나 지금은 全 世界的으로 分布되고 있으며, 대부분이 20~30 세에 發病하며 약 2대 1로 男子가 많다고 한다⁵⁾.

주요 症狀의 發顯 순서는 평균순위로 口腔-皮膚-溼部-眼의 순이 가장 많았으며^{5,10,11)}, 心脈管係 病變은 7~29%까지 報告하고 있으나 심장 자체의 병변은 드물며, 血管病變으로는 動脈閉鎖, 動脈瘤, 靜脈閉鎖와 靜脈瘤등 크게 4가지 형태가 있다^{6,10,11)}. Masuda 등⁶⁾의 報告에 의하면 7.7%에서 血管症勢가 있었으며 靜脈病變이 動脈보다 더 흔히 나타나나 주요 死因으로는 큰 動脈의 動脈瘤 破裂로 되어 있다.

Enoch 등^{8,12)}에 의해 血管炎에 의한 動脈血栓症이 먼저 報告되었으나 Behcet 病에서 가장 특징적인 動脈病變은 動脈瘤 形成이다¹²⁾.

이러한 動脈瘤는 거의 모든 큰 動脈에서 나타난다고 報告되어 있으며⁶⁾, Enoch 등^{12,13)}에 의하면 이러한 動脈病變은 脈管의 血管(Vasa Vasorum)의 閉鎖性 動脈內膜炎(obliterative endarteritis)에 의하여 主 血管벽의 弱화와 破壞에 의한 것이라 하였다. 그러므로 종종 手術療法으로도 成功하지 못하고 手術한 部位에서 動脈瘤가 再發하기도 한다^{9,12,13)}.

本 症例에서는 口腔 및 溼部に 再發性 潰瘍이 있었으며 자극에 대해 과민반응을 나타내는 皮膚를 보였기에 Behcet 病으로 진단할 수 있었다. 또한 血管病變으로 左, 右 總頸動脈 및 腹部大動脈瘤가 있었고 이곳에서 부터 떨어져 나온 血栓에 의해 左側 內頸動脈內에 갑작스런 血栓塞栓症을 초래하였으며 이로 인해 右側半側麻痺등의 여러가지 神經學的 缺損들을 나타내었던 것이다.

Behcet 病의 神經放射線學的 양상은 그전부터 非特異的인 것으로 報告되어 왔으며 大腦위축, 血管閉鎖, 그리고 無血管性基底神經節腫塊(avasular basal gang-

lia mass) 등이 다^{14,15,16)}. 또한 이 中樞神經係病變은 典型的인 Behcet 징후보다 先行하기도 한다⁹⁾.

동통과 間歇性跛行症(claudication), 高血壓, 無脈症, 半側麻痺등은 動脈閉鎖의 徵候들이다²⁾. 그러나 이런 現狀들은 末梢血管疾患이나 無脈症(pulseless disease)과도 유사하며 종종 動脈病變이 Behcet 病의 다른 症候에 先行하거나 이 다른 症候들이 輕微하기 때문에 診斷이 어려울 수도 있다⁹⁾.

靜脈病變으로는 주로 다리에 혹은 팔에 때로는 移動性으로 생기는 表在性 혹은 深部靜脈血栓炎 및 靜脈閉鎖가 흔하며 後者는 上, 下 大靜脈에서 가장 흔히 나타난다^{17,18)}. 靜脈閉鎖의 病因은 확실히는 모르나 凝固能過多(hypercoagulability) 狀態에 기인하는 것으로 생각되고 있다^{9,18)}.

그러므로 큰 動脈이나 靜脈의 病變이 있거나 中樞神經係病變이 있는 患者에서는 Behcet 病에 대한 상세한 病歷을 묻거나 理學的 檢査가 必要하다.

Ⅳ. 結 論

著者들은 Behcet 病에서 左, 右 總頸動脈 및 腹部大動脈 動脈瘤와 左側 內頸動脈의 血栓塞栓症에 의한 여러가지 神經學的 缺損을 同伴한 1例를 國內에서는 처음으로 經驗하였기에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Lehner, T. and Barnes, C.G.: *Criteria for Diagnosis and Behcet Syndrome*. Ed. by Lehner, T. and Barnes, C.G. 1st Ed. Academic Press, London, p. 1, 1979.
2. 최성재, 이훈용, 이명식, 박재형, 노준량, 이재근, 이문호 : Behcet 병에서 상완동맥류 및 대동맥류가 동반된 2예. 대한의학협회지 26:947, 1983.
3. Shimizu, T. Clinicopathological Studies on Behcet's disease. In: Dilsen N, Konice M, Övül C, eds, Behcet's disease, Istanbul, 29-30, September 1977.
4. Ehlich G.E. Behcet's Syndrome: Disease entity or diagnosis under another name? In: Dilsen N, Konice M, Övül C, eds, Behcet's disease, Istanbul, 29-30, September 1977. International Congress Series #467. Amsterdam, Excerpta Medica: New York Elsevier, 197-200, 1979.
5. 이재경 : Behcet 병에 대한 통계적 고찰. 대한안

6. Masuda, K, Inaba, G, Mizushima, Y. and Yaoita, H: *A National-wide survey of Behcet's Disease in Japan. Japan Ophthalmol*, 19:273, 1975.
7. Mishuma, Y, Ishikawa, K and Kawase, S: *Behcet's Syndrome with Aneurysm, In proceedings of the Japanese Circulation Society, Tokyo, 1960, Japan. Circulat. J.*, 25:1211, 1961.
8. Enoch, B.A.: *Gangrene in Behcet's Syndrome. Br. Med. J.*, 3:54, 1969.
9. Alexander Rosenberger, Olga B, Adler, Salim Haim, *Radiological Aspects of Behcet's Disease. Radiology* 144:261-264, 1982.
10. Chajek, T. and Fainaru, M.: *Behcet's Disease. Reports of 41 Cases and a Review of Literature. Medicine (Baltimore)*, 54:179, 1975.
11. Chamberlain, M.A.: *Behcet's Syndrome in 32 Patients in Yorkshire, Ann. Rheum. Dis.* 36:491, 1977.
12. Enoch, B.A., Castillo-Olivares, J.S., Khoo, T.C.L., Grainger, R.G. and Henry, L.: *Major Vascular Complication in Behcet's Syndrome, Postgrad. Med J.* 44:453, 1969.
13. Alex G. Litele, Christopher K. Zarins: *Abdominal Aortic Aneurysm and Behcet's Disease. Surgery Mar:91(3):353-362, 1982.*
14. Wolf SM, Schatland DL, Phillips LL: *Involvement of Nervous System in Behcet's Syndrome. Arch Neurol.* 12:315-325, 1965.
15. Kozin F, Haughton V, Berhard GC: *Neuro-Behcet's Disease: Two cases and Neuroradiologic Findings. Neurology: 27:1148-1151, 1977.*
16. Williams AL, Haughton VM, Saxena VK, Albers JW: *Computed Tomography in Behcet's Disease. Radiology* 131:403-404, 1979.
17. Roguin N, Haim S, Reshef R, Peleg E, Riss E: *Cardiac Involvement and Superior Vena Caval Obstruction in Behcet's Disease. Thorax:33:375-377, 1978.*
18. Chajek, T. and Fainaru, M.: *Behcet's Disease with Decreased Fibrinolysis and Superior Vena Caval Obstruction. Br. Med. J.* 1:782, 1973.