

Behcet's 病과 합병된 상부대동맥류

— 치험 1예 보고 —

강 정 호* · 이 정 호* · 유 회 성*

= Abstract =

Behcet's Syndrome with Aortic Aneurysm

— A Case Report —

J. H. Kang, M. D. *, J. H. Lee, M. D. * and H. S. Yu, M. D. *

A 36 year old blindman, engineer was admitted with chief complaints of hemoptysis, recurrent sore throat, pyoderma in genital organ, uveitis and thrombophlebitis for 10 years.

Above the chief complaints were remission or exacerbation during hospitalization. Physical examination showed that left radial, ulnar & brachial pulse was not palpable.

No bruit or murmur was obtained over the mass.

Neurologic examination revealed no significant finding.

On admission, chest P-A showed hen egg sized round & oval compact hazey density on left upper lung field.

Bronchogram revealed no pathological finding and Lt. tomogram showed well define large ovoid mass density in the superior mediastinum. Fluoroscopy finding showed non pulsatile on left upper lung field. Pre-op. aortography was not taken, under the impression of lung Ca. rule out aortic aneurysm, exploratory operation was performed through the 2nd intercostal space, Lt.

It was performed that the mass was ascending aortic aneurysm of saccular type. Direct aneurysmectomy with multiple figure of eight suture were done without any prosthetic graft.

post-op. control I. V. C graphy showed completely obstruction sign. Post-op. control aortography reveald good surgical result.

Final, histopathological answered non-specific aortic aneurysm, saccular tepe. Post-op. courses were unevenful except mild neurologic disturbance with subclaviansteal syndrome and associated with both lower leg pitting edema due to inferior vena, cova obstruction. After op, 3 month later, discharged to home, with big systemic problem. Behcet's syndrome reviewed with related literatures.

The coexistence of mouth and genital ulceration with hypopyon metioned by hippocrates and described by various workers in the early part of this century was first defined as a syndrome by Behcet in 1937.

In 1937 Behcet described a chronic relapsing triple symptom complex of oral ulceration, genital ulceration, and ocular inflammation. The place of the syndrome as part of a systemic disorder

* 국립의료원 흉부외과.

* Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, The National Medical Center

in now clearer, and the under lying pathology appears to be a vasculitis. The disease runs a chronic course, blindness being the greatest disability and control nervous system involvement a cause of death. Thrombophlebitis is fairly frequent, France et al (1951) giving an incidence of 25% and Dowling (1961) 12%, superficial thrombophlebitis migrans and thrombosis of large veins, including venae cavae (Thomas, 1947; Boolukos 1960) are recorded.

Little attention has been paid to arterial involvement.

Mishima et al. (1961) described resection of an aortic aneurysm in a 38 year old man with Behcet's syndrome.

Mounsey in a clinicopathological conference described a case (Brit. med. J., 1966) of ruptured aortic aneurysm in Behcet's syndrome treated by aorto-iliac graft.

Also, Shikano and Oshima et al (1963) recorded two aneurysm of smaller arteries. Unfrequently, aortic aneurysm was presumed to be secondary to osteomyelitis of the lumbar spine, though the possible association between aortic aneurysm and Behcet's syndrome was raised. A further case is reported here, in which ascending aortic aneurysm with Behcet's Dz. appeared to form part of this generalized disease. This is a case report of surgical experience of Behcet's Dz. with ascending aortic aneurysm which had nearly all the typical clinical features. Above mentioned and was reviewed with related literatures.

서 론

Behcet 병은 일찌기 히포크라테스에 의해 처음으로 안구전방출혈 및 구강궤양, 외음부궤양등의 공존한다는 보고이후¹⁾ 1937년 Behcet 에 의해 구강궤양, 외음부궤양 안병변의 3주증상이 있는 질환을 Behcet-syndrom 이라고 명명하게 되었다^{1,2,4)} 그이외에 여러 학자들에 의해 주증상의외에 장기, 혈관, 관절, 중추신경계에 다발성 증후군의 간헐적인 재발을 특징으로 하고 만성 경과를 취하는 질환이라고²⁾, 최초로 1940년 Oshima 와 그의 동료들에 의하여 病(Disease)라는 어원이 처음으로 명명케 되었다.²⁾

위와같은 다발성증후군들은 최근에 들어 더욱 더 다양성을 갖이게 되었으며, 이러한 병변의 기본병리조직학적소견은 혈관계염증성질환으로 나타나고 있으며⁵⁾ 급기야는 맹아를 초래케되며 특히 중추신경계통을 침범시는 흔히 결정적인 죽음의 원인이 되기도 한다.^{1,2,5)} 또한 특기할만한 합병된 증후군의 하나로 정맥염은 흔히 잘 나타나며,^{4,5)} France (1951)은 약 25%의 빈도로 나타나며, Dowling (1961)은 12%가 표재성이주혈정성정맥염과 큰정맥의 혈전을 잘 동반한다하며,¹⁾ 1947년 Thomas 및 1960년 Boolkos 등은 상공대정맥의 혈전으로인한 완전히 폐쇄증이 일어난 증례들을 보고한이후,¹⁾ 1965년에 Schneider 등은 정맥계뿐만이 아닌 큰대동맥의 염증성변화를 잘 초래하여 더욱 더 진전하여 모든 동맥계열에 동맥류를 잘 형성한다는 보고이후,¹⁾

1961년 Mishima 등은 Behcet 증후군을 갖인 36세 남자 환자에 있어서 하부 대퇴부 동맥류 및 상부대동맥류를 수술로서 치유한 일례를 보고한이후,¹⁾ 1963년 Oshima 등은 하지소동맥에 생긴 동맥류 2예를 보고하였으며¹⁾ 1966년 Shikano 등은 파열성상부 대동맥류를 보고한이후, 1966년 Mounsey 등은 Behcet 병과 합병된 파열성 상부대동맥류 1례를 인조혈관을 사용하여 혈관대치술로 성공발표후¹⁾ 또한 동맥류에 의한 2차적병변으로 척추의관수염 및 파괴를 흔히 볼 수 있다고 하였으며,¹⁾ 최근에 들어 여러 학자들은 Behcet 병과 대동맥류는 비교적 흔하게 잘 일치되므로 일단 Behcet 증후군이 있는 환자에 있어서는 혈관계통의 정맥류 및 동맥류의 유무를 일단 관찰할 필요가 있다고 한다.^{1,2,6)} 현재까지 문헌상 보고된 Behcet 병과 동반된 상부대동맥류는 전부 10예에 이르고 있으며¹⁾ 본 국립의료원 흉부외과에서는 비교적 희귀한 Behcet 병과 동반된 상부대동맥류 1예를 수술로서 치험하였기에 이를 문헌보고와 아울러 보고하는 바이다.

중 례

환 자 : 홍○표 36세 남자 직물공

주 소 : 객혈, 및 반복되는 구강, 외음부궤양, 혈전성 정맥염 및 포도막염

가족력 : 특기사항 없음. (약 10여년)

과거력 : 1965년 루마치스성관절염, 1972년 우측안구적출술(포도막염), 1975년 간경변증.



Fig. I. Bronchography, Lt.: Contrast filled all bronchial branches are no pathological finding. Round & oral, hazy density on L. U. L.

현병력: 1962년 이래 구강 및 의음부에 궤양및발진과 더불어 전피부에 걸쳐 발진 및 피사성궤양 이 발병이후 1965년 하지표재부재정맥의 혈전성 정맥염이 발병, 1975년 좌측전흉부둔통 및 대량객혈이 인지되면서 반복되는 양측안구의 시력상실이 있을때마다, Steoid 및 증상적인 대증요법을 10여년에 걸쳐 치료하다가 1975년 4월 대량객혈 및 흉부둔통을 주소로 입원한 예이다.

이학적소견: 입원시 체온 36°3'C, 우측요골동맥 맥박 120/분, 좌측요골동맥맥박은 촉진되지 않음. 체중 60kg 으로 발육성장 상태는 중등도였고 의식은 명료하였으나 심한 흉부둔통 및 약간의 호흡 곤란이 인지되었음.

두부및경부에는 흉반성구진 및 소농포 및 궤양을 볼 수 있었으며, 구강내점막에는 심한 궤양 및 설태를 볼 수 있었고, 안저소견상 우측안구는 포도막염 및 망막막염으로 적출수술을 받았고 좌측안구 역시 심한 시력상실로 실명되었음을 인지할 수 있었다. 흉부는 좌우대칭적인 소견을 볼 수 있었으며 표재정맥들이 심히확장 및 Collateral 순환을 하고있었으며 Breast 에서는 Gynec-omastia 을 인지할 수 있었으며 폐호흡음을 양측에서 전반적으로 감소되었으며 호기시의 잡음은 들을수 없었다. 복부소견상, 중등도의 팽만감 및 표재정맥의 비정상적인 확장을 볼수있었으며 간 및 비장의 종대는 없었다 양측사지는 이상소견은 없었으나 표피부재정맥의 혈전성정맥염 으로 인한 경화성을 볼수있었다. 특히 의음부



Fig. II. Tomography, Lt.: Well define large ovoid mass density in the sup mediastinum.

의 생식기 부위는 음낭표피부위의 심한 궤사성 구진 및 흉반성낭포를 인지 할수 있었다. 이외의 심장의 이상소견은 없었다.

검사소견

입원시 말초혈액소견은 백혈구의 병적증가(18400/mm³), 적혈구 침강속도의 증가 (35mm), 혈구 단백질상 α₂-globulin (1.2g%)으로 증가되었음을 보여주었으며, 총단백량은(2.5g%)로 저하되었으며 나머지 간 및 콩팥, 출혈성 유무검사는 정상범위에 속하였다.

흉부X선소견에서는 이상음영(compact hazy-oval & round density)가 좌측 상부 폐첨부위에 위치하고 있었으며, 식도 및 위장관촬영상 정상소견을 보여주고 있으며, 기관지 조영술상 조영제는 모든 기관내에 잘 충전이되면서 폐실질내의 이상음영이 아님을 확인할 수 있었다.

단층촬영술상 비교적 좌측 상부중격동 후방에 위치하는(homogenous-oval & round, hen-egg size 의 Mass density)을 보여주었고 있음.

술전투시소견상 이상음영의 부위는 박동성은 볼수없었고, 이러한 점으로 미루어 볼때 좌측 상부중격동에 위치하는 종양과도 감별하는데 난이성이 있었음.

수술전 객담상 폐암세포 조직 검사는 수차례에 걸쳐 시행하였으나 커다란 신빙성은 없었으며 간주사의 소견 역시 간장의 경도 증대를 볼수있었고, 심전도소견 및 성병검사상 역시 정상소견을 보여주었다.

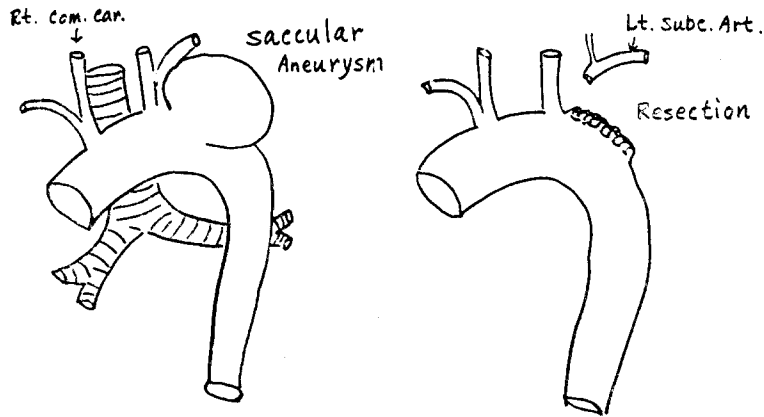


Fig. 3. a) Saccular aortic aneurysm located at ascending aortic arch.
b) Aneurysmectomy with multiple figure of eight suture.

수술소견

상부중격동 종양 및 대동맥류 라는 임상 진단하에 좌측 제2늑간을 통한 전흉부개흉술을 시행하였으며 대기에 노출된 흉곽내 시야상 야구공 크기 만한 비교적 유연성 있는 종지가 상부 중격동 후방에 위치하고 있었으며 육안적으로 그 종지 자체의 박동성은 인지할 수 없었다. 또한 이러한 Mass 는 좌측 상엽 폐실질 부위와 apical segment 에 심한 유착을 볼수 있었으며 경계를 분명하게 하기위하여 조심스럽게 박리를 시행하는 동안 동맥류의 낭이 천공이 되면서 대량의 동맥혈이 유출된 것으로 보아 동맥류 임을 수술상에서 입증할 수 있었으며, 동맥류의 위치는 ascending aortic-arch 부위에 saccular Type 을 하고 있음을 인지할수있었고 크기는 가로 7cm, 세로 6cm, base-ball 크기만 하였고, 수술은 동맥류의 Neck 을 혈관 집자로 잡고 Multiple figure of eight suture 로 폐쇄봉합하였으며 인조혈관 대체술을 시행치 않고도 무사히 끝마칠 수 있었다. 비교적 용이하게 aortic-arch 전면부위에 위치한 동맥류를 절제 시행 할수 있었으며 전흉벽 수술창 부위를 배수관을 삽입한후 수술은 완료되었다(Fig. 3).

병리학적 소견

육안적 소견은 동맥류 낭포 및 늑막의 표본은 150ml 에 도달하였고 가로 7cm, 세로 6cm의 Diameter 의 Sac을 구성하였으며 Sac內에는 dark brownish, friable Mass 와 Necrotic-organized Laminated blood Clot 로 부분적으로 충전되어 있음을 보여주었으며 또한 organized Thrombus 가 형성되어 있음을 또한 볼 수로 있었다.

현미경학적으로 Sac의 wall을 관찰하면 폐실질 및

늑막과 Tightly 유착 되어 있으면서 견고한 섬유성 조직으로 변화되어 있으면서 혈관벽 즉 intima, media, adventitia 의 구별은 일반 H-E 염색으로선 거의 불가능하였다. Sac Mouth 의 부위는 혈관이 Sclerosis 뿐만 아니라 adventitia 의 Vascular Channel 이 pump 한 Endothelial cell 로 증식되면서 Plasma Cell 및 Lymphocyte 의 침윤이 뚜렷하였다.

Verhoff 의 elastic stain 으로 내측 및 안면의 elastic-membrane 이 파괴 되었음을 보여주며 또한 파괴된 elastic-membrane 이 엉켜있음을 보여주고 있다(Fig. 4).

Sac Mouth 부위는 혈관 염증 상태를 자세히 관찰하면 Endothelial cell 의 변화와 함께 많은 Lymphocyte 및 plasma cell 의 침윤을 볼수 있다(Fig. 5).

강확대로 볼것같으면 커나란 plasma cell 및 Lymphocyte 의 침윤을 더욱 더 자세히 볼수 있으며 이러한 혈관의 염증성 세포침윤 변화는 Behcet 病 때 볼수 있는 특징적인 혈관염증상 이라고 보겠다.

수술후 경과

수술직후 환자의 경과는 양호 하였으며 술전 좌측 요골동맥은 촉지 할 수 없었으나 술후 잘 촉지 했으며 다른 전신상태는 비교적 양호하였으며 술후 2달이 지난 후 환자는 좌측 견갑통 및 좌측상지의 동통 및 limitation of Motion 을 호소하였으며, 아울러 중증도의 현기증 및 두통을 호소 하였고, 양측 하지의 심한 부종이 인지되어 술후 하공정맥 조영술을 시행한 결과 사진상 완전히 하공정맥의 폐쇄됨을 확인할 수 있었으며 이로 인하여 부종이 생긴 것으로 판명되었다. 또한 술후 비교적 대동맥 활영술을 시행한 결과 쇄골하 동맥이 조영이



Fig. IV. Photomicrography (lower power $\times 150$)
 Intima: fibrosis, severe.
 Media: Chronic inflammatory cell.
 Adventitia: Endothelial cell proliferation
 Plasma cell & riched lymphocyte.

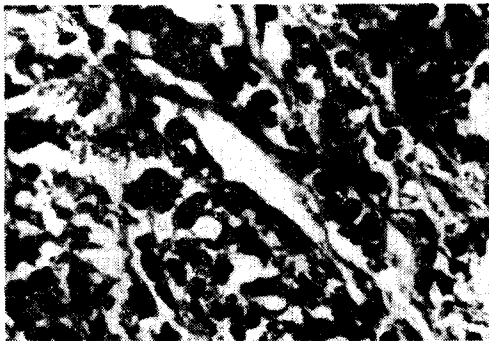


Fig. V. (High power $\times 500$)
 photomicrography) Venhoff elastic stain
 showed that destroyed elastic membranc
 on Inner & outer wall. Riched large plas-
 macytosis with lymphocytosis.

되질 않고 동맥류 절제부위의 노출이 없는 것은 확인할 수 있었고 그러나 술후 3달이 지난후 환자는 Sabclavian-steal syndrom 및 하공정맥 폐쇄의 후유 증상을 갖인채 1975년 9월에 퇴원 하였음.

고 안

Behcet 병은 구강궤양, 외음부궤양, 피부병변과 안병

변의 주증상외에 장기 혈관, 관절, 중추신경계에 다발성 증후군의 간헐적인 재발을 특징으로 하고^{1,2,5)} 만성경과를 취하는 질환이다. 1937년에 Behcet에 의해 처음으로 구강궤양 외음부궤양 안병변의 3주증상이 있는 질환을 Behcet Syndrome이라고 명명하게된 이후^{1,5)} 1940년 Oshima와 그의 동료들에 의하여 Disease라는 어원이 붙게 되었다⁵⁾.

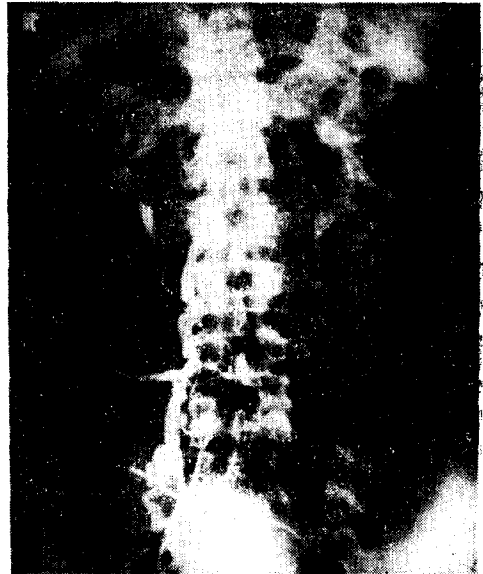


Fig. VI. Post-op. inf. vena covagraphy: Complete obstruction sign at proximal I. V. C.



Fig. VII. Post-op. control aortography: No. visualized saccular aortic aneurysm with no pathological finding.

본 병의 질병원인의 기전은 확실치 않으나 virus 감염설⁷⁾, 자기 면역설, 알레르기설, 혈관설 및 기타 Schu-lthesis-Linder 가 주장하는 비타민 결여설도 있으나²¹⁾ 이는 원인보다는 유인정도로 해석되고 있다.

또한 본질환의 가족적발생은 아주 희유하다고하나 이에 이의를 제기하고 가족적 소인을 주장하는 학자도 있다²¹⁾.

인종 및 지역 차는 Curth에 의하면 Europe 지역에, Berlin은 중동지역 특히 지중해지방에^{5,1,21)} Nishiyama, Tsukada은 동양 특히 일본에 호발한다고 하였고^{5,21)} Braverman은 영국 및 중동지역에 호발하나 전세계적으로 발생보고되고 있다고 한다.^{21,1)} 남녀별 발생율은 20-30대에^{1,5)} 가장 많으며 특히 adult age에 women에 많다고 한다.⁵⁾ Behcet 병은 3주증상외에 여러부증상이 간헐적으로 재발하는 것이 특징이다.

Kaji에 의하면 3주증상중 하나만 초발하는 것이 84% 두개가 동시에 호발하는것이 14% 세개가 동시에 호발하는 것이 2%이다.²¹⁾

호발증상으로는 구강호발이 제일 많고 다음은 피부, 안부, 외음부의 순이고, 제일 늦게 나타나는 증상으로는 안과병변이 제일 많고 다음은 외음부 병변이고 피부병변과 구강병변은 늦게 일어나는 것이 없거나 적었다.^{1,5,7,10)} Oshima 등은 95%가 발병부터 7년 이내에 모든 증상이 완전구비되었다고 한다.²¹⁾ 본질환의 여러증상을 병변부위에 따라 간략히 기술하면 결절성홍반양발진은 Nishiyama에 의하면 경과가 비교적 짧아서 5~10일에서 경한 색소침착을 가져오며 반흔을 남기지 않고 치유되고 부위를 바꿔서 반복하는 것이 특징이다.^{21,10,7)} 괴진이 발생시에는 정도의 발열 관절통을 동반할때가 있으며 본증 환자의 35%~85%에서 나타난다고 한다. 혈전성정맥염의 발생부위는 하지 전박굴근이며 그의 정맥 주사한 혈관에 생긴데도 있다²¹⁾. 이는 압통을 동반하고 염증성 조홍이 극히심한 색상피하경결로 발생한다.²¹⁾ 이런 증상은 약 6%~40%에서 볼수 있다. 이외에 모낭염 주사부위의 홍반 및 농포형성을 피부병변에서 볼수 있다.^{1,2,5,21)} 구강증상으로는 Apatha성 궤양은 본증의 초발병변으로 또는 경과중 발생하는 병변으로 그 빈도가 제일 높다는 것은 여러 학자들의 일치되는 소견이다.^{1,2,5,21)}

외음부 증상으로는 구강에서보는 궤양과 유사하나 발생부위 병변에있어 남녀간에 차이가 있다. 남자는 음낭뇨도 소궤양이 발생하는 것이 특징이고 처음엔 소농포가 생기고 2~3일에 파괴되어 궤양으로 된다. 여자는 소음순, 질, 자궁경부에 궤양이 발생하는것으로 궤양은

다발성이고 큰궤양은 단발성으로 발생하는 경향이 있다고 한다.²¹⁾

Curth에 의하면 본병변은 발열과 오한으로 시작된다^{12,5)} 하며 Berlin은 regional lymphadenopathy와 열을,^{8,15)} Braverman은 Arthralgia을 동반하였다고 한다.^{4,5)} Trischoff은 성교후 외음부 궤양은 재발이 흔하다고 하였으며²¹⁾, 인종상으로는 4대주증상중 가장 늦게 발병하고^{5,6,7)} curth와 Domonkos에 의하면¹²⁾ 처음에는 심한 안와주위통과 결막염을 일으키고 후에 iritis, uveitis, Hypopyon 및 Iridoeychitis가 온다고 하였다. 본증상은 처음에는 일측만 침범되나 후에는 양측으로 진행되고 optic atrophy 혹은 glaucoma로 실명을 가져온다 하였으며, Berlin은 안증상의 가장 흔한 형태는 Iridocyclitis, uveitis, Hypopyon이라 하였고^{4,21)} Wolf, Klabian 등은 papilledema을⁴⁾ 일으킨다고 보고하였다 Pallis은 안증상보다는 혈전성정맥염을 더 강조하였고⁸⁾는 Nazarro피부병변이 심하고 안증상이 경한것을 보고하였다.⁸⁾ 실명율은 Shimizu 등은 남자가 39.6%, 여자는 9.4%, Haim은 8.7%로 하였고, 실명예는 대부분이 남자이고 여자는 비교적 경미하다고 하였다²¹⁾. Shimizu에 의하면 본증상이 후천적인 실명원인의 11~12%을 차지하고 있으므로 의심난 환자는 우선적으로 안과진찰을 받으라고 하였다.²¹⁾ 기타증상으로는 발열과 두통, 관절증상, 만성편도선염, 소화기계증상, 호흡기증상 신증상, 간증상, 등을 볼수있으며^{1,2,5,21)} 특히 심장 및 혈관계 증상으로는 심계항진 호흡곤란 흉부둔통감을 볼수있으며,²¹⁾ Sigel과 Hills에 의하면 Benign Pericarditis와 aortic-aneurysm을 보고하였으며 Kaji에 의하면 심비대, 우심실부전, 심방쇄동, 폐동맥 aneurysm을 보고한바 있다²¹⁾.

또한 신경증상으로는 Knapp에 의하면⁸⁾ 안증상 발생 2년후에 두통, 기억장애, 상지운동실조, 병적반사가 출현한 예를 보고 하였으며^{14,13,21)} 신경증상의 발생빈도는 Hermann에 의하면^{8,9,14)} 22.5%, Asaoka는 25% Oshima은 29%, Berlin은¹⁴⁾ 10%, Haim은 13%, Kaji는 9.6%에서 나타났다고 한다.

연령별은 30~40대에 제일 많으며^{15,2)} 약 90%가 남자다. 본증의 사망에는 거의 신경증상을 합병한 예이며 사망자는 대부분 신경증상 발생후 1~2년에 사망하였다고 한다.^{21,5,7)} 그러므로 신경증상을 합병한 예는 예후가 불량하다고 한다. 기타 증상으로는 부고환염 및 고환염을 볼수 있으며¹¹⁾, Katellenbogen은 60%, Berlin은 10% Haim은 9%에서 부고환염을 볼수 있었다고 한다.^{15,21)} 그외 O'Duffy는 실질환의 새로운 증상

으로 subungual infarction, lympho sarcoma, panarteritis 를 보고하였다^{21, 5)} Behcet 병의 검사소견상은 일반검사 소견상에 있어서는 특기할만한 것이 없으나^{5, 1, 21)} 대개 백혈구 증가증, 혈침치의 촉진등을 볼수 있다. 그外 드물게는 A. S. O 치의 증가, Rheumatoid factor 양성, A/G 비율 저하, CRP 양성 이기도 한다.

병리조직소견에 있어서도 특기할만한 것은 없으나^{1, 2, 5, 21)} 병변이 지방조직 상층의 소혈관과 비교적 큰 혈관에 혈전성 정맥염의 狀을 볼수있다^{1, 2, 5, 21)} 특히 혈관벽 주위에 plasmacytic & lymphocyte 의 침윤을 볼수 있으며 동시에 동맥벽 내측의 fibrinoid necrosis 와 panarteritis 의 nodular lesion 은 잘 보여준다고 한다. 중등도 및 대 동정맥은 침입하여 염증이 만성적으로 이 끌어질때는 흔히 Aneurysm 및 Thrombosis 를 잘 일으키는 유발 원인이 되기도 한다^{13, 14, 15, 16)} Behcet Dis 의 진단방법의 어려운 난점은^{21, 5)} 임상적인 증상이 다양하게 나타나며, 때로는 다른 장기에 침범한 증후와 Onset 사이에 지연이 되므로, 또한 진단에 도움이 될만한 면역학적 및 병리학적 형태가 뚜렷치 않기 때문에^{11, 14, 17, 18)} 흔히 오진은 하기 쉽고, 쉽게 지나쳐 버리는 수가 종종 있다 한다. 그러나 대개는 구강, 외음부의 재발성 궤양과 안증상만 있으면 우선은 의심을 하여도 좋다고^{1, 2, 5, 21)} 모든 학자들은 말하고 있으며 curth 등은 특히 구강 외음부 궤양만 있어도 본증으로 진단하여도 좋다고 한다.¹²⁾ Dowling 도 이 주장에 동조하였다²¹⁾ Berlin 은 3주증상중 2증상이 있고 그의 피부, 관절, 신경증상 및 휘장등의 병변중 한가지를 동반하면 진단을 할 수 있다고 하였고²¹⁾ 그의 Mason 은 본증의 진단 기준으로 구강, 외음부, 안부, 피부병변을 major criteria 도 하여 소화기증상, 혈전성정맥염, 심장맥관장애 판결염, 중추신경장애, 가쪽력의 6개를 minor criteria 로 하여 본증진단에는 major criteria 3개가 있든가, major 2개와 minor 2개 이상이 있어야 한다고 하였다.²¹⁾ 그의 Berlin, Haim 등은 진단에 도움이 되는것은 Saline 에 의한 skin test 및 주사부위에 홍반 및 농포형성 이라고 하였다²¹⁾. 그러나 아직까지 통일된 견해는 없는것 같다. 본 질환의 경과는 주증상의 악화와 경쾌가 반복되면서 장기간 만성으로 진행되는 것이 특징으로 년간 발작 횟수는 일반적으로 남자는 10년, 여자는 7년이라 하였다.

본질환은 여러 학자에 의해 여러가지 치료법이 시도되고 있으나 아직까지 만족할만한 것이 없다. 그러나 kaji 및 yasue 등은 부신피질 홀몬요법이 유효하다고 보고하고 있으며^{13, 14, 21)} Rossete 는²¹⁾ Imuran 및 Cy-

clophosphamide 와 Immuno-suppressive drug 을 steroid 와 함께 사용하였더니 유효하다고 보고하였으며 Wetherlott 는 Imuran 및 Chlorambucil 등의 약제로 현저한 치료효과가 있다고 보고 한바 있다. 또한 본 질환 환자에서 수혈이 간혹 좋은 효과를 보인다는것은 잘 알려진 사실이나 그 치료 기전은 아직 불명하다.²¹⁾ 최근 O'Duffy 등은 수혈의 효과를 재확인 하였으며 1예의 환자에서 혈장과 백혈구를 분리하여 주입하였던 바 혈장에는 반응이 없었으나 백혈구 주입에서 효과가 있었다는 사실로 미루어 적어도 백혈구 성분 혹은 lymphokine 의 치료가능성을 제시 하였다.²¹⁾ Lawrence 및 spifler 는 transfer factor 의 사용가능성을 강력히 주장하고 있으며^{21, 20)} 앞으로 계속 연구 검토 되어야할 과제로 생각된다. 또한 symoens 는 levamisole 을 사용하여 치료보고 한바 있으며²¹⁾ 기타 항생제 sulfa 제, 항히스타민제, 비스테로이드 소염제, 항 plasmin 제, 각종 vitamin 제 chloroquine estngen 제제등은 일시적으로 증상 경쾌에는 효과가 있었으나^{1, 2, 5, 21)} 전례에서 재발하였다고 한다. 그의²¹⁾ eunliff & menon 은 englobulin lysis time 연장과 fibrinolytic activity 의 장애를 발견하고 phenformine lysrochloride 와 ethylesterenol 을 사용하여 효과를 보았다고 보고하였고 Andrew 는 7-globulin 이 일시적으로 유효하다고 하였다.²¹⁾

또한 Behcet 질환은 혈관성 질환으로 대동맥류 및 상하동정맥의 혈전증 및 동맥류등이 동반될때는 응급적인 외과적인 수술치료가 고려되어야 된다고 한다.^{1, 21)} 본 질환의 예후는 양호하나 간헐적인 재발과 만성경과를 취하며 특히 중추신경계에 침범되면 불량하다. Kaji 는 사망율은 6%였으며 평균 사망까지의 기간은 14.3년이라고 보고 하였다.²¹⁾

결 론

본 국립의료원 흉부외과에서는 비교적 흔치 않은 Behcet 병과 합병된 상부 대동맥류를 동맥류낭 절제후 봉합수술 후, 퇴원당시 약간의 합병증은 있었으나 비교적 양호한 경과를 취한후 퇴원한 증례 1예를 문헌 고찰과 함께 보고 하였다.

REFERENCES

1. Elizabeth. A. Hilis; Behcet's syndrome with aortic aneurysms. Brit. med. J, 1967, 4, 152-

2. J. Desmond O'Duffy, J. Aidan Carney, Ph. D.; *Behcet's disease, 3 with new mainfestation. Annals of Int Med, 75:561-570, 1971.*
3. T. Chajek, M. Fainaru; *Behcet's disease with decreased fibrinolysis and sup. vena caval occlusion. Brit, med. J. 1973, I, 782-783.*
4. Vickenv. Kalbian. D. T. M & H. M. D. : *Behcet's disease report of twelve cases with three manifesting as papilledema. The Americal Journal of medicine 49, Dec. 1970.*
5. Chaimberlin, M. D. ,; *Behcet's disease as a multiple symptom complex. Archives of Dermatology. 82, July-1960.*
6. Weve, H. ; *Uber rezidivierende allergische staphylocokken uveitis. Arch. Augenbick 93-14, 1923.*
7. Sezer, F. N. ; *Isolation of avirus as the cause of Behcet's disease. Amer. J. Opth. 36:301, 1953.*
8. Evans, A. D. Pallis, C. A. and Spillane, J. D. ; *Involvement of the nervous system in Behcet's syndrome. Report of 3 Cases & isolation of virus lancet 1:349, 195.*
9. Lebner, T. ; *Pathology of reccurent oral ulceration and oral ulceration in Behcet's syndrome. , J. path. microbiol. 97:481, 1969.*
10. Editorial; *Reccurent oral ulceration. Brit. Med. J. 3:757. 1974.*
11. France, R. Buchanan, K. N. Wilson, M. W. ; *Relapsing iritis with reccurent ulcers of the mouth and genitalia. Review; with report of additional cases. Medicine 30:335, 1951.*
12. Curth, H. O. ; *Reccurent genito-oral aphthosis and uveitis with hyppoyon. Arch. Dermat & Syph. 54:179, 1946.*
13. Mamo, J. G. and Baghdassarian, A: *Behcet's disease, a report of 28 cases. Arch. Dermat. 82:73, 1960.*
14. Mason, R. M. and Barnes, C. G. ; *Ann. Rheum Dis. 28:95, 1969.*
15. Haim, S. ; *Arch. of Dermat 98:478, 1968.*
16. Braverman, I. M. ; *Skin signs of systemic disease. Philadelphia, W. B. saunders's Co. p267-268, 1970.*
17. Lehner, T. ; *Behcet's syndrome and autoimmunity. Brit. Med. J. 1:465, 1967.*
18. Nethercott, J. and Lester, R. S. ; *Azathioprine therapy in incomplete Echcet's syndrome. Arch. Permat. 110:432, 1974.*
19. Lawrence, H. S. ; *Immunotherapy and transfer factor. special lecture presented at acadeny of dermatology meeting Dec. 1975.*
20. Spitler, L. E. : *Transfer factor, cutis. 15:420, 1975.*
21. H. J. Kang. : *Behcet's disease. The Journal of Korea general hospital. Vol. 1, No. 1, Feb. 1977.*