

베체트씨병에 의한 대동맥판 폐쇄부전의 수술적 치료

김 경 환* · 김 기 봉* · 김 원 곤* · 김 주 현* · 안 혁*

=Abstract=

Surgical Management of Aortic Insufficiency in Behçet's Disease

Kyung Hwan Kim, M.D.*, Ki-Bong Kim, M.D.*, Won Gon Kim, M.D.*,
Joo Hyun Kim, M.D.*, Hyuk Ahn, M.D.*

Background: Cardiac involvement of Behçets disease is very rare, however, the prognosis of Behçets disease depends on cardiovascular complications. In this article, we described surgical treatment of aortic insufficiency with Behçets disease. **Material and Method:** From March 1986 to February 1998, we operated on 10 patients of aortic insufficiency with Behçets disease. Male to female ratio was 8 to 2, and age ranged from 21 to 40 years(mean 32.8 years). There were 8 patients with evidence of Behçets disease and another 2 patients had some suspicious findings of Behçets disease(i.e.,prosthetic valve dehiscence, hypertrophied aortic wall). Adequate preoperative medical treatment for Behçets disease was done in 3 patients. **Result:** We performed 24 open heart surgeries in 10 patients. Redo valve replacements using prosthetic valves were done in 4 patients. Among them, 2 patients were operated on for a second redo valve replacement and one of them was operated on for a 4th and 5th operation because of recurrent paravalvular leakage. These 4 patients expired. 1 patient who had undergone tissue valve replacement is alive. 1 patient who underwent Cabrol operation expired due to rupture of graft anastomosis site. We used homografts in 3 patients. In 2 of them, we performed aortic root replacement and subcoronary valve replacement in another patient. The patient who underwent subcoronary valve insertion had remnant aortic insufficiency, so we are closely observing him. We also performed Ross operation in a 24 year old female who suffered severe aortic insufficiency and endocarditis after aortic valvuloplasty. 5 patients are alive and mean follow up duration is 49.0 months. Among them, we used homografts or autografts in 4 patients. We could observe excellent clinical results in the patients who underwent aortic root replacement using homograft and they were treated medically for Behçets disease. **Conclusion:** We concluded that adequate preoperative diagnosis, clinical suspicion, and perioperative medical treatment for Behçets disease are very important for the result of surgical management of aortic insufficiency with

*서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine Seoul National University, Seoul, Korea

†본 논문은 1998년 10월 제 30차 대한흉부외과 추계학회 및 1999년 5월 제 7차 아시아 심혈관학회에서 구연한 내용임.

‡본 논문은 1999년도 서울대학교병원 임상연구비 지원(01-1999-015-0)에 의한 것임.

논문접수일 : 2000년 1월 18일 심사통과일 : 2000년 5월 1일

책임저자 : 김경환(110-744) 서울시 중로구 연건동 28번지, 서울대학교 병원 흉부외과. (Tel) 02-760-3971 (Fax) 02-764-3664

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Behçets disease. The use of homograft or autograft was helpful for the healing of anastomosis site and we should carefully observe the long term follow up results.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:391-7)

Key word : 1. Behçet's disease
2. Aortic valve, insufficiency

서 론

베체트씨병은 구강 궤양, 생식기 궤양, 안구 병변, 피부 병변을 주 양상으로 발현되는 결체조직 질환이며, 심혈관계에서의 발현은 매우 드문 것으로 알려져있다¹⁾. 그러나 병의 예후는 오히려 발현 빈도가 낮은 심혈관계의 합병증에 달려있다. 심장에 발현하는 형태는 여러 가지의 양상을 보이며 대동맥 판막침범은 주로 대동맥염에 이차적으로 발생하는 것으로 알려져 있는데, 술전에 베체트씨병을 진단하지 못한 경우, 적절한 내과적 치료를 하지 못한 경우 등에서 개심술을 시행할 경우 그 예후가 매우 불량하며, 판막 일탈, 가성 동맥류 형성 등이 가장 문제가 되는 것으로 알려져있다^{2,3)}. 저자들은 베체트씨병에 합병된 대동맥판 폐쇄부전의 임상양상 및 치료방법, 경과, 수술 전후 부신피질 스테로이드 사용 등에 관하여 후향적으로 살펴봄으로서 바람직한 치료 방법을 모색해 보고자 한다.

대상 및 방법

1986년 3월부터 1998년 2월까지 10명의 환자를 대상으로 하였다. 같은 기간 중 심장판막증으로 판막 치환술을 받은 환자는 1642명으로 베체트씨병에 의한 대동맥판 폐쇄부전은 판막 치환술 환자의 0.6%를 나타내었다. 성비는 8:2로 남자가 많았으며 평균연령은 32.8±5.2세(범위, 21~40세)였다. 술 전 진단은 모두 대동맥판 폐쇄부전이었으며, 단독으로 나타난 경우가 9명, 만성 대동맥 박리와 대동맥 판류 확장증이 합병된 Marfan 증후군의 경우가 1명이었다. 술 전 베체트씨병의 임상 발현 양상을 요약하였다(Table 1). 피부 점막 병변(mucocutaneous lesion)이 대부분 발현되었으며 2명의 환자에서는 베체트씨병에 합당한 진단 기준을 찾을 수 없었고 봉합 부위의 파열, 대동맥 비후 등의 수술 소견으로 의심할 수 있었다. 내과적 치료는 질병의 활동성(disease activity)을 완화시키기 위하여 부신피질 스테로이드 요법이 주로 시행되었으며, 질병의 활동성이 증가한 경우 부신피질 스테로이드 용량을 증가하거나 별도의 면역억제제(cyclosporin-A, azathioprin)를 사용하였다. 저자들은 10명의 환자들을 수술시 이용된 도관(인공 판막, 동종이식편, 자가이식편)과 수술 경과를

중심으로 관찰하였다.

결 과

진단시기, 수술 전 후의 내과적 치료 유무, 첫 개심술 등에 관하여 Table 2. 에 요약하였다. 10명의 환자에서 총 24건의 개심술을 시행하였으며 그 중 5회의 개심술을 시행한 환자도 1명 있었다. 3명의 환자만이 술전에 베체트씨병으로 진단을 받고 내과적 치료를 시작할 수 있었다. 10명 중 8명에서 1차 개심술 시 인공판막을 이용한 대동맥판 치환술이 시행되었다. 이 중 1차 수술 이전에 베체트씨병으로 진단된 2명 이외에 1명은 1차 수술 후에, 3명은 2차 수술 후에 베체트씨병으로 진단되었고, 다른 2명에서는 3차 수술 후 베체트씨병을 의심할 수 있었다. 인공판막 치환술을 시행하지 않은 2명 중 1명은 술전에 베체트씨병이 진단되어 동종이식판막을 이용한 대동맥 근부 치환술을 시행한 경우이며, 나머지 1명은 0.5% 글루타르알데히드 용액에 고정된 자가 심낭편을 이용한 대동맥 판엽 연장술(aortic valve leaflet extension)을 시행하였으나 문합부위가 파열되어 Ross술식을 시행한 경우였다. 1994년 이전까지는 인공판막을 이용한 대동맥판 치환술이 시행되었으며, 그 이후에 심장 이식이 시행되고, 수여자 심장 적출 후 동종판막 이식편 이용이 가능하게 되어 대동맥 근부 치환술, 또는 동종판막 삽입술 등을 시행하게 되었다. 인공판막을 이용한 대동맥판 치환술을 시행한 8명 중 7명에서 판막 봉합부위의 파열로 인한 판주위부 누출(paravalvular leakage)이 발생하였으며, 이 경우 인공판막을 이용한 판막 재치환술, 인공혈관 문합 부위의 일차 봉합 등을 시행한 5명은 모두 사망하였고 동종판막을 이용한 대동맥 근부 치환술을 시행한 2명만이 생존해 있다. 각 증례를 요약하면 다음과 같다.

증례 1번(32세 여자) 환자는 1982년 10월에 베체트씨병으로 진단을 받고 이후 약 3년간 부신피질 스테로이드를 복용해오던 중, 기왕에 가지고 있던 대동맥판 폐쇄부전증이 심해진 경우로, 1986년 3월 이오네스큐 조직판막으로 대동맥판 치환술을 시행한 경우인데, 수술 소견 상 대동맥에 염증성 변화 및 죽성경화증이 동반되어있었으며, 대동맥 판엽의 융합(coaption)이 불완전함을 알 수 있었다. 베체트씨병에 대한

Table 1. Diagnostic criteria for Behçet's disease

Case No.	Major criteria			Minor criteria	
	oral ulcer	genital ulcer	skin lesion	arthritis	vasculitis
1	○	○	○	○	○
2*	○	○	○	○	○
3*	○	○	○	○	
4*					
5*	○		○		
6*					
7	○		○		○
8	○		○	○	○
9	○		○	○	
10	○		○		

*; mortality cases

내과적 치료를 계속한지 18개월 만에 투약을 중지할 수 있었고 이후 베체트씨병의 재발 증거는 없는 상태이다. 술 후 시행한 심초음파 검사 소견 상 13년이 지난 현재 뚜렷한 조직판막의 퇴행성 변화는 찾아볼 수 없었고 술 후 5년, 8년, 12년에 도플러 초음파로 측정된 좌심실-대동맥간 최대 압력차도 Vmax=2.84, 2.68, 2.46 m/sec 로 별 다른 변화가 없음을 알 수 있었다. 이 환자에서 조직판막의 변성이 적은 데에는 수술 전후의 스테로이드 사용이 어느 정도의 역할을 했을 것으로 추정하였다. 증례 2, 3번은 인공 판막 재치환술에도 불구하고 판막 열개(dehiscence)로 인한 지속적 판막 주위부 누출로 사망한 경우인데, 특히 증례 3번은 3차례에 걸친 인공 판막 재치환술, 2차례에 걸친 판막 봉합 부위 재봉합 등 5회의 개심술에도 불구하고 심부전으로 사망한 경우였다. 증례 번호 4, 5번 환자도 인공판막 치환술을 시행한 경력이 있는 경우로서 술 후 나타난 지속적 판막주위부 누출로 인하여 재수술을 시행하였는데, 동종이식편이 이용될 수 없었던 당시 판막륜 상부 대동맥에 인공판막 재치환술(supraannular valve replacement)을 시행한 후 대복재정맥을 이용한 관상동맥 우회술을 시행하였다. 이 환자들은 개심술 후 심폐기 이탈 실패로 사망하였다. 증례 6번 환자는 만성 A형 대동맥 박리증, Marfan 증후군, 베체트씨병, 대동맥관 폐쇄부전이 동반된 경우로서 Cabrol술식 및 대동맥궁 부분 치환술(hemiarch replacement of aorta)을 시행하였는데, 2개월 후 판막 주위부 누출로 재수술을 시행하였고, 다시 1개월 후 복합 인공혈관(composite graft) 원위 문합부가 파열되어 재수술을 시행하였

Table 2. Clinical characteristics around first operation

case no. (sex/age)	When was Behçet's ds diagnosed?	Perioperative use of steroids	Name of 1st op.
1(F/34)	preoperatively	Y	AVR(tissue)
2(M/36)*	preoperatively	Y	AVR(tissue)
3(M/34)*	after 2nd op.	Y	AVR(mechanical)
4(M/40)*	not done	N	AVR(mechanical)
5(M/32)*	after 2nd op.	N	AVR(mechanical)
6(M/31)*	not done	N	Cabrol op., hemiarch replacement
7(M/38)	after 1st op.	Y	AVR(mechanical)
8(M/30)	preoperatively	Y	aortic root replacement with homograft
9(M/34)	after 2nd op.	Y	AVR(mechanical)
10(F/21)	after 1st op.	Y	AVP (leaflet extension)

*; mortality cases

(F: female, M; male, Y, yes, N; no, op.; operation, AVR; aortic valve replacement, AVP; aortic valvuloplasty)

으나 3개월만에 사망한 경우였다. 인공판막을 이용한 대동맥관 치환술 환자의 재수술 및 그 경과에 관하여 Table 3. 에 요약하였다.

인공판막을 이용한 판막치환술 시행 군에서 몇 가지 문제점을 발견할 수 있었다. 판막 봉합부위의 불완전한 치유 소견(판막 열개, 가성 동맥류 형성)은 6명 중 5명에서 발견되었으며, 이들은 모두 급속판막을 가지고 있었다. 부신 피질 스테로이드 치료에도 불구하고 베체트씨병이 악화된 경우가 2명에서 있었는데, 질병 활동도를 줄이기 위한 추가적인 치료는 행해지지 않았다. 술전에 베체트씨병을 진단하지 못한 경우도 2명 있었는데 수술 소견 상 상행 대동맥벽의 비정상적인 비후가 관찰되어 대동맥염 및 베체트씨병의 가능성이 제시된 경우로서 사전에 체계적인 진단 및 치료를 시행하지 못한 것을 지적할 수 있었다. 결국 6명의 판막치환술 시행 환자 중 조직판막 치환술을 시행받고, 수술 전후 베체트씨병에 대한 약물 치료를 하고 또한 이에 대한 반응이 좋았던 한 명의 환자만이 생존하였고 현재까지도 건강하게 생활하고 있다. 나머지 5명은 지속적인 판막주위부 누출로 인한 울혈성 심부전(2명), 좌심실 부전으로 인한 개심술 후 심폐기 이

Table 3. Re-do cases for valve dehiscence at the aortic annulus(8 cases)

case no. (sex/age)	1st op.	interval (m)	2nd op.	interval (m)	3rd op.	outcome
2(M/36)	AVR	4	re-AVR			dead(5m)
3(M/34)	AVR	6	re-AVR	4	sr-AVR	dead (2m after 5th op.)
4(M/40)	AVR	24	re-AVR	20	sr-AVR, CABG	operative death
5(M/33)	AVR	8	re-AVR, CABG			operative death
6(M/31)	Cabrol op., hemiarcb replacement	1	1° repair of dehiscence	1	1° repair of dehiscence	dead(2m)
7(M/38)	AVR	12	aortic root replacement with homograft			alive(52m)
9(M/34)	AVR	3	freehand aortic homograft insertion	4	repair of dehiscence (bovine pericardium)	alive(20m)
10(F/21)	AVP(leaflet extension)	4	Ross op			alive(37m)

m, month, M; male, F; female, op; operation, AVR; aortic valve replacement, AVP, aortic valvuloplasty, re-AVR; redo-aortic valve replacement, sr-AVR; second redo-aortic valve replacement, 1°; primary, CABG; coronary artery bypass graft

탈 실패(2명), 갑자기 발생한 판막 열개로 인한 급사(1명) 등으로 사망하였다.

동종 혹은 자가 판막 이식편을 이용한 대동맥 근부 치환술 혹은 판막 치환술은 4명에서 시행되었으며 모두 생존해 있다. 증례 7번은 금속판막을 이용한 대동맥 판막 치환술 후 판막 열개로 인한 울혈성 심부전을 주소로 심장 조영검사를 시행한 결과 수축기, 이완기에 걸쳐 판막이 아래, 위로 움직이는 소위 rocking motion을 발견할 수 있었다. 이 환자에서 동종이식편을 이용한 대동맥 근부 치환술을 시행하였는데, 수술 소견상 대동맥 벽이 비후되어 있었고, 금속판막은 원래의 대동맥관 료에서 대동맥 쪽으로 떨어져 섬유조직편에 부착되어 있었다. 증례 8번의 경우는 술 전 대동맥 조영술 소견에서 대동맥의 운동성 감소를 관찰하고 대동맥염을 예측했던 경우로서 베체트씨병으로 진단되어 이에 대한 치료를 시행한 후 대동맥 근부 치환술을 시행한 경우였다. 증례 9번의 경우는 금속판막을 이용한 대동맥판 치환술 시행 6개월 후 고열과 심부전 소견이 발생하여 감염성 심내막염을 의심했던 경우로서 베체트씨병을 의심하지 못한 상태에서 동종이식편을 이용한 대동맥판 치환술(subcoronary freehand homograft insertion)을 시행한 경우인데, 술 후 심장 초음파를 시행한 결과 경도 이상의 대동맥관 폐쇄부전 소견을 나타내고 있었다. 주로 역류는 대동맥벽과 동종이식편 사이에서 일어나고 있었다. 현재까지 환자는 판막 폐쇄부전이 더 이상

진행하지 않고 비교적 안정된 상태이며, 계속 주의깊게 관찰 중이다. 증례 10번은 우관엽(right coronary cusp)에 대동맥 판막 연장술(leaflet extension)을 시행한 경우로서 약 4개월 후 판막 연장 부위가 파열된 소견을 보여 폐동맥 자가이식편을 이용한 Ross 수술을 시행하였다. 동종이식편을 이용하여 수술을 시행한 환자 중 2회 이상 개심술을 시행한 환자의 경과에 대하여 Table 3. 에 요약하였다. 동종이식편 적용 환자들의 술 후 베체트씨병 활동도의 변화를 적혈구 침강 속도를 이용하여 관찰해 본 결과, 3명에서 정상으로 유지되었고, 1명에서는 활동도가 증가하였는데, 부신 피질 스테로이드에 기타 면역억제제를 함께 사용하여 활동도를 감소시킬 수 있었다. 관상동맥하 대동맥판 치환술을 시행한 환자에서도 정상 적혈구 침강 속도가 유지되었던 것으로 보아 적어도 이 환자에서 판막 주위부 누출은 질병 활동도와는 무관한 것으로 생각되었으며, 동종이식편을 이용하는 경우, 관상동맥 하 판막 치환 수기 보다는 대동맥 근부 치환이 더 권장할 만한 방법이라는 것을 암시해 주었다. 전체 환자 중 5명에서 대동맥벽의 생검이 시행되었고 2명에서 대동맥 벽 혈관주위부 림프구 침윤 및 중막의 섬유화가 관찰되어 베체트씨병을 뒷받침하는 소견을 나타내었다.

10명의 환자 가운데 5명이 생존하여 있고 평균 추적기간은 49개월(범위, 13~145)이었으며 베체트씨병에 대한 약물 치료 효과가 만족스러웠다. 사망 환자는 모두 금속판막을 이

Table 4. Results of treatment

	Survival cases	Mortality cases
No. of cases	5	5
Materials	homograft(3) autograft(1) tissuc valve(1)	mechanical valve
Mx for Behçet's ds	5	2
Activtiy of Behçet's ds after steroid Mx	controlled	aggravated

Mx, medication, Tx; treatment, ds : disease

용한 판막 치환술을 시행했던 경우이며 5명 중 2명에서만 베체트씨병에 대한 약물치료가 행하여 졌고 그에 대한 반응 또한 만족스럽지 못하였다(Table 4).

고 찰

1937년 베체트에 의해 독립적 질환으로 명명된 베체트씨병은 원인 불명의 재발성 염증 반응을 특징으로 하는 다장기 질환이며, 30대 남자에서 호발하고, 지역적으로 일본 및 지중해 동부 연안지역에서 가장 많이 발생하는 것으로 보고되고 있으며, HLA-B51, HLA-B27 등과의 연관성도 알려져 있다⁴⁾. 모든 병변의 기전이 비특이성 혈관 염증 반응이며 조직병리학적 소견은 림프구성 단핵세포의 혈관 주변 침범과 혈관 폐쇄, 점성 퇴행(myxoid degeneration)을 나타내는 것이 통상적이다. 임상적 양상은 주로 구강 궤양, 생식기 궤양, 안구 병변, 피부 병변으로 발현되며 이중 3가지 이상 발현되어야 확진되지만 발현하는 시간적 차이가 대부분 크기 때문에 불완전 형태의 진단이 이루어진다. 1990년에 제시된 국제 분류에 의하면 구강병변, 생식기 병변, 피부 병변, 안구 병변, saline skin test 중 2가지이상의 징후가 있으면 베체트씨병을 진단할 수 있다고 하였고 현재 통용되고 있는 진단 기준이다⁵⁾. 관절통, 위장염, 뇌막뇌염, 혈전정맥염 등의 병변은 진단 소기준으로 대기준에 비해 발현 정도는 낮으며, 부고환, 대혈관, 심장, 폐, 간, 신장 등에 발현은 매우 드물다. 그러나 병의 예후는 발현 빈도가 낮은 중추 신경계, 위장관계, 혈관계에 생기는 합병증에 달려있다. 그 중에서 보고자에 따라 30%까지 나타난다고 알려진⁶⁾ 심혈관계 이상은 심막염, 심근염, 전도 장애, 급성 심근경색증, 혈관류, 혈관 폐쇄, 판막 질환 등 다양하게 알려져 있으나 주로 국내에서 보고된 병변은 대동맥염에 이차적으로 발생한 대동맥판 폐쇄부전이다^{7,8)}.

베체트씨 병에서의 대동맥 판막 폐쇄부전증의 주된 기전은 판막 자체의 병변보다는 대동맥염으로 인한 이차적인 판막류의 확장이 가장 흔하며 Valsalva동류. 판막자체의 병변도 있다고 알려져 있는데 이에 대하여 Comess 등은⁹⁾ Valsalva동류에 의한 급성 대동맥 판막 폐쇄부전증 환자를 처음으로 보고하였으며, Tai 등은¹⁰⁾ 대동맥 판막의 병변이 없이 대동맥류에 의해 이차적으로 발생한 폐쇄부전증 환자를 처음으로 보고하였다.

대동맥판 폐쇄부전증에 대한 일반적 치료는 인공 판막 치환술이지만, 인공 판막 봉합부 주위 누출, 인공 판막 이탈, 전도장애, 문합 부위의 가성 동맥류 등의 심각한 술후 합병증이 알려져 있으므로^{11,12)} 이러한 심각한 합병증, 그 중에서도 특히 판막봉합 부위의 불완전한 치유로 인한 판막 이탈을 사전에 예방하기 위하여 신중한 수술수기가 고려되어야 할 것으로 사료된다. 이를 위해 동종 이식편의 사용, Teflon felt, 자가 심낭, 또는 우심낭 등을 이용한 문합 부위 강화, surgical glue를 이용한 문합 부위 도포, 정상판막엽 조직을 포함한 인공판막 치환 등이 시행되고 있다. Motomura 등은¹³⁾ 대동맥 인공 판막 치환술 이후 생긴 인공 판막 이탈이 있는 환자에서 동종 이식편을 이용한 대동맥 근위부 치환술을 시행하여 좋은 결과를 얻었으며, Isomura 등은¹⁴⁾ 대동맥벽 외측에서 mattress 봉합을 이용하여 인공판막을 거치하는 방법을 보고하고 있고, Kotsuka 등은¹⁵⁾ felt pledget과 염증이 존재하는 판류부 혹은 대동맥 벽 사이에 정상적인 판막엽 조직을 끼워넣음으로써 염증이 생긴 조직과 인공판막의 sewing ring이 직접 접촉하는 것을 막음으로써 판막일탈을 막을 수 있다는 것을 보고하였다. Yamamoto 등은¹⁶⁾ 동종이식편 사용 후 판막 이탈 가능성이 더 적은 이유에 대하여 인공 판막에 비해 판막류이 부드럽고, 인체 친화성이 더 강한 점을 지적한 바 있다. 이상에서의 같이 많은 노력이 이루어 졌으나 술 후 경과 중에 염증의 급성 악화, 응고기능항진 등이 발생하여 인공판 일탈을 일으킨 보고도 많다¹⁷⁻⁹⁾ Okada 등은¹⁷⁾ 첫 수술 시 대동맥 판막의 조직 소견의 차이로 술후 판막 일탈을 예견하지 못하였다는 보고를 하면서 수술소견에 기초한 가장 적절한 술식의 결정이 환자의 예후에 중요한 영향을 미친다고 역설하였다. 결국 최초의 수술시 술 전 환자상태의 변밀한 검토, 특히 청장년층 연령에서 대동맥 판 폐쇄부전이 발생하였을 때 어떤 수술을 어떠한 방법으로 시행할 지에 대한 보다 면밀한 검토가 선행되어야 한다고 사료된다. 재수술 시기에 관하여도 질병의 활동도, 환자의 증상, 사용 가능한 이식편 등을 고려한 후 결정이 필요하다고 사료된다.

베체트씨병은 대혈관에 생기는 혈관염으로 분류되어 있으나, 염증은 관상동맥, 대동맥 근부를 포함한 대동맥 전체, 말초 혈관, 폐동맥 등을 광범위하게 침범할 수 있기 때문에 수

술 적응 및 시기, 술식의 선택, 혹은 수술 후의 스테로이드 요법 등에 대하여 충분한 배려가 필요하다. 베체트씨병에 합병된 대동맥판 폐쇄부전에서 대동맥 판 치환술은 시기적으로 약물 요법 후의 염증 관해기에 시행하는 것이 바람직하나 염증을 조절하기가 용이하지 않거나 혈액학적 상태가 악화되어 활동기에 외과적 치료를 고려하는 경우도 적지 않다. 이런 경우 염증에 동반한 조직의 위약성이 원인이 되어 술 후 인공판 일탈이 많이 일어나는 것으로 되어있다. 술 후 부신피질 스테로이드의 유용성에 관한 보고는 많으나 투여시기의 결정은 재론의 여지가 있는 부분으로 생각된다. Sugimoto 등은¹⁸⁾ 수술 전에 염증 반응이나 증후가 사라질 때까지 부신 피질 스테로이드 제제를 사용하였고 술 후에는 적혈구 침강률(ESR) 등의 값에 따라 부신 피질 스테로이드 제제를 사용함으로써 좋은 결과를 얻었다고 하였다. Noji 등도¹⁹⁾ 염증의 재원은 3개월에서 1년 사이에 집중되어있어 이 기간의 염증 조절이 중요하다고 보고하고 있다. 하지만 이 부분에 대한 의견도 술자 마다 많은 차이를 보이며 Yamamoto 등은¹⁶⁾ 재수술 후 부신피질 스테로이드를 사용하고, c-reactive protein이 음성화되어도 장기간 계속 사용하는 것이 필요하다고 하였으며, 동종이식편을 이용한 대동맥 근부 치환술을 시행하고 1년 반이 경과된 후에도 소량의 부신피질 스테로이드를 격일로 투여하고 있다고 보고하고 있다. Eishi 등은²⁰⁾ 대동맥염에 동반된 판막 폐쇄부전 환자에서 조직판막을 이용한 판막 치환술을 시행한 후 부신 피질 스테로이드를 사용한 결과 조직 판막의 석회화 변성이 뚜렷하게 감소하였다고 보고하고 있는데 이는 본 연구 결과에서도 이미 제시한 바 있다. Pena 등²¹⁾은 다른 결체조직 질환이나 심내막염의 증거가 없는 상태에서 질병 활동도가 면역억제제의 사용으로 감소되거나 소실될 수 있다면 베체트씨병을 의심할 수 있다고 하였으며 베체트씨병이 심장 판막을 침범한 경우 판막 치환을 연기하거나 혹은 심지어 피하기 위하여 부신피질 스테로이드 등의 면역억제제 사용은 권장될 만 하다고 하였다. 결국 청장년층에서 발생한 대동맥판 폐쇄부전등의 수술적 치료시 술 전에 베체트씨병을 포함한 결체조직 질환의 가능성을 고려해야 할 것이며, 이를 토대로 신중한 내과적, 수술적 치료법이 선택되어야 할 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 베체트씨병에 동반된 대동맥판 폐쇄부전증의 외과적 치료에 관하여 다음과 같은 결론에 도달할 수 있었다.

1. 임상적으로 베체트씨병을 의심하는 것이 진단에 가장 중요하다. 비교적 젊은 환자에서 대동맥판 폐쇄부전증이 발생하였을 때 베체트씨병을 포함한 결체조직질환을 의심해

보는 것이 중요하다고 사료되며, 술전에 베체트씨병의 증거가 불충분하여 통상적인 인공판막 치환술을 시행한 경우 대부분 불량한 결과를 초래하였으므로, 진단기준에 엄매이지 말고 제반 임상 양상, 술전 검사 소견 등을 신중히 살펴보는 것이 중요할 것으로 생각된다.

2. 부신피질 스테로이드 제제를 포함한 면역억제제의 사용으로 베체트씨병의 활동도(disease activity)를 저하시키는 것이 문합부위의 열개 방지에 중요한 역할을 할 수 있으며 술 후 환자의 예후에 영향을 미칠 수 있다고 사료된다.
3. 동종이식편 혹은 자가이식편을 이용한 대동맥 근부 치환술이 권장할 만한 치료법의 하나라고 생각되며, 이에 대하여 장기 추적 결과를 신중히 살펴보아야 할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Rae SA, Vandenburg M, Schlotz CL. Aortic regurgitation and false aortic aneurysm formation in Behçet's disease. Postgrad Med J 1990;56:438-9.
2. Okada K, Eishi K, Kitoh Y. Huge aneurysm of the sinus of Valsalva following infective endocarditis in Behçet's disease. J Heart Valve Dis 1997;6:179-80.
3. Nojiri C, Endo M, Koyanagi H. Conduction disturbance in Behçet's disease. Association with ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva into the left ventricular cavity. Chest 1984;86:636-8
4. Morelli S, Perone C, Ferrante L. Cardiac involvement in Behçet's disease. Cardiology 1997;88:513-7.
5. Schürmer M, Calamia KT, O'Duffy JD. Is there a place for large vessel disease in the diagnostic criteria of Behçet's disease? J Rheumatol 1999 Dec;26(12):2511-2.
6. James DG, Thompson A. Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease. Am Heart J 1982;103:457-8.
7. 문현중, 안혁. 베체씨 병에서의 동종 이식편을 이용한 대동맥 근위부 치환술 -1례 보고. 대흉외지 1997;30:92-6.
8. 원용순 안혁 체헌 김중환. Behçet씨 증후군에 의한 대동맥판 폐쇄부전의 수술치험 3례 보고. 대흉외지 1988; 21:899-904.
9. Comess KA, Zibelli LR, Gordon D, Fredrickson SR. Acute, severe, aortic regurgitation in Behçet's. Ann Int Med 1983;99:639-40.
10. Tai YT, Fong PC, Ng WF, Fu KH, Chow WH, Lau CP, Wong WS. Diffuse aortitis complicating Behçet's disease leading to severe aortic regurgitation. Cardiology 1991;79: 156-60.
11. Conn DL, Hunder GG, O'Duffy D. Vasculitis and related disorder. In: Kelley W, Harris JrED, Ruddy S, Sledge CB. Textbook of rheumatology. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders. 1993:1097-9.

12. Chikamori T, Doi YL, Yonezawa Y, Takata J, Kawamura M, Ozawa T. *Aortic regurgitation secondary to Behçet's disease: a case report and review of the literature.* Eur Heart J 1990;11:572-6.
13. Motomura N, kawazoe K, Kito H, Eishi K, Kawashima Y, Oka T. *Application of cryopreserved allograft to aortic root replacement for detachment case due to aortitis.* Nippon Kyogu Geka Gakkai Zasshi 1993;41:1426-30.
14. Isomura T, Hisatomi I, Yanagi I. *The surgical treatment of aortic regurgitation secondary to aortitis.* Ann Thorac Surg 1988;45:181-5.
15. Kotsuka Y, Tanaka O, Takamoto S. *Intravalvular implantation technique for aortic valve replacement in aortitis syndrome.* Ann Thorac Surg 1999;67:89-92.
16. Yamamoto T, Makuuchi H, Naruse Y. *Aortic root replacement by cryopreserved homograft for prosthetic valve detachment case due to aortitis.* J Jpn Assn Thorac Surg 1998;46:565-9.
17. Okada K, Eishi K, Takamoto S. *Surgical management of Behçet's aortitis: A report of eight patients.* Ann Thorac Surg 1997;64:116-9.
18. Sugimoto T, Miyashita M, Ota T, Yamashita C, Okada M, Nakamura K. *Surgical treatment of valvular heart disease associated with Behçet's disease.* Nippon Kyogu Geka Gakkai Zasshi 1990, 38:2320-5
19. Noji S, Kitamura N, Yamaguchi A. *Relationship between postoperative prognosis and preoperative immunological factors in aortitis syndrome.* J Jpn Assn Thorac Surg 1996;42:149-54.
20. Eishi K, Ishibashi-Ueda H, Nakano K. *Calcific degeneration of bioprosthetic aortic valves in patients receiving steroid therapy.* J Heart Valve Dis 1996;5: 668-72.
21. Pena JM, Garcia-Alegria J, Garcia-Fernandez F. *Mitral and aortic regurgitation in Behçet's syndrome.* Ann Rheum Dis 1985;44:637-9.

=국문초록=

배경 및 목적: 베체트씨병에서의 심장 침범은 매우 드물지만, 베체트씨병의 예후는 심혈관계 합병증에 달려 있다. 저자들은 심혈관계 침범 양상의 하나인 대동맥판 폐쇄부전증의 외과적 치료에 대하여 관찰해 보았다. **방법:** 1986년 3월부터 1998년 2월까지 베체트씨병 또는 의증으로 생각되는 대동맥판 폐쇄부전으로 수술을 받은 10명의 환자를 대상으로 의무기록조사를 통한 후향적 연구를 시행하였다. 남녀비는 8:2이었고 평균연령은 32.8±5.2세였다. 베체트씨병의 증거를 가진 환자는 8명이었고 나머지 2명은 베체트씨병의 증거는 없었으나 수술 소견 상 판막 봉합 부위의 파열, 대동맥 비후 등의 소견을 보였다. 1차 수술 전에 베체트씨병에 대한 약물요법을 시행한 경우는 3례였다. **결과:** 4명의 환자에서 판막재치환술을 시행하였고 이중 1례에서 3차례에 걸친 판막 치환술을, 다른 1례에서 3차 판막재치환술 후에 지속되는 판막주위부 누출로 누출부위를 2회에 걸쳐 파열 부위를 봉합해주었다. 이들 4명은 모두 사망하였다. 조직판막 치환술을 시행한 1명이 인공 판막 치환술 시행 환자 중 유일하게 생존하고 있다. 변형 벤탈 술식을 시행한 1명의 환자는 반복되는 문합부 파열로 사망하였다. 3명의 환자에서 동종이식편을 사용하여 대동맥 근부 치환 또는 대동맥판 치환을 시행하였는데, 2명은 판막치환술후 시행한 경우이며 나머지 1례는 처음부터 동종이식편을 사용한 경우였다. 1명에서 Ross 수술을 시행하였다. 자가이식편 혹은 동종 이식편을 이용한 4명은 모두 생존해있으며 이중 동종이식편을 이용하여 대동맥판 치환술을 시행한 경우는 판막주위부 누출로 대동맥판 폐쇄부전이 진행하여 현재 그 추이를 관찰 중에 있다. 10명중 5명이 생존하였고 평균 술후 추적기간은 49개월이었다. 동종이식편을 사용한 경우, 술전 베체트씨병의 증거가 있어 이에 대한 치료를 한 경우, 술후 베체트씨병에 대한 치료를 지속적으로 한 경우가 그렇지 않은 경우에 비해 생존 환자가 많았다. **결론:** 적절한 술전 진단, 임상적 추정, 수술 전후의 이에 대한 집중적 치료 등이 환자의 예후에 중요하다는 것을 알 수 있었고, 급성기 염증 반응을 최소화함으로써 수술성적의 향상을 꾀할 수 있다는 것을 알 수 있었다. 또한 동종이식편의 이용이 환자 생존에 중요한 영향을 미치는 것을 알 수 있었다.

중심단어 : 1. 베체트씨병
2. 대동맥판 폐쇄부전