

## 末端迴腸에 궤양과 종괴를 동반한 Behçet 증후군 1例\*

제명대학교 의과대학 내과학교실

허정욱 · 박승국

### =Abstract=

### A Case Report of Behçet's Syndrome with an Ulcer and Mass Effect in the Terminal Ileum

Jung Wook Hur, Soong Kook Park.

Department of Internal Medicine, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea.

Behçet's syndrome has been recognized as a multisystemic disease with many additional manifestations recorded including gastrointestinal tract. But the cases associated with ulceration in the terminal ileum are reported rarely until now.

Recently, we experienced a 31 years old male patient who had Behçet's syndrome with an ulcer and mass effect in the terminal ileum. Here we report this case with the brief review of literature.

Ulceration of the terminal ileum in Behçet's syndrome seems to appear due to the primary disease itself. It's symptom is nonspecific and often mimic to appendicitis. The finding of ring ulcers in the terminal ileum on barium enema may represent a characteristic manifestation of Behçet's syndrome.

The preferred therapy seems to be resection, and no recurrence has been reported.

다.<sup>17-19,21)</sup>.

저자들은 말단회장에 궤양과 종괴를 동반한 Behçet 증후군 1例를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 서 론

구강질막의 궤양, 생식기점막의 궤양 및 안구부 염증의 3대 증상을 나타내는 Behçet<sup>1)</sup> 증후군은 재발을 거듭하고 만성경과를 밟으며 증상이 다양하고 그 발현기간도 장기적인 것이 특징이다. 또한 3대 증상외에도 관절<sup>2,3)</sup>, 피부<sup>4)</sup>, 대소변관<sup>5,6)</sup>, 중추신경<sup>7)</sup>, 말초신경<sup>8)</sup>, 신장<sup>9)</sup>, 심장, 폐장<sup>10)</sup> 및 장관<sup>9,11,12)</sup> 병변을 일으키는 전신질환이다.

드물게 장관을 침범하는 경우에는 식도, 십이지장, 공장, 회장 및 대장 등에 병변을 보이며<sup>8,11-21)</sup> 말단회장에 궤양을 동반하는 경우는 더욱 드문것 같

### 증례

환자: 이○선, 31세, 남자, 회사원

주소: 등통을 동반하는 달걀크기 정도의 우하복부 종괴

현병력: 약 1년전부터 나타난 우하복부 등통으로 1983년 8월 어느 병원에서 충양돌기검의 진단하에 충양돌기절제술을 받고 특별한 증상없이 지내오다

\*본 논문은 1985년도 제명대학교 을증연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.

가 수술 1개월째 음주후에 혈변과 현기증을 주소로 수술받은 병원을 방문하여 수혈을 받고 아메바성이 질의 추정진단하에 10일 정도 투약을 받아 약간의 증세 호전은 있었으나 그후 잣은 설사와 하복부통증, 우하복부 종괴촉진 및 암동을 지속되었으며 1984년 3월 음주후 혈변이 다시 나타나 같은 병원을 방문하여 재발된 아메바성이 진료로 추정진단받아 다시 투약을 받고 혈변은 호전되었으나 우하복부 통증은 지속되었음. 1984년 4월 우하복부 중상과 설사부산 채갈 및 동통이 병발되어 다른 병원을 방문하여 상부위장조영술, 소장조영술, 대장조영술 및 복부조음파 활영등의 검사로 말단회장에 불규칙한 종괴가 인식되어 계속 아메바성이 질에 대한 치료를 받았으나 증강은 계속되었음. 입원 5개월 전부터 구강, 구순 및 음경에 체양이 비번히 재발하였으며 1년동안 9kg의 체중감소를 보였음. 입원 2개월 전부터 염통을 주소로 또 다른 병원 이미엔후과에서 입원하였음.

**과거력 :** 1983년 8월 충돌하기길 저술을 받았음.

**가족력 :** 특기사항 없음.

**이학적 소견 :** 입원 당시 혈압 120/80mmHg, 맥박 78/분, 체온 37.3°C였고 체중은 46kg으로 천진상태 및 영양상태는 불량한 편이었음. 구강내에 다발성의 체양이 관찰되었고 복부진찰상 우하복부에 주술반흔과 암동을 동반하는 말갈르기 정도의 종괴가 죽지되었으며 음경에는 체양을 관찰할 수 없었음.

**검사실 소견 :** 말초혈액의 혈색소는 12.7gm/dl, 백혈구 8,800/mm<sup>3</sup>, 혈沉速率 24mm/hr로 측정되어 있었고 CRP, 류마티콘자, VDRL은 모두 음성하였다. 혈청단백은 알부민 4.1gm/dl, 글로부린 3.1gm/dl였고 IgG는 1,475mg/dl, IgA는 289mg/dl, IgM은 142mg/dl이었다(table 1.).

**X-선 소견 :** 대장조영술상 말단회장에서 약간의 내측上方偏位를 동반하면서 장간막 반대편을 따라가 경막歪曲을 보였으며 경막과되는 보이지 않았고 특징적인 환상체양(ring ulcer)을 보였음(Fig. 1.). 복부 전신화증찰영상 말단회장부위의 肥大와 일부조직종괴음영을 보였음(Fig. 2.).

**소관소견 :** 장간막과 복막의 우측과 함께 S字彎屈 장과 소장간막사이의 유판을 보였으며 말단회장부위에 연부조직종괴를 죽지할 수 있었음. 수술은 유적판 부위를 박리하고 우측대장전체술을 시행하였음.

**병리소견 :** 속안적 소견으로는 말단회장에 6.0cm × 3.0cm 정도의 종괴가 보였고 切開했을때 장간막 반대편에 2.5cm × 1.5cm, 깊이 0.8cm 정도의 체양

Table 1. Laboratory Findings

Hemoglobin	12.7(gm%)
Hematocrit	38.2 (%)
WBC	8,800( /mm <sup>3</sup> )
Segment	78 (%)
Lymphocyte	20 "
Monocyte	1 "
Eosinophile	1 "
ESR/c-ESR	24/12(mm/hr)
Platelet	180,000( /mm <sup>3</sup> )
Stool occult blood	(-)
ameba	(-)
CRP	(-)
RA test	(-)
VDRL	(-)
Albumin/Globulin	4.1/3.1(g/dl)
Albumin	56.34 (%)
α <sub>1</sub> globulin	3.87 "
α <sub>2</sub> globulin	12.90 "
β globulin	9.68 "
γ globulin	17.20 "
Ig G	1475 (mg/dl)
Ig A	289 "
Ig M	142 "
C <sub>3</sub>	110 "
C <sub>4</sub>	39.5 "
.....	.....



Fig. 1. Colon enema: Mucosal distortion and ring ulcer in the terminal ileum.



Fig. 2. CAT(Abdomen): Localized soft tissue density and thickening of bowel wall in the terminal ileum.



Fig. 3. Mass and ulcerating lesion in the terminal ileum near the ileocecal junction.

이廻盲腸연결부 가까이에서 보였다(Fig. 3.). 현미경적 소견으로서는 말단회장부위에서 점막, 점막하층 및 근육층의 탈락과潰瘍底와潰瘍緣에 임파구, 형질세포 및 호중구의 침윤을 보였으며 말단회장전층의 肥大와 粘膜에 괴사조직파편과 함께 임파구와 호중구의 침윤을 보였음. 악성세포나 육아종성병변은 없었음(Fig. 4., 5.).

## 고 찰

1937년 Behçet<sup>1)</sup>의 보고 이후 Behçet 증후군은 지금까지 전세계적으로 많은 예가 보고되었으며 특히 중동, 일본, 지중해연안에서 발생보고가 많다. 발

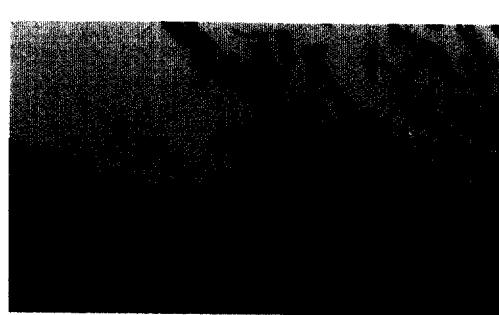


Fig. 4, 5. Sloughing off of the mucosa, submucosa and muscularis and heavy infiltration of lymphocyte, plasma cells and some neutrophils at the ulcerating base and margin.

생빈도는 일본의 지역적 조사에 의하면 단명당 1명꼴로 발생하며 여자에 비해 남자에서 2배정도로 빈번하며 20에서 30대 사이에서 호발한다고 한다<sup>22, 23)</sup>. Behçet 증후군의 원인은 아직 확실히 밝혀지지 않았으며 바이러스감염설<sup>1, 24~26)</sup>, 알레르기성혈관염<sup>27)</sup>, 자가면역설<sup>28, 29)</sup>, 유전적원인<sup>26)</sup>, 세균감염설<sup>26, 30)</sup>, 폐혈증설<sup>31)</sup> 등이 대두되고 있으나 현재 많은 학자들은 이 질환의 기본 병리기전이 면역보체반응에 의한 혈관염이며 이로 인한 다발성 전신병변이 초래된다고 주장하고 있다<sup>8, 32~34)</sup>.

Behçet 증후군의 진단은 학자에 따라 기준이 다르나 병력상 구강 및 생식기 점막의 쇄양과 안구부 염증 및 피부병변 등의 주증상이 있거나 주증상중 2개의 증상만이 있을때는 위장관, 맥판례, 중추신경계증상 및 관절염, 혈전성정맥염과 가족력등의 부증상이 2개 이상 있어야 한다<sup>35)</sup>.

위장관 병변으로는 식도, 십이지장, 공장, 회장, 맹장 및 대장에 염증, 쇄양 및 천공이 발생하며 급성기동안 약 50%에서 위장관을 침범한다고 한다<sup>8, 11~21)</sup>. 증상으로는 복부불쾌감, 팽만감, 압통, 오심, 식욕감퇴 및 설사등의 비특이성증상이 44~59%에서 나타나며<sup>11, 12, 20)</sup> 혈변과 천공등으로 사망한 예도 보고되었다<sup>15)</sup>. 특히 회장을 침범한 경우는

1972년 Mir-Madjlessi<sup>36)</sup>가 회맹부의 궤양을 수반한 1예를 보고한 이후 1976년 Mineshita 등<sup>16)</sup>과 1978년 Sawyer 등<sup>17)</sup>이 말단회장에 침범한 예를 보고하였으며 국내에서는 1975년 김등<sup>21)</sup>이 회맹부염증과 궤양으로 인한 맹장천공을 병발한 1예를 보고하였고 1980년 박동<sup>18)</sup>이 회맹장에 다발성 궤양을 동반한 1예를 보고하였으며 1983년 Mc Lean 등<sup>19)</sup>은 말단회장의 환상궤양(ring ulcer)을 동반한 1예를 보고하면서 Behcet 증후군에서의 말단회장궤양의 진단에 대장조영술의 의의를 기술하였다. Behcet 증후군에서 말단 회장을 침범할 때의 증상은 우하복부둔통, 설사, 혈변등이 나타나나 둔통만이 나타날 때는 충양돌기염으로 판단 충양돌기절제술만을 시행하여 그 후 맹장궤양의 천공과 같은 합병증이 초래될 수 있다<sup>18)</sup>. 본예에서도 충양돌기절제술만을 시행한 후 증상이 지속되어 결국 우측대장절제술을 시행하였다. 최근 Mc Lean 등<sup>19)</sup>은 대장조영상에서 말단회장에서의 환상궤양은 이 증후군에서 거의 뚜렷한 소견이라고 주장하였다. 조직적 특성은 궤양과 특히 소정액과 모세혈관 주위의 단성염증세포의 침윤을 강조하고 있다<sup>11)</sup>.

Behcet 증후군에서의 장관의 병변이 이증후군 자체로 인한 변화인지 또는 우연히 동시에 합병된 문제인지를 대해서는 전자일 가능성성이 있다고 주장하였는 바<sup>12)</sup> 그 이유로는 첫째 정상적인 점막사이에 궤양이 나타나거나 단일 궤양이 있는 경우가 많고 둘째 Behcet 증후군의 40%에서 소화증상이 나타나며 세째 치료 없이도 장병변이 오랫동안 輕快(remission)를 가져올 수도 있고 네째 Behcet 증후군 환자에서 식도점막에 대한 항세포질항체가 발견되는 예가 간혹 있는 점을 들고 있다.

Behcet 증후군의 치료에 대해서는 많은 논란이 있으며 아직 특수치료법은 없는 상태이나. Steroid의 국소 및 전신적 투여<sup>8, 14, 37)</sup>, 혈액 혹은 혈장의 수혈<sup>38)</sup>, Phenphormin과 Ethylestrenol 같은 Fibrinolytic drug<sup>39-40)</sup> 혹은 면역억제제<sup>41-43)</sup> 등의 요법이 시행되고 있다.

본예에서는 우측대장절제술 시행 후 증상이 소실되었으며 경파증 식도궤양이 발생하였으나 Steroid 경구투여로 輕快되어 현재 증상 없이 생활하고 있다.

## 결 론

저자들은 최근 말단회장에 궤양과 종괴를 동반한 Behcet 증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

## References

- 1) Behcet, H.: Über rezidivierende, aphthöse, durch ein virus erursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermat. Wehnschr., 105 : 1152, 1937.
- 2) Strachan, R. W., and Wigzell, F. W.: Polyarthritis in Behcet's multiple symptom complex. Ann. Rheum. Dis., 22 : 26, 1963.
- 3) Mason, R. M., and Barnes, G.: Behcet's syndrome with arthritis. Ann. Rheum. Dis., 28 : 95, 1969.
- 4) Nazarro, P.,: Cutaneous manifestations of Behcet's disease. Rome, 1964, Edited by Monacelli M, Nazarro P, Basal S and Karger AG, p.15, 1966.
- 5) Hills, E. A.: Behcet's syndrome with aortic aneurysms. Br. Med. J., 4 : 152, 1967.
- 6) 김병준, 박성배, 이인규, 송홍석, 서정규, 박승국: 腹部大動脈瘤 및 多發性動脈狹窄을 동반한 Behcet's syndrome 1예. 대한내과학회잡지, 28 : 135, 1985.
- 7) Wolf, S. M., Schotland, D. L., and Phillips, L. L.: Involvement of nervous system in Behcet's syndrome. Arch. Neurol., 12 : 315, 1965.
- 8) O'Duffy, J. D., Carney, J. A., and Deodhar, S.: Behcet's disease, Report of 10 cases, 3 with new manifestation. Ann. Int. Med., 75 : 561, 1971.
- 9) Kanse, E., Deglin, S., and Canter, R. I.: The expanding spectrum of Behcet's syndrome. A case with renal involvement. JAMA, 237 : 1855, 1977.
- 10) Decroix, A. G.: Thoracic manifestations of Behcet's syndrome. Thorax, 24 : 380, 1969.
- 11) Boe, J., Dalgaard, J. B., and Scott, D.: Mucocutaneous-ocular syndrome with intestinal involvement. Am. J. Med., 25 : 857, 1958.
- 12) Smith, G. E., Kime, L. R., and Pitche, J. L.: The colitis of Behcet's disease: A separate entity? Colonoscopic findings and literature review. Dig. Dis., 18 : 987, 1973.
- 13) Lockhart, J. M., McIntyre, W., and

- Caperton, E.M.: Esophageal ulceration in Behcet's disease. Ann. Intern. Med., 84 : 572, 1976.
- 14) Lebwohl, O., Forde, K.A., and Berdon, W.E: Ulcerative esophagitis and colitis in a pediatric patient with Behcet's syndrome. Am. J. Gastroenterol., 68 : 550, 1977.
- 15) Parkin, J.V., and Wight, D.G.D.: Behcet's disease and the alimentary tract. Postgrad. Med. J. 51 : 260, 1975.
- 16) Mineshita, S., Ogino, T., and Shimizu, T.: Proceedings of 5th Asian-Pacific Congress of Gastroenterology. pp.407—411, 1976.
- 17) Sawyer, A., Walker, T.M., and Terry, S.I.: Behcet's syndrome with ileal involvement-The bene fical effect of sulphasalazine. W. I. Med. J., 28 : 218, 1978.
- 18) 박재갑, 이동윤, 안인수, 김영배, 손수상, 노시현, 최동호, 이민호, 양경호: 회맹장에 다발성 쇄양을 동반한 Behcet 씨 병 1예. 대한의학회지, 23 : 523, 1980.
- 19) LeLean, A.M., Simms, D.M., and Homer, M.J.: Ileal ring ulcers in Behcet syndrome. AJR, 140 : 947, 1983.
- 20) Empey, D.W., and Hale, J.E.: Rectal and colonic ulceration in Behcet's disease. Proc. R. Soc. Med., 65 : 163, 1972.
- 21) 金秀吉, 梁精鉉, 崔國鎮: 盲腸瘻孔을 同伴한 Behcet 氏症候群 1例. 대한외과 학회지, 17 : 1061, 1975.
- 22) Aoki K, Fujioka K, Katsumata H: Epidemiological studies on Behcet's disease in the Hokkaido District. Jap. J. Clin. Ophthalmol., 25 : 2239, 1971.
- 23) Chajek, T., and Fainaru, M.: Behcet's disease. Report of 41 cases and a review of the literature. Medicine, 54 : 129, 1975.
- 24) Sezer, N.: Further investigation on the virus of Behcet's disease. Am. J. Ophthalmol., 41 : 41, 1956.
- 25) Noyan, B., Gursky, G., and Aktin, E.: Inoculation of cerebrospinal fluid of a neuro-Behcet patient into mice. Acta Neuropath., 12 : 105, 1969.
- 26) Haim, S.: Pathogenesis of Behcet's disease. Int. J. Dermatol., 22 : 101, 1983.
- 27) Menkes, C.Y., Mery, C., De Saint-Maur, P., and Delbarre F: Syndrome de Behcet et Rectocolite Hemorragique. Rev. du Rhum., 37 : 849, 1970.
- 28) Oshima, Y., Shimizu, T., Yokohari, R., Matsumoto, T., Kano, K., Kagami, T., and Nagaya, H.: Clinical studies on Behcet's syndrome. Ann. Rheum. Dis., 22 : 26, 1963.
- 29) Shimizu, T.: Clinical and immunological studies on Behcet's syndrome. Folia Ophthalmol. Jap., 22 : 801, 1971.
- 30) Mamo, J.G., and Baghadassarian, A.: Behcet's disease, A report of 28 cases. Arch. Ophthalmol., 71 : 4, 1964.
- 31) Feigenbaum, A.: Description of Behcet's syndrome in hippocratic third book of endemic disease. Br. J. Ophthalmol., 40 : 355, 1956.
- 32) Gamble, C.N., Aronson, S.B., and Brescia, F.B.: Experimental uveitis, the pathogenesis of recurrent immunologic uveitis. Arch. Ophthalmol., 84 : 331, 1970.
- 33) Ryan, L.M., Kozin, F., and Eberman R: Immune complex uveitis. A case. Ann. Intern. Med., 88 : 62, 1978.
- 34) Gamble, C.N., Wiesner, K.B., Shapiro, R.F., and Boyer, W.J.: The immune complex pathogenesis of glomerulonephritis and pulmonary vasculitis in Behcet's disease. Am. J. Med., 66 : 1031, 1979.
- 35) Mason, R.M., and Barnes, C.G.: Behcet's disease with arthritis. Ann. Rheum. Dis., 28 : 95, 1969.
- 36) Mir-Madjlessi, S.H., and Farmer, R.G.: Behcet's syndrome, Crohn's disease and toxic megacolon. Cleve. Clin. Q., 39 : 49, 1972.
- 37) Breslin, H.J.: Behcet's disease. Report of a case. Am. J. Ophthalmol., 53 : 132, 1962.
- 38) Haim, S., and Sherf, K.: Behcet's disease, presentation of 11 cases and evaluation of treatment. Isr. J. Med. Sci., 2 : 69, 1966.
- 39) Cunliffe, W.J., and Menon I.S.: Treat-

- ment of Behçet's syndrome with phenformin and ethylestrenol. Lancet, I : 1239, 1969.
- 40) Kirk, J., and Handley, D. A.: Experiences in the use of fibrinolytic agents in Behçet's syndrome. Austral. J. Dermatol., 13 : 5, 1972.
- 41) Buckley, C. E., Gillis, J. P., and Curham N. C.: Cyclophosphamide therapy of Behçet's disease. J. Allergy, 43 : 273, 1969.
- 42) Mano, J. G., and Azzam, A.: Treatment of Behçet's disease with chlorambucil. Arch. Ophthalmol., 84 : 446, 1970.
- 43) 朴湧秀, 秦康干, 李永老: Behçet's syndrome에 대한 cytoxin 治驗例. 韓耳咽誌, 21 : 113, 1978.