

십이지장 회장 누공을 형성한 장관 베체트병 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실

황보영 · 김효종 · 안효석 · 이명렬 · 장재영 · 김남훈 · 이상길
주광로 · 동석호 · 김병호 · 장영운 · 이정일 · 장 린

A Case of Spontaneous Duodenoileal Fistula in Behcet's Disease

Young HwangBo, M.D., Hyo Jong Kim, M.D., Hyo Suk Ahn, M.D., Myung Ryul Lee, M.D.,
Jae Young Jang, M.D., Nam Hoon Kim, M.D., Sang Kil Lee, M.D., Kwnag Ro Joo, M.D.,
Seok Ho Dong, M.D., Byung Ho Kim, M.D., Young Woon Chang, M.D.,
Joung Il Lee, M.D. and Rin Chang, M.D.

Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine,
Kyung Hee University College of Medicine, Seoul, Korea

베체트병 가운데 소장 및 대장에 염증성 궤양을 일으키는 경우를 장형 베체트병이라고 하는데 우리나라에서는 약 4% 환자에서 위장관 침범이 보고되고 있다. 장형 베체트병에서 수술적 치료가 필요한 경우로는 심한 궤양으로 인한 출혈이 지속되거나, 장천공 및 누공형성 등의 합병증이 생긴 경우이며, 이 중 누공형성은 대부분 수술 이후의 합병증으로 알려져 있으며, 수술의 병력없이 자연 발생한 십이지장 회장 누공은 그 사례가 매우 드물다. 57세 남자 환자가 내원 20일 전부터 시작된 지속적인 설사와 체중감소를 주소로 내원하였다. 환자는 6년 전 장형 베체트병으로 진단된 과거력 있으며 상부 위장관 내시경상 십이지장 팽대부에서 궤양과 함께 결장으로 이어지는 누공이 확인되었고, 상부위장관 조영술과 복부 전산화 단층촬영을 통해 누공 및 말단 회장부에서 장중첩증을 확인하여 우측부분결장절제술 및 십이지장공장문합술을 시행한 후 호전되었다. 베체트병 환자에서 수술의 병력 없이 자연 발생한 십이지장 회장 누공으로 진단된 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

색인단어: 베체트병, 위장관 누공

서 론

베체트병은 재발성 구강 및 생식기 궤양과 포도막염을 특징으로 하는 질환이다. 1937년 Hulusi Behcet가 보고한 이래로 피부, 점막, 눈, 관절, 중추신경, 폐, 신장 및 소화기계 등 여러 기관을 침범하는 전신적 질환으로 알려져 있으며, 일반적으로 일생 동안 재발하고 만성적인 경과를 가지며 증상이 다양한 것이 특징이다.^{1,2}

이런 베체트병 가운데 소장 및 대장에 염증성 궤양을 일으키는 경우를 장형 베체트병이라고 하는데 베체트병의 1~2%에서 발생하는 것으로 알려져 있다.³ 그러나 지역별로 발생률에 큰 차이를 보여 1999년 발표된 연구에 따르면 일본에서의 발생률이 터키나 그리스와 같은 지중해 연안 국가에 비해 3~5배 높다고 한다.⁴ 우리나라에서는 1999년 조사에서 전체 베체트병 환자의 4%에서 위장관 침범이 있다고 보고하였고,⁶ 주요 호발부위는 말단회장, 회맹관, 맹장을 포함하는 회맹장 부위가 대부분을 차지하며 위, 식도는 드문 것으로 알려져 있다.^{3,7,8} 장형 베체트병에서 수술적 치료가 필요한 경우로는 심한 위장관 궤양으로 인해 출혈이 지속되거나, 장천공 등의 합병증이 생긴 경우 등이며,^{7,8} 누공 형성은 수술 이후의 합병증으로 알려져 있

접수 : 2005년 3월 17일, 승인 : 2005년 10월 12일
연락처 : 김효종, 서울시 동대문구 회기동 1번지
우편번호: 130-702, 경희의료원 내과
Tel: 02-958-8147, Fax: 02-958-8151
E-mail: hjkim@khmc.or.kr

다.

저자들은 57세 남자 환자에서 수술의 병력없이 자연 발생한 십이지장 회장 누공을 동반한 베체트병을 진단 하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

57세 남자 환자가 내원 20일 전부터 시작된 지속적인 설사와 체중감소를 주소로 내원하였다. 본 환자는 6년 전 외부 병원에서 장형 베체트병으로 3개월간 steroid, 5-ASA 투약 후 증상 호전되었고, 이후 치료를 중단한 채 지내오다가 내원 20일 전부터 많은 양의 설사가 평균 하루 10회 이상 계속되고 8 kg의 체중감소 동반되어 본원 방문하였다. 고혈압, 당뇨병, 간염, 폐결핵 수술 등의 병력은 없었으며, 가족력에서도 특이 사항은 없었다. 신체검사서서 혈압은 110/80 mmHg, 맥박 84회/

분, 호흡 18회/분, 체온은 섭씨 36.4°C였다. 의식은 명료하였고 구강 내 궤양은 보이지 않았다. 흉부 진찰 소견은 정상이었으며, 복부촉진에서 압통, 반발통, 촉진되는 종물이나 간비종대는 없었으며, 장음은 항진되어 있었다.

말초혈액검사서서 백혈구 7,690/mm³ (호중구 60.4%), 혈색소 11.0 g/dL, 헤마토크리트 32.4%, 혈소판 278,000/mm³으로 정상 소견이었고, 혈청 생화학검사서서 알부민 2.8 g/dL으로 약간 감소한 소견 외에 AST/ALT 20/15 U/L, BUN/Cr 7/1.0 mg/dL으로 정상이었고, 전해질 검사도 정상이었다. CRP 1.3 mg/dL으로 약간 증가된 소견 외에 류마치스양 인자, VDRL, ANA, ANCA는 모두 음성이었고, 소변 검사도 정상이었다. 대변 배양 검사서서 세균이나 결핵균은 동정되지 않았다. 단순 흉부 촬영에서 특이 소견은 없었으나 복부 촬영에서는 약간의 마비성 장 폐색 소견이 관찰되었다.

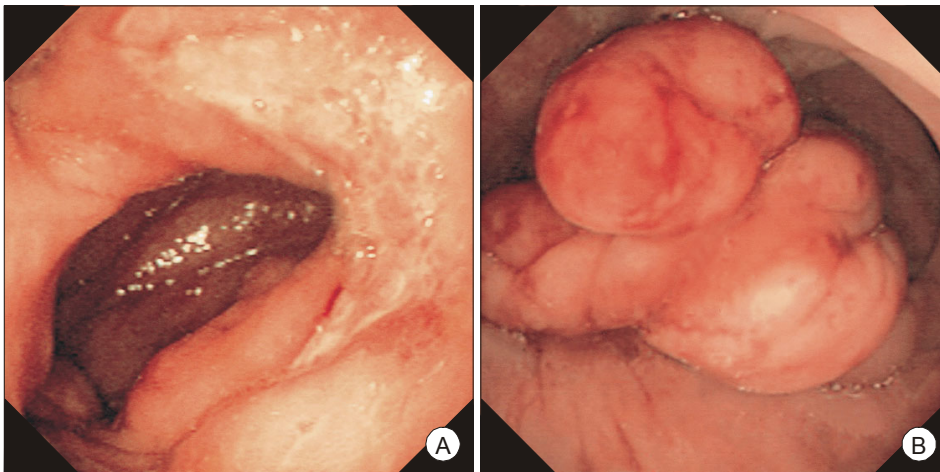


Figure 1. (A) Gastroscopic findings. It shows a fistula opening to the cecum with shallow ulceration at 2nd portion of the duodenum. (B) Colonoscopic findings. It shows a large polypoid mass like an intussusception at the proximal ascending colon. However, opening of the fistula is not found.

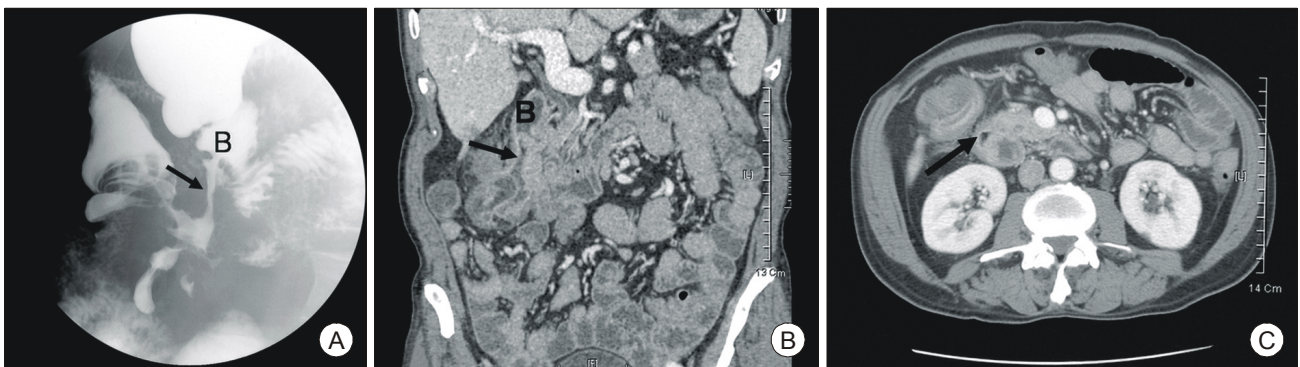


Figure 2. (A) Upper GI series with gastrograffin. It shows fistular communication between duodenal bulb and distal ileum (arrow). (B, C) Abdominal CT shows thickening of terminal ileal loop and fluid collection between 2nd portion of the duodenum and ascending colon suggesting a fistula (arrow). The tract of the fistula is seen on the right side of the 2nd portion of the duodenum. B, Duodenal bulb.

상부내시경검사에서 십이지장 팽대부(bulb)에서 장벽에 황으로 얇은 궤양과 함께 결장으로 이어지는 누공의 개구부가 보였고, 누공을 통해 진입하여 결장 점막을 확인하였다(Fig. 1A). 대장내시경검사에서는 상행결장 시작부위에서 회맹관을 따라 회장 일부가 함입되어 용기된 병변으로 관찰되었고(Fig. 1B) 내시경 선단을 회맹관 방향으로 진행시킬 수 없어서 십이지장 회장 누공의 개구부는 발견할 수 없었다. 복부 단층 촬영에서는 상행결장 부위에서의 장중첩증 소견과 십이지장 팽대부와 회장 말단부와의 누공형성이 관찰되었다(Fig. 2A, 2B). Gastorgraffin을 사용한 상부위장관조영술검사에서는 십이지장 팽대부에서 말단 회장으로 직접 연결되는 누공과 장중첩증으로 의심되는 병변이 관찰되었다(Fig. 2B).

누공제거를 위해 누공과 회맹관 주위를 제거하는 우측부분결장절제술 및 십이지장공장합술을 시행하였다. 수술장에서 장중첩증 소견은 발견되지 않았고, 육안 소견상 장막 표면의 섬유화로 장의 단축이 보였고, 용기된 폴립양 병변(7×7×2 cm) 모양의 회맹관이 관찰되었다(Fig. 3A). 현미경 소견은 깊은 침투성 궤양이 육아조직과 함께 관찰되었고 주위로 많은 수의 림프구 침윤이 보여 비특이적인 소견이지만 장형 베체트병에 합당한 소견이었다(Fig. 3B). 환자는 수술이후 창상감염이나 다른 특별한 합병증 없이 회복되었고, 증상도 소실되어 현재 퇴원 후 추적 관찰 중이다.

고 찰

베체트병은 만성적으로 여러 장기를 침범하며 원인 불명의 반복적인 염증을 특징으로 하는 전신질환이다. 소아에서부터 노인에 이르기까지 다양하게 발생하나 주로 15세에서 45세에 진단되는 경우가 많다. 25세 이전에 발병하면 안구 염증이나 전신 질환의 활동성이 높은 경향이 있으며,² 특히 안구 질환이 질병의 중증도를 판단하는 예측인자로 알려져 있다.⁹

베체트병은 전 세계적으로 보고되고 있으나, 터키를 비롯한 중동국가, 그리스 등의 지중해 동부에서는 발생빈도가 높고 유럽과 미주 지역에는 비교적 드문 것으로 알려져 있다.¹⁰ 일본의 경우 유병률은 10만명당 135명으로 보고되어 발생률이 높고, 지리적, 문화적으로 가까운 우리나라에서도 빈발하리라 예상되나 호발지역은 아닌 것으로 알려져 있으며,⁶ 중동지역과 지중해 연안에서는 남자가 현저하게 높은 비율을 보인 반면 일본과 우리나라에서는 여자의 발생빈도가 높다.^{4,6}

병인은 아직 정확하게 밝혀지지 않았으나, 많은 환자에서 다양한 면역학적 이상 소견을 보이는 것으로 보아 자가 면역성 질환의 일종으로 생각하고 있으며, 구강 내 *Streptococcus sanguis*, *Herpes simplex virus* 등에 의한 감염, 환경오염에 따른 중금속 중독과 유전적 인자로 HLA-B51, B5 (W51), B12, DR7, DR2 등이 거론되고 있다.¹¹ 최근에는 T 림프구와 각종 사이토카인 특히

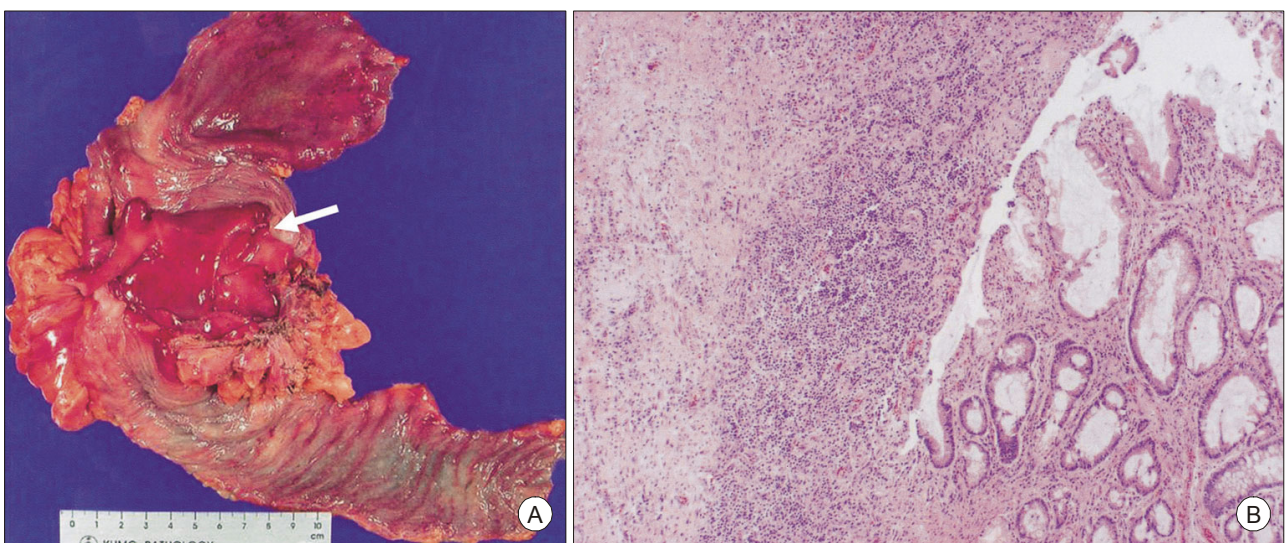


Figure 3. (A) Surgical specimen. Serosal surface shows fibrous adhesion and shortening of the colon. Arrow is the ileocecal valve or a polypoid lesion (arrow). (B) Ascending colon shows deep penetrating ulcers with granulation tissue and heavy infiltration of lymphocytes (H&E stain, ×100). The ulcers are nonspecific but are consistent with the intestinal Behcet's disease.

interleukin-1 β 와 interleukin-8 역할과 감마텔타 T 세포의 관여 그리고 중성 백혈구의 과산화물에 의한 손상을 강력히 시사하는 연구들이 발표되었으며^{5,12} 그 외 호르몬의 변화나 만성 질환, 스트레스 등이 악화 요인이 되는 것으로 알려져 있다.¹¹

소화기계에 발생하는 베체트병의 임상양상은 다양하며 발생빈도는 나라별로 큰 차이를 보인다. 일본, 한국 등 극동지역에서는 터키나 그리스와 같은 지중해 연안 국가에 비해 발생빈도가 높아, 1999년 연구 조사에 따르면⁵ 일본에서는 베체트병 환자 중 15.5%에서 위장관 침범을 보인 반면, 터키는 2.8%, 그리스는 3%로 낮았고, 우리나라에서는 약 4%에서 위장관침범을 보인다고 보고한 바 있다.⁶

장관 베체트병의 주요증상은 복통, 복부 종괴, 혈변 등의 순으로 알려져 있는데, 우리나라의 경우 장관 베체트병 37명을 조사한 결과 평균 연령은 36.4세, 남녀 비율은 차이가 없었고 증상으로는 복통(94.6%), 위장관 출혈(30.6%), 설사(24.3%), 오심과 구토(16.2%), 복부 종괴(16.2%), 급성 복증(8.1%) 순이었다.¹³

Kasahara 등은 궤양의 분포 상태에 따라 국소형과 산재형으로 분류하였다. 총 134명의 환자 중 국소형이 114예(76%)로, 말단 회장 50예, 회맹부 39예, 맹장 14예 순이었으며, 산재형은 20예로 결장 9예, 말단회장부터 하행 결장까지 침범한 경우 6예, 식도, 회장 및 맹장 3예, 공장과 회장 2예 등이었으며, 위장을 침범한 경우가 1예 있었다.³

장관 베체트병의 진단을 위한 검사로서 대장조영검사, 대장내시경검사 및 조직검사가 있는데 대장조영술 검사 소견은 병변 부위에 따라 약간씩 차이가 있지만 소장의 경우 단일 혹은 다발성의 궤양이 주위 정상 점막과 함께 산재해 있고, 점막 주름 비대, 윤곽 변형, 장내경 감소 등을 동반하는 것이 특징이며, 회맹부나 대장의 경우 깊은 침투성 궤양을 형성하여 이 중 반수에서는 천공을 동반하기도 하고, 일부에서는 작은 다발성의 궤양을 보이기도 하며, 염증성 종괴, 폴립양 증식 등을 동반하기도 한다.¹⁴

장관 베체트병에서 수술 적응증은 심한 위장관 궤양으로 인해 출혈이 지속되거나, 장천공 등의 합병증이 생긴 경우가 있으며, 특징으로는 응급수술의 비율이 높고, 수술 전에 진단이 되지 않는 경우가 많았으며, 재발률이 높고, 재발 부위는 대개 문합 부위이거나 문합부 상방의 회장인 경우가 많았다.⁸

장형 베체트병의 합병증으로 장천공, 출혈 외에 누공이 있다. 아직까지 장형 베체트병에서 누공형성에 관한

연구는 정립된 것이 없지만, 수술 후에 합병증으로 약 15%에서 발생되었다는 보고가 있었으며,³ 대부분 수술 치료 후에 생기는 부작용으로 알려져 있다. 우리나라 증례에서도 맹장의 서로 다른 부위가 누공으로 연결된 경우가 있었으나¹⁵ 이 경우도 6년 전 수술 후 발생한 증례였다. 본 증례처럼 수술과 관련없이 자연적으로 발생한 경우는 그 사례를 찾기 어려웠고 우리나라에서는 아직 보고된 바 없었다. 6년 전에 장형 베체트병을 진단받은 환자에서 수술 후의 합병증이 아닌 자연경과상 발생한 십이지장 회장 누공을 진단하여 수술적 치료로 증상이 호전된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

ABSTRACT

For intestinal Behcet's disease, the common complications are intestinal perforation, bleeding and fistula formation. Among these, fistula formation is mostly associated with previously performed surgeries and it is rare that fistulas form spontaneously. We experienced a case of Behcet's disease with duodenoileal fistula, and the patient does not have any previous surgery. A 57-year-old male patient was admitted due to persistent diarrhea and weight loss. He was diagnosed with intestinal Behcet's disease 6 years ago. On the 2nd portion of the duodenum, an opening to the colon was found on gastroduodenoscopy. As we rechecked the lesion with performing a gastrograffin upper GI series, there was a fistula between the 2nd portion of the duodenum and ileum. So we performed right hemicolectomy and duodenojejunostomy and we confirmed the duodenoileal fistula. Overall, we would like to suggest that this case was a case of Behcet's disease with spontaneous duodenoileal fistula. (**Korean J Gastrointest Endosc 2006;32:57-61**)

Key Words: Behcet disease, Intestinal fistula

참 고 문 헌

1. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. International Study Group for Behcet's disease. *Lancet* 1990;335:1078-1080.
2. Song YW. General manifestation of Behcet disease. *Korean J Intern Med* 1998;55:529-534.
3. Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M, et al. Intestinal involvement in Behcet's disease: review of 136 surgical cases in the Japanese literature. *Dis Colon Rectum* 1981;24:103-106.
4. Zouboulis CC, Kotter I, Djawari D, et al. Epidemiological

- features of Admantiades-Behcet's disease in Germany and in Europe. *Yonsei Med J* 1997;38:411-422.
5. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Current concepts: Behcet's disease. *N Eng J Med* 1999;341:1284-1291.
 6. Bang D, Yoon KH, Chung HG, Choi EH, Lee ES, Lee S. Epidemiological and clinical features of Behcet's disease in Korea. *Yonsei Med J* 1997;38:428-436.
 7. Lee YP, Cho CH, Chi HS, Kim BR, Lee KS. Intestinal Behcet's disease. *J Korean Surg Soc* 1988;35:310-315.
 8. Kim NR, Jung SI, Joh YG, et al. Surgical treatment of intestinal Behcet's disease. *J Korean Surg Soc* 2001;60:331-336.
 9. Makoto N, Yasushi I, Nagamu I, et al. Analysis of clinical course and long-term prognosis of surgical and nonsurgical patients with intestinal Behcet's disease. *Am J Gastroenterol* 2000;95:2848-2851.
 10. Yurdakul S, Gunaydin I, Tuzun Y, et al. The prevalence of Behcet's syndrome in rural area in northern Turkey. *J Rheumatol* 1988;15:820-822.
 11. Sakane T, Suzuki N, Nagafuchi H, et al. Etiopathology of Behcet's disease: immunological aspects. *Yonsei Med J* 1997;38:350-358.
 12. Yamashita N, Kaneoka H, Kaneko S, et al. Role of gamma-delta T lymphocytes in the development of Behcet's disease. *Clin Exp Immunol* 1997;107:241-247.
 13. Lee KS, Kim SJ, Lee BC, Yoon DS, Lee WJ, Chi HS. Surgical treatment of intestinal Behcet's disease. *Yonsei Med J* 1997;38:455-460.
 14. Chung SY, Ha HK, Min YI, et al. Radiologic findings of Behcet syndrome involving the gastrointestinal tract. *Radiographics* 2001;21:911-924.
 15. Chang HK, Kim JS, Chung HR. Ileocecal ulcer with a cecocolic fistula in Behcet's disease. *Korean J Intern Med* 2000;15:99-101.
-