

증례

하지부전마비를 동반한 Neuro-Behçet 병 1례 보고

김호준, 이종립, 신현대
경희대학교 한의과대학 한방재활의학과

A Case Report of Neuro-Behçet's Disease with Paraparesis

Ho-Jun Kim, Jong-Lip Lee, Hyun-Dai Shin

Department of Oriental Rehabilitation Medicine, College of Oriental Medicine, Kyunghee University

Behçet's disease is a systemic disease affecting multiple organs including the central nervous system. Neuro-Behçet's disease was regarded as relatively rare, but thanks to the development of diagnostic tools, more and more cases are being reported. We are reporting a case of neuro-Behçet's disease in which the patient displayed paraparesis, dysarthria and involuntary tremor as neurologic symptoms. The patient's brain MRI showed cerebellar atrophy, and a spinal cord MRI failed to reveal any significant lesions. The patient experienced a couple of fever attacks during hospitalization, which were managed adequately by herbal medicines. Her main neurological symptoms such as paraparesis were, however, grossly unchanged at discharge. (*J Korean Oriental Med 2000;21(4):286-291*)

Key Words: Neuro-Behçet's disease, Paraparesis, Cerebellar atrophy

서론

Behçet's disease은 1937년 터키의 피부과 의사인 Behçet에 의해 처음 보고되었으며 그 기전과 병리가 완전히 밝혀지지 않은 전신 증후군이다¹⁾. 젊은 성인 남자에게 호발하며 중동과 지중해 연안, 극동지역에 더 많이 발생한다. 이 질환은 전신적으로 여러 기관을 침범하는 만성질환으로 자주 재발하는 것이 특징이다²⁾.

신경계가 침범되는 경우는 지역별, 연구자별로 다르게 보고되고 있으나 자기공명영상 등 진단기술의

발전으로 인해 더 많은 환자가 보고되고 있는 추세이다³⁻¹⁰⁾. 최근 저자들은 자기공명 영상에서 소뇌 위축만을 보이면서 하지부전마비, 언어장애, 간헐적 불수의적 진전을 주소로 하는 neuro-Behçet's disease 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

Sex : 여자

Age : 40세

Hospitalization : 2000년 7월 ×일 - 2000년 8월 ×일 (24일간)

Chief complaints : Paraparesis, mild dysarthria, recurrent oral ulcer, fever, headache, involuntary

· 접수 : 2000년 11월 14일 · 채택 : 12월 14일
· 교신저자 : 김호준, 서울시 동대문구 회기동1 경희의료원 한방재활의학과
(Tel. 02-958-9226, E-mail : kimklar@yahoo.com)

tremor, intermittent rash

Onset :

1. Multiple aphthae / several yrs ago
2. Vaginal ulcer / 2 yrs ago
3. Paraparesis, verbal disturbance / within recent 1 year

Past medical history :

Arthritis of Rt. Knee (5 yrs ago)

Family medical history :

None

Impression :

Behçet's disease

r/o Sweet's syndrome

Present illness :

수 년 전부터 구내염이 자주 생겨 별다른 관리 않고 지내다가 2년 전부터 음부궤양 생겨 A 대학 병원 피부과 방문하여 Behçet's disease 진단 받은 후 보존적 약물치료 해오고 있었던 40세의 여환으로 최근 수개월 동안 양쪽 하지의 마비감이 점점 진행되어 재활의학과로 전원되어 치료받다가 증세 여전하여 본원에 2000년 7월 5일 내원하였다.

초진소견

생체징후는 체온, 혈압, 맥박, 호흡 등 정상범위였으며 외모에서 특이한 사항은 없었다. Wheel chair ambulation 및 도움을 받아 독립보행이 가능한 상태였으며 Motor power는 상지 양쪽 100%, 하지 양쪽 50%정도로 떨어져 있었다. 양측 하지에는 간헐적 불수의적 경련이 있었으며 ankle clonus 및 Babinski's sign은 양측 모두 양성반응을 보였다. 심부 건반사는 무릎 및 아킬레스건 반사가 심하게 항진되어 있었으며 상지에서는 별다른 특이점이 없었다. 하지의 마비가 진행되면서 언어장애가 함께 생겼다고 진술하였는데 유창성에 약간 장애가 있는 정도로 대화의 소통에는 지장이 없었다. 하지의 감각검사에서는 이상감각이나 감각저하가 발견되지 않았으며 Behçet 병의 3대 증상 중 구내염과 성기궤양은 부신펜질호르

몬 제제 복용이후 감소되어 내원 당시는 관찰되지 않았으며 시력 저하는 서서히 진행되는 느낌을 받는다고 하였다.

환자는 평소 목이 잘 마르고 찬물을 즐겨 마신다고 하고 얼굴이 잘 붉어지며 손발이 후끈거리는 느낌을 자주 받는다고 하였다. 땀을 그다지 많이 흘리지는 않으며 대변은 변비가 생기는 경우가 많으며 소변이 시원치가 않아 불편한 적이 몇 번 있었다고 하였다. 소화는 평소 잘 되었으나 하지마비가 생긴 이후 운동 부족으로 가끔 좋지 않은 경우가 있다고 하였다. 脈狀은 浮緩하였으며 舌質은 紅, 苔는 없었다.

입원후 임상경과

입원 다음날 시행한 검사 중 일반혈액 검사(7/29)에서 ESR/CSR이 45/28mm/h이었으며 C-reactive protein이 1+로 검출이 되어 mild inflammation 소견을 나타내었다. 헤모글로빈이 11.4mg/dl 로써 경증의 anemia를 보인 외에 나머지 EKG, chest X-ray, 뇨검사, 일반 생화학 검사에서는 특이소견 없었으며 RA factor도 정상범위였다.

방사선검사로써 A 대학병원에서 C-T-L spine MRI 상 spinal cord에 lesion은 발견되지 않았으며 본원에서 Brain MRI에서는 cerebellum의 atrophy가 발견되었다. Lumbar spine MRI를 재촬영하였으나 mild bulging 외에 특이소견은 보이지 않았다.

입원 당시에 하퇴 후부의 지속적인 통증과 국소압통, 경미한 부종이 있어 vascular doppler 시행하였으나 이상 소견은 없었다.

입원 3일째 저녁부터 37.2~37.8℃ 정도의 mild fever가 생기기 시작하여 14일 제까지 오르고 내리기를 반복하였는데 小柴胡湯을 12일째 부터 투여했다(Fig. 1, 2). 이후 체온은 계속 안정되다가 18일째 밤부터 38.5~38.8℃의 고열이 동반되어 地黃白虎湯을 투여하여 3일만에 정상을 되찾았다(Fig. 3). 발열이 심할 때 ESR/CSR을 재측정한 것이 32/22 mm/h였다.

구내염은 Behçet 병의 3대 특징 중의 하나으로써 이

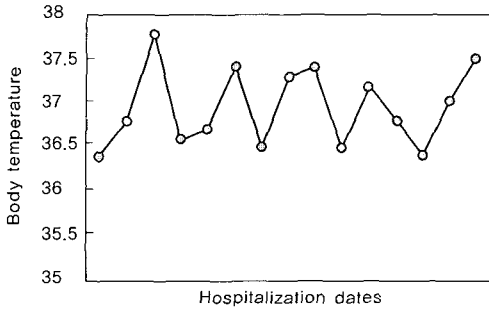


Fig. 1. Pattern of body temperature during 8th~12th hospital day (before Soshiho-tang).

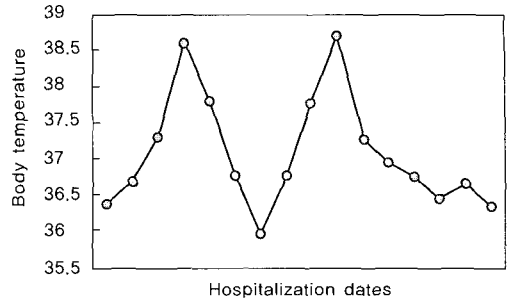


Fig. 3. Pattern of body temperature during 13th~17th hospital day (after Soshiho-tang).

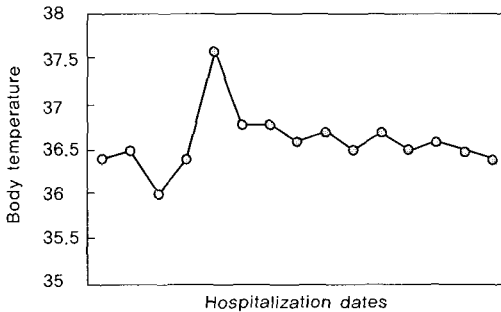


Fig. 2. Pattern of body temperature during 13th~17th hospital day (after Soshiho-tang).

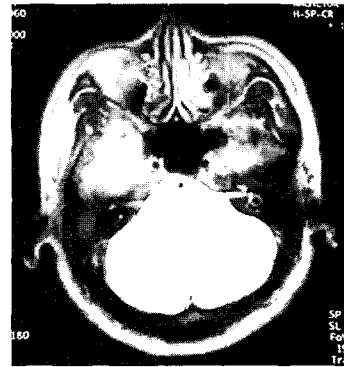


Fig. 4. A T2-weighted transverse brain MR image shows cerebellar atrophy.

환자의 경우 최근 2-3년간 간헐적으로 인후와 구내에 생겼다가 사라지곤 하였는데 많을 때는 5-6군데 씩 있었다고 하였다. 입원 이틀째에 5mm × 7mm 가량의 타원형의 aphtha가 하나 soft palate 후벽 쪽으로 인후통을 동반하며 생겼다. 溫清飲을 주 처방으로 투여하고 連翹敗毒散을 엑스제로 병행 투여 한 결과 인후의 통증은 2일 만에, 궤양은 6일 만에 해소되었다.

Motor power는 입원 24일 동안 거의 변화가 없었으며 환자의 위생, 옷입기, 식사, 이동 등 ADL(activity of daily life) 또한 가시적인 진전이 없는 상태로 퇴원하였다. 간헐적으로 있던 하지의 경련은 고열이 지속되던 20일째 전후로 입원 때보다 증가되는 양상을 보였으나 퇴원 당시에는 그 전 상태로 줄어든 상태였다.

고찰

임상적으로 Behçet's disease는 포도막염, 성기 궤양, 구내염, 구진성 흉반을 특징으로 하는 피부 증상들을 복합적으로 나타내는 전신질환이다^{1,2}. 게다가 이 증후군은 소화기계, 근골격계, 심혈관계, 호흡기계, 중추신경계 등을 침범하기도 한다. 중추신경계의 침범비율은 10~49%로 알려져 있으며³ 동반되는 신경학적 증상은 병의 초기 증상이 일반적으로 아니며 구강궤양 등이 초기 증세로 나타난 다음 평균 1.3~4.4년이 지난 다음 특별적으로 생긴다고 보고되어 있다⁴. 임상양상은 매우 다양하게 나타나는데 추체로 징후, 두통, 언어장애, 안구운동장애, 소뇌증상, 감각이상, 인격변화, 치매, 뇌신경마비, 진전, 연하장애 등의 다양한 증세가 나타날 수 있다^{1,2}(Table 1).

Table 1. International Study Group criteria for the Diagnosis of Behçet's Disease

Criteria for the Diagnosis of Behçet's Disease (International Study Group for Behçet's Disease)
In the absence of other clinical explanation, patients must have
1. Recurrent oral ulceration (aphthous or herpetiform) observed by the physician or patient recurring at least three times in one 12-month period and two of the following :
2. Recurrent genital ulceration
3. Eye lesions
4. Skin lesions
5. Pathergy, read by a physician at 24-48 hours

새로운 진단기준이 International Study Group for Behçet's disease(1990)의 의해 정립되었는데⁶⁾ 재발성 구강궤양이 있으면서 재발성 성기 궤양, 안질환, 피부 질환, 혹은 pathergy test 양성 중 2가지 이상 증상이 있는 경우로 되어있다. 이 환자의 경우는 재발되는 구강궤양이 있는 상태에서 성기 궤양과 피부질환을 함께 보였으므로 이 진단기준에 부합하며 구내염이 생긴지 약 4년만에 하지부전마비, 언어장애, 간헐적 불수의적 진전, 두통, 발열 등의 신경계 증상을 나타 내었으므로 neuro-Behçet's disease의 진단을 내릴 수 있었다. 안과적 증상은 심하지는 않았지만 눈이 침침 해짐을 느끼는 정도였다.

침범부위는 연구자의 보고에 따라 차이가 있지만 Çoban 등¹¹⁾은 34례의 neuro-Behçet's disease 환자의 MRI를 분석한 결과 brain stem과 basal ganglia가 가장 주요한 침범부위로 나타났고 27%는 병변 부위가 발견되지 않았다고 보고하였다. 보통 neuro-Behçet's disease는 중추신경계의 작은 정맥을 침범하고 MRI 영상에서는 T2강조 영상에서 여러 개의 작은 nodular 형태의 고신호나 diffuse 한 위축이 관찰된다⁸⁾ ^{10,12)}. 매우 광범위한 병변이 뇌간-중뇌를 침범하는 경우도 있으나 임상양상은 그다지 심하지 않다¹⁰⁾. 한편 brain stem과 cerebellum의 atrophy가 neuro-Behçet's disease의 중요 특징이라고 보고되기도 했는데¹¹⁾ Tajima 등⁹⁾은 neuro-Behçet's disease의 57%에서 뇌 실질의 위축이 생기며 이는 중추신경계가 지속적으로 침범받은 결과라고 주장하였다. 이 환자의 경우 소뇌의 미만성 위축을 보이기는 했으나 임상증상과는 밀접한 연관이 있어 보이지 않았다. Spinal cord

MRI에서는 특이 소견이 관찰되지 않았다. 임상증상은 brain stem 쪽의 양측성 병변이나 요추의 척수병변을 의심하게 하였으나 방사선학적으로 정확한 병소를 찾아내지는 못하였다.

뇌척수액 검사는 병의 예후와 진행상태를 판정하게 해주는데^{2,7)} 박 등⁷⁾은 22례의 neuro-Behçet's disease 환자의 뇌척수액을 검사한 결과 20례에서 이상소견을 발견하였으며 주로 다형핵 백혈구 수의 증가로 대표된다고 보고하였다. 이 환자에게는 뇌척수액 검사는 시행하지 못하여 아쉽게 생각하며 향후의 과제로 남기는 바이다.

이 환자가 입원 3일 째 저녁부터 보인 寒熱往來는 傷寒病 少陽證의 한 증상으로 東醫寶鑑에는 小柴胡湯, 治少陽病, 半表半裏, 往來寒熱, 能和其內熱, 解其外邪, 傷寒方之王道也¹³⁾라고 설명되었다. 이 환자의 경우 口苦症을 함께 호소하였으므로 半表半裏證으로 변증하고 소시호탕을 사용하였다. 소시호탕 투여 2일 째 저녁때부터 체온은 안정을 찾아 3일째부터는 정상체온을 계속 유지하였다. 또, 입원 15일 째 밤부터 38.8℃의 고열이 동반되었는데 이 발열은 Sweet's syndrome과의 연관을 고려해 보게 하였다. Sweet's syndrome은 발열, 혈액내 다형핵 호중구 증다증, 얼굴, 팔, 목 등의 동통성 plaque, 성숙된 호중구들이 피부에 밀집되는 조직학적인 특징 등을 주 증상으로 하는 Behçet's disease와 매우 유사한 증후군이다¹⁴⁾. 이 환자의 경우는 갑작스런 고열과 혈액검사상에서 호중구의 증가(WBC 6,300/mm³에 83.5%의 neutrophil count : 입원당시 WBC 4,100/mm³에 64.6%의 neutrophil)가 보였으며 대퇴와 목의 rash가 관찰되었

다. 반점은 압통이 없었으며 구진의 형태가 아니었고 조직검사는 시행되지 못했지만 동반된 증상과 증년의 여성이란 점을 고려해 본다면 의심의 여지가 있었다고 사료된다.

고열을 다스리기 위해 少陽人の 壯熱煩渴, 便閉에 쓰는 地黃白虎湯⁵⁾을 사용하였는데 主劑인 石膏는 열로 인해 발생한 肌肉, 皮毛의 發斑에 적용되므로 적합한 처방으로 사료되었다. 처방 투여 다음날부터 고열은 진정되기 시작했다.

반복되는 인후통과 구강내의 궤양으로 환자는 자주 고통받았었는데 淸血하는 黃連解毒湯과 溫血하는 四物湯이 합방된 溫淸飲을 처방하고 인후의 염증에 효과적인 連翹敗毒散을 부가적으로 투여한 2일째부터 반응을 보이기 시작하였다.

환자는 내복약으로 colchicine과 prednisolone, choline Mg trisalicylate를 A대학 병원 피부과에서, carbamine을 재활의학과에서 받아서 복용하고 있었는데 갑작스런 steroid의 tapering을 피하기 위해 환자에게 그 전 복용법 대로 계속 복용토록 지시하였다. 이 중 steroid제제는 급성 염증시 염증반응을 조절하며 중추신경계 침범이 있을 때에는 지속적인 사용이 필요하다³⁴⁾. Colchicine은 다형핵 백혈구의 강력한 억제제로 효과가 인정되고 있다⁴⁾. 이 외에도 면역억제제나 항생제, 소염제 등이 사용되고 있으나 대부분에서 큰 효과를 기대할 수는 없다³⁶⁾.

보통 병변이 기저핵이나 뇌간에 발생하므로 neuro-Behçet's disease에서의 마비는 주로 편마비의 형태로 나타난다¹²⁾. Paraparesis는 상대적으로 보고된 예가 드문 편인데 이 환자의 예에서는 MRI 상에서 spinal cord의 뚜렷한 병변 없이 진단을 동반한 하지의 부전 마비가 나타났다. 감각장애는 뚜렷하지 않았다. 마비에 대한 치료로써 일반 체침을 하지와 요추부위에 자입한 뒤 전침자극을 함께 사용하였으며 물리치료는 수동적 관절운동을 주로 하는 수기요법과 전기자극을 함께 처방하여 관리하였다.

환자는 퇴원 후 배뇨장애가 갑자기 생겨 B 대학병원서 수 일간 입원 치료를 받았다고 하였다. 이는 팔약근 문제도 같이 동반된 결과로 추측되는데 국소

신경과 혈관의 염증반응 때문으로 추정된다. Erdoğan 등¹⁶⁾은 24명의 neuro-Behçet's disease 환자 중에서 12명이 배뇨근과 팔약근 장애가 발견되는 등의 비노기과 문제가 동반된 증례를 보고하였다.

전반적으로 입원 전 motor power에 비해 퇴원 당시에 큰 호전은 없었으며 현재도 물리치료, 운동치료를 가까운 병원에서 하고 있으나 증상은 호전과 악화를 반복하고 있는 상태라고 했다. 다만, 발열과 궤양 등의 부가 증상은 더 이상 발생하고 있지 않다고 진술하였다.

요 약

Behçet's disease 환자의 10~49%가 이환되는 neuro-Behçet's disease는 전신질환으로서 임상양상의 spectrum이 매우 광범하므로 그 증상에 대한 이해와 적절한 대처가 필수적이며 합병증의 관리와 마비된 부위의 재활치료가 중요하다고 하겠다. 저자들은 neuro-Behçet's disease환자 1례를 관찰하면서 이 질환을 포함한 rheumatic disease 들은 整體觀念을 바탕으로 한 한의학적인 관리가 충분히 장점을 발휘할 수 있는 질환이라고 생각하였으며 차후의 많은 연구가 의미 있을 것으로 사료된다.

참고문헌

1. Hadfield MG, Aydin F, Lippman HR, Sanders KM. Neuro-Behçet's disease. Clin Neuropathol. 1997; 16(2): 55-60.
2. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. Brain. 1999;122 (Pt 11):2171-2182.
3. 임경진, 최정선, 손숙자. Behçet 증후군에 대한 임상적 고찰. 대한피부과학회지 1980;18(6):561-569.
4. 김홍복, 구재형, 노원석. 한국인에서의 Behçet 증후군. 대한안과학회잡지 1988;29(4) :639-647.
5. Akman-Demir G, Baykan-Kurt B, Serdaroglu P, Gurvit H, Yurdakul S, Yazici H, Bahar S, Aktin E. Seven-year follow-up of neurologic involvement in

- Behçet syndrome. *Arch Neurol*. 1996 ;53(7):691-694.
6. John H Klippel, Paul A Dieppe. *Practical rheumatology*. London: Mosby. 1997: 393-399.
 7. 박선아, 허지희, 선우일남, 조수진, 이병인. 베체트병의 중추신경 침범양상에 대한 임상적, 영상적 고찰. *대한신경과학회지*. 1997;15(2):349-357.
 8. Yoshioka H, Matsubara T, Miyanomae Y, Kawase S, Akioka S, Sawada T. Spinal cord MRI in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology*. 1996;38(7):661-662.
 9. Tajima Y, Homma S, Sinpo K, Maruo Y, Moriwaka F, Tashiro K. Clinico-radiological findings of neuro-Behçet's syndrome. *Intern Med*. 1994;33(3):136-141.
 10. Kocek N, Islak C, Siva A, Saip S, Akman C, Kantarci O, Hamuryudan V. CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999;20(6):1015-1024.
 11. Çoban O, Bahar S, Akman-Demir G, Tasci B, Yurdakul S, Yazici H, Serdaroglu P. Masked assessment of MRI findings: is it possible to differentiate neuro-Behçet's disease from other central nervous system diseases? *Neuroradiology*. 1999; 41(4):255-260.
 12. Tali ET, Atilla S, Keskin T, Simonson T, Isik S, Yuh WT. MRI in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology*. 1997;39(1):2-6.
 13. 허준. *동의보감*. 서울:여강출판사. 1994:1350-1351.
 14. M Mizoguchi, K Chikakane, K Goh, Y Asahina, K Masuda. Acute febrile neutrophilic dermatosis(Sweet's syndrome) in Behçet's disease. *Br J Derma*. 1987;116:727-734.
 15. *전국한의과대학 사상의학 교실. 사상의학*. 서울:집문당. 1997:210-211.
 16. Erdoğan T, Kocak T, Serdaroglu P, Kadioglu A, Tellaloglu S. Evaluation and therapeutic approaches of voiding and erectile dysfunction in neurological Behçet's syndrome. *J Urol* 1999;162(1):147-153.