

가역성 기저동맥 협착을 보인 신경베체트병 1예

영남대학교 의과대학 신경과학교실, 계명대학교 의과대학 신경과학교실^a, 진단방사선과학교실^b

조용국 주성균 이세진 박미영 하정상 이형^a 백승국^b 이준

A Case of Reversible Basilar Artery Stenosis in Neuro-Behcet's Disease

Yong-Kook Cho, M.D., Sung-Keun Ju, M.D., Se-Jin Lee, M.D., Mee-Young Park, M.D., Jung-Sang Hah, M.D., Hyung Lee, M.D.^a, Seung Kug Baik, M.D.^b, Jun Lee, M.D.

Department of Neurology, Yeungnam University College of Medicine, Daegu;

Departments of Neurology^a and Radiology^b, Keimyung University College of Medicine, Daegu, Korea

The reversibility of basilar artery stenosis in neuro-Behcet's disease (NB) has been rarely reported. We report a patient with NB who developed brainstem infarction related to severe stenosis in basilar artery. Initial MRA showed severe stenosis in the basilar artery, which was improved on follow-up MRA after immunosuppressive treatment. This case shows that arterial stenosis in NB can be reversed with proper management.

J Korean Neurol Assoc 23(4):537-540, 2005

Key Words: Basilar artery stenosis, Reversibility, Neuro-Behcet's disease

베체트병은 반복적인 구강 내 궤양과 외음부 궤양, 포도막염을 주소로 하는 질환이다. 신경베체트병은 병의 초기에는 중추신경계를 침범하지 않으나 병의 후반기에는 10%의 환자에서 신경계 침범을 나타낸다고 보고되고 있다.¹ 신경베체트병은 두개실질의 침범을 보이는 경우와 혈관염을 유발하는 형태로 나타날 수 있다. 베체트병의 혈관계 병변은 정맥과 동맥을 모두 침범할 수 있지만 정맥 병변에 비하여 동맥 병변은 상대적으로 드물다. 두개 내 큰 동맥의 협착과 폐색을 보이는 혈관형 베체트병은 드문 증례로 소수에서 보고되고 있다.² 저자들은 이미 베체트병으로 치료 받고 있는 환자에서 기저동맥의 심한 협착으로 인한 신경학적 증상을 보였고, 이후 증상의 호전과 함께 협착을 보였던 혈관의 재소통을 보인 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

54세 남자가 내원 전날 과음 후 만취된 상태에서 잠자리에 들었으나 밤 10시경 갑작스런 어지럼증이 발생하였다. 이후 증상이 점차 심해져 구토를 동반하게 되었고 구음장애와 저린 증상을 보이면서 내원하였다. 환자는 이전에 다른 신경학적 이상 소견은 없었다. 당뇨나 고혈압, 뇌졸중의 과거력은 없었고, 재발되는 구강 내 궤양과 외음부 궤양, 포도막염으로 2년 전부터 내과에서 베체트병으로 진단받고 치료 중이었다. 평소 간헐적으로 음주를 하였으며 소량의 흡연을 하고 있었다. 활력징후는 혈압이 150/90 mmHg인 것 외에는 정상이었다. 이학적검사상 내원 당시에는 피부에 특이 소견은 보이지 않았고 경동맥 palp도 들리지 않았다. 신경학적검사서 의식은 명료하였으나 구음장애, 사지 실조증을 보였고 좌측 안면신경의 중추성 마비 소견을 보였다. 혈액검사서 CRP가 0.66 mg/dL 으로 증가되었으나 루푸스항응고인자, C단백항원, S단백항원, 류마티스양인자, C3, C4, ANCA, FANA, dsDNA, Cardiolipin 등의 결체조직검사에서는 이상을 보이지 않았다. 혈액응고인자나 일반혈액검사, 자동화학검사는 정상이었다. 내원 당일 MRI를 하였다

Received December 15, 2004 Accepted April 6, 2005

* Jun Lee, M.D.

Department of Neurology, Yeungnam University
College of Medicine

317-1 Daemyungdong, Namgu, Daegu, 705-717, Korea

Tel: +82-53-620-4679 Fax: +82-53-627-1688

E-mail: junleeluke@hanmail.net

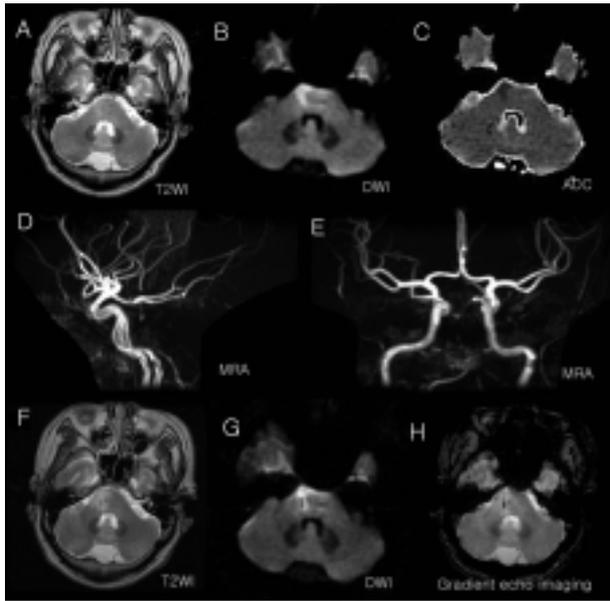


Figure 1. Serial Brain MRI and MRA of case. (A-C) Initial T2-weighted image (T2WI), diffusion-weighted image (DWI), and apparent diffusion coefficient (ADC) map show the abnormal signal in the right basis pontis, suggesting the cytotoxic edema. (D & E) MRA show the interruption of basilar artery signal, suggesting the severe stenosis. (F-H) Follow-up MRI obtained on the next day show the extension and microbleeding in the corresponding lesion.

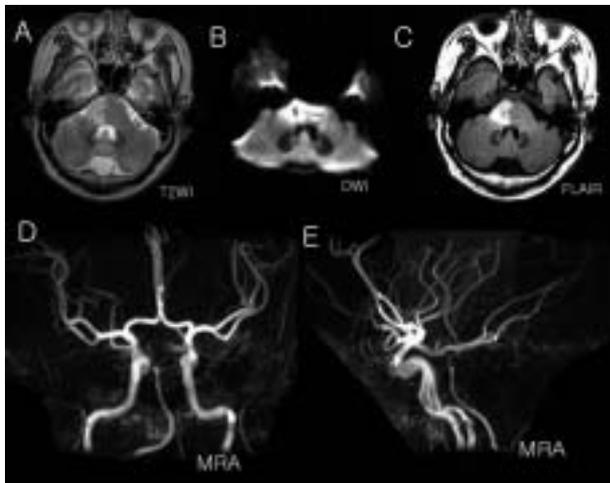


Figure 2. Follow-up MRI and MRA taken 7 days after the initiation of steroid pulse therapy. (A-C) T2WI, DWI, FLAIR map show abnormal signal in the right basis pontis. The lesions are not changed in size. (D-E) The significant improved flow of the basilar artery on MRA is noted.

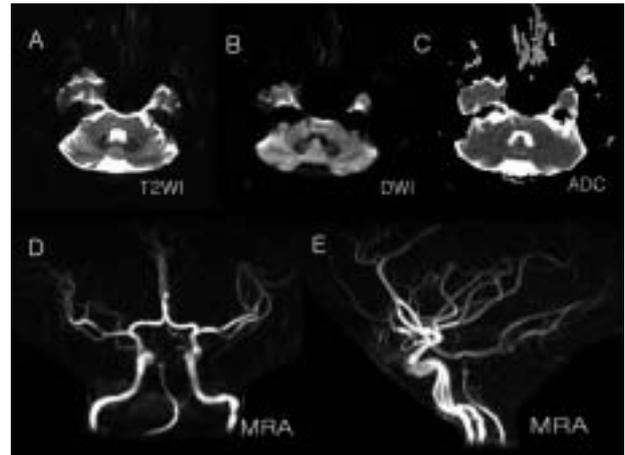


Figure 3. Follow-up MRI and MRA taken 4 months after the initiation of immunosuppression with steroid and azathioprine. (A-C) The lesion shows high signal intensity on T2WI, iso and low signal intensity on DWI, and iso- and high signal intensity on ADC. The lesion size in the pons is decreased compared with the previous studies. (D-E) Focal stenotic lesion on MRA is not found.

(Fig. 1-A-E). 확산강조영상에서 우측 뇌교에 부분적 고신호 강도를 보였고, T2 강조영상에서 병변 부위의 고신호 강도를 보였다. 경사예코영상에서는 이상 신호가 없었고, 겔보기확산계수(apparent diffusion coefficient; ADC) 영상에서는 저신호 강도를 보였다. MRA 영상에서는 기저동맥의 중간 부위에 심한 협착이 있었다. 저자들은 뇌교의 허혈성 뇌졸중으로 판단하고 해파린 주사요법을 시행하였다. 입원 둘째 날 MRI 추적 검사를 하였다(Fig. 1-F-H). 확산강조영상에서 우측 뇌교에 타원형의 고신호 강도와 타원 중심부의 등신호 강도, T2 강조영상에서 우측 뇌교 전체의 고신호 강도와 국소성 저신호 강도가 관찰되었고, 병변은 첫날 얻은 영상의 병변보다 커져 있었다. 경사예코 영상에서 미세출혈의 소견을 보였다. 병변이 전날보다 커졌지만 환자의 신경학적 이상은 더 심해지지 않았다. 추적 검사 이후 신경베트병으로 간주하고 사용 중이던 항응고제를 중단하고 스테로이드 펄스 치료를 하였다. 5일간의 주사제 치료 후 환자의 사지 실조증은 상당한 호전을 보였다. 이후 스테로이드 경구 요법으로 대체하였다. 입원 여덟째 날 MRI와 MRA 추적 검사를 하였다(Fig. 2-A-E). 확산강조영상, 액체감약반전회복영상(Fluid attenuated inversion recovery; FLAIR), T2 강조영상에서 우측 뇌교에 고신호 강도와 국소성 타원형의 저신호 강도를 보였고, T1 강조영상에서는 동일 부위의 등신호 강도, T1 강조 조영 증강 영상에서는 우측 뇌교에 조영증강 병변이 보였다. MRA상 이전에 관찰되었던 기저동맥의 심한 협착은 TIMI

score 2점의 재관류 소견으로 개선되었다. 경동맥분지 부위에는 협착이나 폐색의 소견은 보이지 않았다. 환자의 어지럼증은 상당히 호전되었고 구음장애는 부분적 호전을 보였다. 경흉부 심장초음파에서 박출률은 68%였고 승모판, 삼첨판의 미세 폐쇄 부전을 보였으며, 경식도 심장초음파검사서 혈전은 관찰되지 않았다. 주기적 CRP검사에서는 첫날 0.66 mg/dL에서 내원 14일에 0.04 mg/dL로 감소되었다. 경구 스테로이드 요법을 계속 하였고, 16일간의 입원 치료 후 경한 구음장애 증상을 가지고 퇴원하였다. 퇴원 후에도 지속적인 소량의 스테로이드와 Azathioprine을 복용하였다. 외래에서 경과를 관찰 하던 중 발병 4개월 후 MRI와 MRA를 추적 검사하였다(Fig. 3-A-E). 확산영상에서는 국소적 저신호 강도를 보였고 이전에 보이던 고신호 강도의 부위는 등신호 강도를 보였다. 겔보기확산계수영상에서는 동일 부위에 국소적 고신호 강도, T2 강조영상에서는 국소적 저신호, 고신호 강도를 보였다. MRA상 기저동맥의 특별한 협착이나 폐색의 소견은 없었다. 환자는 퇴원 시에 보이던 경한 구음장애도 완전히 회복되었다.

고 찰

베체트병은 다기관을 침범하는 반복적인 염증성 질환으로 신경계도 역시 침범할 수 있다. 베체트병에서 침범된 혈관에 따라 다양한 증상을 보이는 경우를 혈관형 베체트병이라고 부르는데 그 빈도는 베체트병 환자의 약 7-29% 정도로 보고되고 있다.²⁻⁴ 혈관 베체트 질환은 주로 경막동 혈전증이 흔하고 허혈성 뇌졸중이나 두개 내 혈관염의 형태를 나타내는 경우는 흔하지 않다. 특히 두개 내 동맥의 협착이나 폐색의 경우는 매우 드물고, 이런 경우에도 신경학적 증상은 일시적으로만 나타날 수 있다고 알려져 있다.⁵⁻⁸ 혈관염은 중뇌동맥과 같은 중간 크기의 혈관보다는 작은 말초혈관의 병변을 더 잘 유발한다.⁷ 이러한 혈관염은 혈관과 혈관 주위 뇌실질의 급성 염증반응으로 인하여 발생한다. 신경병리학적으로 혈관벽이나 혈관 주위 조직에서 림프구 중심의 침착이 나타나며, 단핵구나 혈장세포, 호중구가 나타날 수 있다. 혈관 내강은 좁아지거나 폐색될 수 있고 섬유질 피사나 혈관의 파괴를 보일 수 있다. 부종이나 세포 침착 등의 중요한 급성 염증반응은 주로 뇌간, 내포, 기저핵에서 나타나고 뇌실질 내에서는 허혈성, 탈수초성, 괴사성 또는 신경아교종 부위가 관찰된다.⁹ 신경베체트병의 혈관조영술에서 방추형 동맥류의 확장이나, 협착, 폐색 등이 말초의 작은 혈관들과 중간 크기의 두개 내 동맥인 중뇌동맥 근위부에서 주로 관찰된다. 디지털감산혈관조영술에서도 혈관조영술과 유사한 소견과 추골동맥의 경한 협착이나 기저동맥의 요철된 소견이 관찰된다.⁵

이런 신경병리학적 급성 염증에 대한 병인은 명확하지 않으며 베체트병의 치료는 경험적으로 면역억제제를 주로 사용하고 있다. 스테로이드는 이런 이유로 증상의 조절을 위해 사용한다.¹⁰ 이전에 보고된 예에서도 혈관조영술에서 국소적 협착이나 확장증을 보이던 환자에서도 스테로이드와 질소 주사 요법 후 스테로이드와 chlorambucil을 유지 요법으로 사용한 환자에서 8개월 후 추적 혈관조영술에서 협착이나 확장증이 보이지 않은 예가 있다.⁸ 본 사례의 경우 동맥 폐색과 협착이 잘 일어나는 부위인 쇄골하동맥이 아니라 두개 내 기저동맥의 심한 협착 소견을 보였다. 현재까지 가역적 기저동맥의 심한 협착을 보인 경우는 국내에 보고된 예가 없고 쇄골하동맥 침범과 같은 조직병리학적 과정이 두개 내 동맥에서도 발생할 수 있다.² 본 환자의 경우 내원 당시 특별한 피부 소견이나 궤양 소견이 없었으나 기왕력으로 베체트병으로 치료하고 있었으며 고지혈증으로 치료 중이었으나 내원 후 시행한 혈액검사 상 비정상 소견을 보이지 않았다. 환자의 기저동맥 이외의 다른 혈관에서는 전반적인 협착이 없었고 추적 영상에서 뚜렷한 재관류를 관찰할 수 있었다는 점에서 동맥경화성 병변과는 차이를 보인다. 기저동맥의 심한 협착을 일으킬 수 있는 색전성 원인이 될 수 있는 심혈관 질환이나 다른 큰 동맥의 협착을 찾을 수 없었다. 이미 베체트병으로 치료 받고 있는 병력과 이번 증상 발현 후 스테로이드 펄스 치료를 한 뒤 호전을 보인 점과 심한 협착을 보인 혈관의 재관류 소견이 관찰된 점을 고려할 때 혈관형 베체트병으로 인한 두개 내 혈관염으로 진단하였다. 본 환자의 경험을 고려할 때 향후 기저동맥의 협착을 보인 환자에서 신경베체트병을 감별하는 것이 중요할 것으로 생각한다. 이에 저자들은 베체트병을 가진 환자에게서 가역성 기저동맥의 협착을 보인 1예를 국내에 처음으로 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K. Behcet disease (Behcet syndrome). *Semin Arthritis Rheum* 1979;8:223-60.
2. Park EM, Seong JJ, Lee JJ, Kang DW, Roh JK. Two cases of vasculo-behcet's disease involving intracranial artery. *J Korean Neurol Assoc* 1999;17:183-186.
3. Chajek T, Fainaru M. Behcet's disease. Report of 41 cases and a review of literature. *Medicine* 1975;54:179-196.
4. Chavatzas D. Popliteal artery thrombosis in Behcet's syndrome. A new manifestation of a very little known condition. *Angiology* 1974;25:773-775.
5. Krespi Y, Akman-Demir G, Poyraz M, Tugcu B, Coban O, Tuncay R, et al. Cerebral vasculitis and ischaemic stroke in Behcet's disease: report of one case and review of the literature. *Eur J Neurol* 2001;8:719-22.
6. Bienenstock H, Murray EM. Behcet's syndrome: report of a case

- with extensive neurologic manifestations. *New England J Med* 1961;264:1342-1345.
7. Zelenski JD, Capraro JA, Holden D, Calabrese LH. Central nervous system vasculitis in Behcet's syndrome; angiographic improvement after therapy with cytotoxic agents. *Arthritis Rheum* 1989;32:217-220.
 8. Nishimura M, Satoh K, Suga M, Oda M. Cerebral angio- and neuro-behcet's syndrome; neuroradiological and pathological study of one case. *J Neurol Sci* 1991;106:19-24.
 9. Gerber S, Biondi A, Dormont D, Wechsler B, Marsault C. Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-behcet's disease *Neuroradiology* 1996;38:761-768.
 10. Serdaroglu P. Behcet's disease and the nervous system. *J Neurol* 1998;245:197-205.