

식도궤양을 동반한 Behcet 증후군 3例*

계명대학교 의과대학 내과학교실

조준찬 · 허정욱 · 김약호** · 안성훈 · 박승국

=Abstract=

Report of 3 cases of Behcet's Syndrome with Esophageal ulceration

Jun Chan Cho, Jung Wook Hur, Yak Ho Kim, Sung Hoon Ahn, Soong Kook Park

Department of Internal Medicine, Keimyung University

School of Medicine, Taegu, Korea

Behcet's syndrome characterized by recurrent oral and genital ulcerations and ocular inflammation has been recognized as a multisystemic disease with numerous manifestations including gastrointestinal tract.

But the cases associated with esophageal ulceration are reported rarely until now. Moreover no case was reported in Korea.

Here we report 3 cases of Behcet's syndrome with esophageal ulceration with the review of literature.

The esophageal ulceration in Behcet's syndrome occurs in the mid to distal esophagus with usually abrupt onset and has a tendency of recurrence.

Endoscopic, radiologic and histologic findings of esophageal ulceration in Behcet's syndrome are not distinguishable from regurgitant ulceration, Barrett's ulcer, Crohn's disease and drug-induced ulcer. The cause of esophageal ulceration is to be based on patient's history.

한다.

서 론

Behcet 증후군은 구강점막의 궤양, 생식기점막의 궤양 및 안구부염증의 3대 증상외에도 장관을 비롯하여 여러 장기에 병변을 일으키는 전신질환이다^{1~7)}.

드물게 장관을 침범하는 경우에는 식도, 심이지장, 공장, 회장 및 대장등에 염증, 궤양 및 천공을 유발하며^{8~15)} 식도궤양을 동반하는 경우는 아주 드물며 더우기 국내에는 그 보고가 없는 실정이다.

최근 저자들은 식도궤양을 동반한 Behcet 증후군 3예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자

증례 1

37세의 가정주부로서 약 1주일간의 뜨끔뜨끔한 전흉부통과 연하통을 주소로 본원 외래를 방문하였음. 병력상 약 10년전부터 혀와 구순 및 외부성기점막에 아프타성 궤양이 재발하였으나 치료없이 지내왔다고 한다. 이학적 검사상 구순에 원형의 아프타성 궤양을 관찰할 수 있었으며(Fig.1) 상부위장관내시경 검사상 하부식도에 비교적 경계가 명확한 타원형의 궤양을 보였고 주위 식도점막은 정상소견이었다(Fig.2). 궤양연의 조직소견은 호중구 및 임

*본 논문은 1985년도 계명대학교 융종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.

**김약호 내과의원

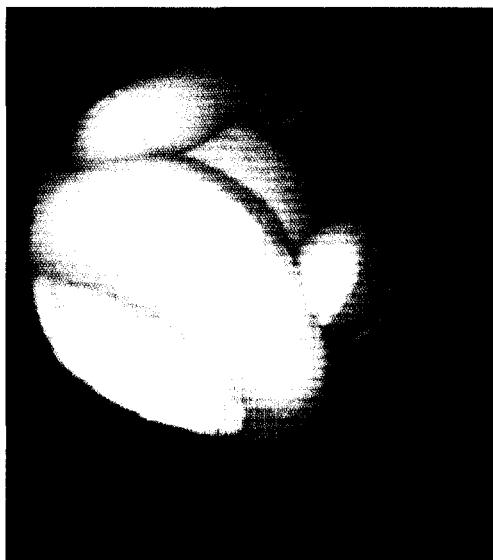


Fig. 1. Aphthous ulcer in upper lip.

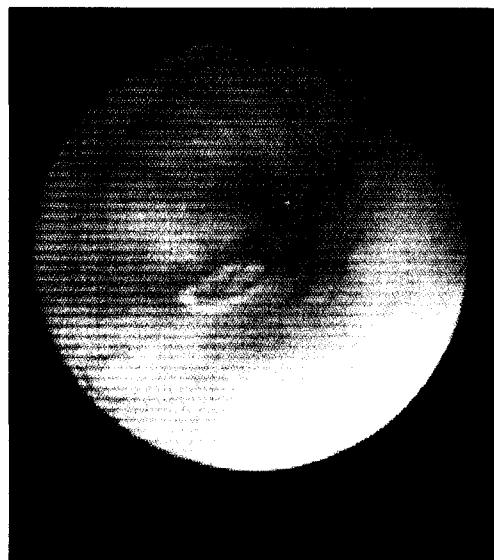


Fig. 2. Well defined and oval shaped ulcer in the distal esophagus.

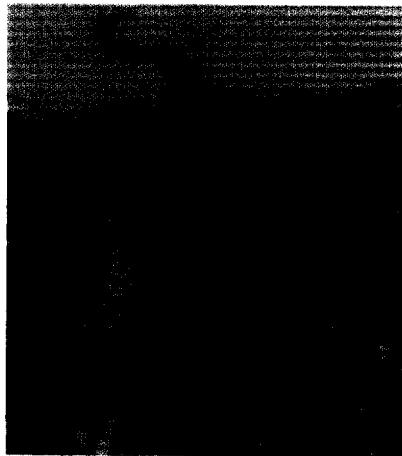
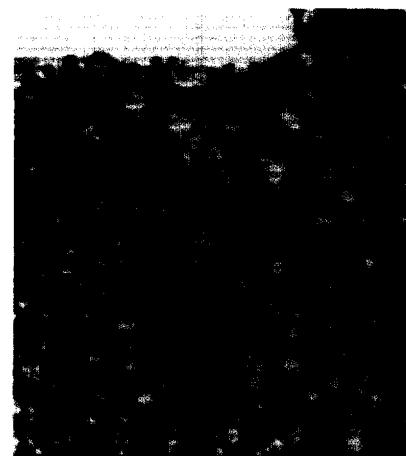


Fig. 3, 4. Ulcerated stratified squamous mucosal epithelium with infiltration of neutrophils and lymphocytes.

과구의 침윤을 동반한 궤양을 보였다(Fig. 3, 4) Steroid 경구투여로 연하통 및 전흉부 통증은 사라졌으며 구강 및 구순의 궤양은 빈번히 재발을 보이고 있다.

증례 2

31세의 남자 회사원으로서 약 1년간의 우하복부 통증으로 1983년 8월경 어느 병원에서 총양돌기암의 진단하에 총양돌기전제술을 시행하였으나 증상은 지속되었으며 입원 5개월 전부터 구강, 구순 및 음경에 궤양이 빈번히 재발하였고 2개월 전부터 연하통을 호



소하였음. 1984년 7월에 본원에서 만단회장에 궤양과 종괴가 인지되어 우측대장절제술후 우하복부증상은 소실되었으나 경파증 연하통이 악화되어 상부위상판내사정검사상 하부식도에 경계가 명확한 타원형의 궤양이 2개 인지되어 Steroid 경구투여후 궤양의 소실과 함께 증상의 호전을 보였으며 현재 치료없이 생활하고 있음.

증례 3

52세의 가정주부로서 1978년 11월경부터 상복부

팽만감, 구내염, 설사 및 출판절동통을 호소하였으며 당시 이학적검사상 구강점막에 다발성 아프타성 궤양을 판찰할 수 있었음. 그러나 상부위장관내시경검사, 직장경검사 및 대장조영술상에는 이상소견이 없었음. 1983년 3월에 항문주위에 동통성 궤양이 발생하면서 구강점막의 궤양도 재발을 반복하였음. 1984년 2월 경에 연하통이 발생하여 상부위장관내시경검사를 시행하여 식도중간부위에 비교적 명확한 경계를 가진 타원형의 궤양을 확인하였으며 위식도연결부는 정상소견이었음. 조직소견으로는 임파구와 호중구의 침윤을 동반한 궤양을 보였으며 정상식도점막부위는 이상소견이 없는 평평상피세포조직이었다. Steroid 경구투여 및 제산제 복용으로 일시적으로 증상의 호전을 보였으나 상부위장관내시경검사상 식도궤양은 판찰할 수 없으면서 식도증상 및 구강궤양은 재발을 보이고 있음.

고 찰

1973년 Brodie 등⁸⁾이 궤양성식도염을 동반한 Behcet 증후군을 처음으로 보고한 이래 지금까지 아주 드물게 보고되고 있다^{9~13)}.

Behcet 증후군에서의 식도궤양의 원인은 확실히 밝혀지지는 않았으나 Brodie 등⁸⁾이 위액역류에 의해 식도궤양이 발생하는 것 같지 않다고 한 사실, Lockhart 등¹¹⁾이 식도운동성을 정상이라고 밝힌 점, 궤양 발생후 Steroid 경구투여로 증상의 호전을 보이는 점¹²⁾ 등으로 미루어 보아 위장관의 다른 부위의 궤양과 마찬가지로¹⁶⁾ 식도궤양도 이질환자체로 인해 발생하는 것 같다.

이 질환의 경과중 식도궤양의 발생시 주증상은 연하장애, 연하통 및 심한 흉골하동통 등이며^{8, 10, 11, 13)} 드물게 식도천공으로 인해 갑자기 증상의 악화로 사망하는 경우도 있다고 한다^{8, 9)}.

식도궤양의 진단법에는 식도조영술 및 식도경검사가 있으며 식도조영술상 궤양과 식도원위부의 확장을 보이는 경우도 있으나⁸⁾ 이상소견을 발견하지 못하는 경우가 흔하여 병의 경과중 식도증상이 나타나면 식도경검사를 필수적으로 권하고 있다^{11, 13)}. 내시경검사상 단독 혹은 다발성으로 비교적 경계가 명확한 대개 타원형의 궤양이 구강의 아프타성 궤양과 비슷한 양상으로 나타나며 식도 중간부위에 다발한다고 한다^{11, 13)}. 궤양부위의 조직소견은 심한 급만성염증소견을 보이며 병소근위부 점막은 정상이라고 한다⁸⁾.

Behcet 증후군의 식도궤양과 감별해야 할 질환은 식도의 모든 궤양 즉 위액역류의 합병증으로 생기는 식도위결합부의 궤양(regurgitant ulceration), Barrett 씨 상피, 食道軟化症候群(esophagomalacia syndrome) 때의 궤양, Crohn 씨병 및 약물유인성 식도궤양등이 있으며 역류성 궤양때는 연하통과 연하장애등의 증상이 주기적으로 나타나며 식도위결합부상방의 평평상피세포부위에 호발하며 제산제에 흔히 증상의 호전을 보인다고 한다¹⁷⁾. Barrett 씨 상피는 심한 역류성 식도염으로 인해 만성적이며 지속적인 통증을 호소하며 평평원주상피접합부에 있는 궤양이 원주상피세포로 되어 있는것이 특징이다^{18, 19)}. Stress 특히 뇌질환으로 인한 食道軟化症候群의 일부분으로 식도에 궤양이 발생한다고 하며²⁰⁾ Crohn 씨병의 활성기동안 구순, 혀, 후두개, 음경혹은 식도등의 평평상피세포조직에 작은 궤양이 발생하며 특히 홍채염이 함께 나타나면 Behcet 증후군으로 생각하기 쉽고 치료도 유사한 점이 있어 더욱 감별이 어려울때가 있다고 한다²¹⁾. 약물유인성 식도궤양은 항생제를 포함한 각종 정제의 경구투여 직후부터 이물감을 느끼다가 점차 연하장애, 연하통 및 심와부동통을 호소하며 식도경검사상 다양한 크기의 궤양을 대부분 식도 중간부위에서 볼 수 있으며 진단에 병력이 아주 중요하다고 한다^{22, 23)}. 이러한 여러 식도궤양의 증상은 대개 유사하며 식도경검사, 식도조영술 및 조직검사상 명확한 구별이 없기 때문에 감별진단에 병력이 자극히 중요하다고 하겠다.

Behcet 증후군에서의 식도궤양에 대한 특수치료법은 아직 없으나 치료없이 증상의 호전을 보인 경우도 있으며¹³⁾ Lockhart 등¹¹⁾의 보고에서는 유동식과 함께 제산제와 Transfer factor 치료로 식도궤양과 증상의 소실을 보였다. 그러나 이들도 식도궤양은 자연치유된다고 주장하고 있다. Lebwohl 등¹²⁾은 Steroid 치료로 증상의 호전을 보인다고 하였으나 Brodie 등⁸⁾은 Behcet 증후군에서의 Steroid 장기사용이 식도질환의 진행에 중요한 역할을 한다고 하였는바 이들은 식도궤양이 Steroid의 면역억제나 항염증작용에 의해 치유되는 것 같지 않고 오히려 증상의 억제로 치료를 지연시킬 수 있다는 점을 강조하고 있다.

저자들의 경우 1예에서는 Steroid 경구투여후에도 식도경검사상 식도궤양을 판찰할 수 없으면서 식도증상의 반복을 보였으며 2예에서는 Steroid 경구투여로 식도궤양의 소실후 증상없이 생활하고 있다.

결 론

저자들은 최근 식도궤양을 동반한 Behçet 증후군 3례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

References

- 1) Strachan, R.W., and Wigzell, F.W.: Polyarthritis in Behçet's multiple symptom complex. Ann. Rheum. Dis., 22: 26, 1963.
- 2) Nazarro, P.: Cutaneous manifestations of Behçet's disease. Rome, 1964, Edited by Monacelli M, Nazarro P, Basal Sand Karger AG, p.15, 1966.
- 3) Hills, E.A.: Behçet's syndrome with aortic aneurysms. Br. Med. J., 4: 152, 1967.
- 4) Wolf, S.M., Schotland, D.L., and Phillips, L.L.: Involvement of nervous system in Behçet's syndrome. Arch. Neurol., 12: 315, 1965.
- 5) Kanse, E., Deglin, S., and Canter, R.I.: The expanding spectrum of Behçet's syndrome. A case with renal involvement. JAMA, 237: 1855, 1977.
- 6) Decroix, A.G.: Thoracic manifestations of Behçet's syndrome. Thorax, 24: 380, 1969.
- 7) Boe, J., Dalgaard, J.B., and Scott, D.: Mucocutaneous-ocular syndrome with intestinal involvement. Am. J. Med., 25: 857, 1958.
- 8) Brodie, T.E., and Ochsner, J.L.: Behçet's syndrome with ulcerative esophagitis: report of the first case. Thorax, 28: 687, 1973.
- 9) Parkin, J.V., and Wight, D.G.D.: Behçet's disease and the alimentary tract. Postgrad. Med. J., 51: 260, 1975.
- 10) Arma, S., Habibulla, K.S., Price, J.J., Collis, J.L.: Dysphagia in Behçet's syndrome. Thorax, 26: 155, 1971.
- 11) Lockhart, J.M., McIntyre, W., and Caperton, E.M.: Esophageal ulceration in Behçet's syndrome. Ann. Int. Med., 84: 572, 1976.
- 12) Lebwohl, O., Forde, K.A., Berdon, W.E., Morrison, S., and Challop, R.: Ulcerative esophagitis and colitis in a pediatric patient with Behçet's syndrome. Am. J. Gastroenterol., 68: 550, 1977.
- 13) Shapiro, L.S., Notis, W.M., Romanoff, N.R.: Self-limited esophageal ulcerations in Behçet's syndrome. Arthritis Rheum., 26: 690, 1983.
- 14) Sawyer, A., Walker, T.M., and Terry, S.I.: Behçet's syndrome with ileal involvement-The beneficial effect of sulphasalazine. W.I. Med. J., 28: 218, 1978.
- 15) Empey, D.W., and Hale, J.E.: Rectal and colonic ulceration in Behçet's disease. Proc. R. Soc. Med., 65: 163, 1972.
- 16) Smith, G.E., Kime, L.R., and Pitche, J.L.: The colitis of Behçet's disease: A separate entity? Colonoscopic findings and literature review. Dig. Dis., 18: 987, 1973.
- 17) Schmidt, H.W.: Regurgitant ulceration at the esophagogastric junction. Mayo Clin. Proc., 29: 153, 1954.
- 18) Allison, P.R.: Peptic ulcer of oesophagus. Thorax, 3: 20, 1948.
- 19) Barrett, N.R.: The lower esophagus by columnar epithelium. Surgery, 41: 881, 1957.
- 20) Edmondson, H.T., Gindin, R.A., and Peebles, G.C.: Cerebral lesions as a cause of esophageal ulcerations. Surgery, 64: 720, 1968.
- 21) Wilder, W., Slagle, G., Hand, A., and Watkins, W.: Crohn's disease of the epiglottis, aryepiglottic folds, anus and rectum. J. Clin. Gastroenterol., 2: 87, 1980.
- 22) Kikendal, J.W., Friedman, A.C., Oyewole, M.A., Fleischer, D., and Johnson, L.F.: Pill-induced esophageal injury: Case report and review of the medical literature. Digest. Dis. Sci., 28: 174, 1983.
- 23) 문한림, 정인식, 배상홍, 심규식, 이창돈, 한석원, 정규원, 선희식, 정환국: 약물유인성 식도궤양. 大韓消化器內視鏡學會雜誌, 5: 11, 1985.