

심장 및 동맥계를 침범한 베체트씨 증후군 환자의 수술 후 결과

원 중 윤* · 장 병 철** · 이 도 연* · 박 상 준*

= Abstract =

Results of Surgical Management in Patients with Cardiac and Arterial Manifestations of Behcet's Syndrome

Jong Yun Won, M.D.*, Byung Chul Chang, M.D.**,
Do Yun Lee, M.D.*, Sang Joon Park, M.D.*

Background: To evaluate the efficiency of surgical treatment in patients with cardiac valvular and arterial involvement of Behcet's syndrome. **Material and Method:** 12 patients underwent surgical treatment due to the valvular heart diseases and the various arterial diseases associated with Behcet's syndrome over 7 years; 6 with valvular heart disease, 1 with annuloaortic ectasia, 1 with ascending aortic aneurysm, 4 with pseudoaneurysms in abdominal aorta(n=2), carotid artery(n=1), and popliteal artery(n=1). All 12 patients had received valvular replacement(n=6) and the artificial(n=5) or autologous(n=1) graft interposition. We followed the results of these surgical treatments. **Result:** Operations were technically successful in all 12 patients and peri-operative complication was not demonstrated. However, 10 patients had recurrences; 6 with valvular dehiscence, 3 with pseudoaneurysm at anastomosis site, and 1 with aorto-duodenal fistula. The duration of recurrence was 1 to 55 months(mean: 15.7 ± 16.2 months). 7 patients underwent the second operation and among them, 4 patients showed repeated recurrences. Overall, 5 patients died 2 to 25 months after the operation(mean: 13.6 months), because of the bleeding at the anastomosis site. Five patients did not present recurrence after the first(n=2) or the second operation(n=3) and their follow up duration was 5 to 60 months(mean: 45.8 ± 41.7 months). Five patients received immuno-suppressive therapy after the first(n=2) and second operation(n=3). Three did not shown recurrence for the 13, 29 and 33 months. **Conclusion:** Post-operative prognosis of arterial manifestation of Behcet's syndrome was not encouraging and if possible, other treatment strategy should be considered.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:36-42)

Key words : 1. Behcet's syndrome,
2. Arteries,
3. Aneurysm
3. Heart valves disease

*연세대학교 의과대학 진단방사선과학교실

Department of Diagnostic Radiology, Yonsei University College of Medicine

**연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 2001년 8월 28일 심사통과일 : 2001년 12월 3일

책임저자 : 이도연(120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134번지, 연세대학교 의과대학 진단방사선과학교실. (Tel) 02-361-5837

(Fax) 02-393-3035, E-mail: dyl@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

베체트씨 증후군은 원인을 알 수 없는 혈관염이 여러 장기를 침범하는 전신적 질환이며 구강점막의 궤양, 외음부궤양, 및 포도막염 등의 안병변을 특징으로 하는 임상 증후군이다. 베체트씨 증후군의 알려진 진단방법은 없으며 주로 몇 가지의 특징적인 임상증상에 의하여 진단하게 된다¹⁾. 가장 흔한 증상은 구강 궤양이며, 베체트씨 증후군 환자의 약 97%가 이 증상을 나타내게 된다. 피부 병변은 결절 홍반(erythema nodosum)양 병변, 여드름(acne)양 병변과 구진상(popular) 병변으로 발생하며 포도막염은 양측성이고 만성적으로 증상의 소실과 재발이 반복된다.

베체트씨 증후군의 환자에 있어서 심혈관계 병변의 발생율은 약 10~30% 정도이며 동맥, 정맥과 모세혈관 등 모든 부위를 침범할 수 있으나 주로 정맥염이나 정맥혈전증으로 많이 발생한다. 베체트씨 증후군의 동맥 침범은 약 1.5~4.0%에서 발생하며 그 중 가장 많은 것은 동맥류로서 동맥 침범의 약 65%를 차지하며 베체트씨 증후군의 가장 빈발한 사망 원인이다. 그 외 동맥의 협착이나 폐색이 유발될 수 있으나 그 빈도는 비교적 적다^{2~4)}. 베체트씨 증후군의 동맥질환의 치료는 논의의 여지가 있으나, 동맥류의 경우 치료를 하지 않을 경우 동맥류 파열의 빈도가 약 60%에 이르는 것으로 알려져 있다⁵⁾. 그러나 수술적 치료의 경우도 재발이 잦고 동맥 혈전 및 폐색이 빈발하는 것으로 알려져 있다.

본 연구의 목적은 베체트씨 증후군의 동맥 질환에 있어 수술적 치료의 예후 및 재발 양상과 그 빈도를 알아보고자 하였으며 이를 통하여 치료 방침의 확립에 도움을 주고자 하였다.

대상 및 방법

1992년부터 1999년까지 본원에서 베체트씨 증후군으로 진단 받은 환자는 모두 391명이었다. 그 중 82명의 환자에서 심장 및 동맥, 정맥을 포함한 혈관계 침범이 있었고(21%) 이로 인해 수술을 시행 받은 환자는 12명이었다(Table 1).

수술적 치료를 받은 12명의 환자 중 11명이 남자였고 나머지 1명이 여자였다. 환자들의 연령은 21세에서 48세였고 평균 33.2±6세였다. 베체트씨 증후군의 진단은 주로 임상증상에 의존하였고 그 증상은 구강 점막의 궤양이 10예, 외음부 궤양이 5예, 피부 병변이 5예, 포도막염이 2예 등이었다. 5명의 환자는 심혈관계 증상이 나타날 때까지 베체트 증후군의 진단을 받지 못한 환자들이었으며 나머지 7명의 환자에서 베체트 증후군의 진단 후 심혈관계 질환의 발현까지의 기간은 1년에서 13년까지 다양하였다(평균: 4.5±4.6년). 심혈관계

질환의 진단은 전환자에서 조영 증강 나선식 단층 촬영(contrast enhanced spiral CT scan)을 시행하였고 10예에서 혈관 조영술을, 7예에서 심초음파 검사(echocardiogram)를 시행하였다.

12예 중 6명의 환자에서 심장 판막의 침범이 있었으며 그 중 3예에서 대동맥 판막과 이첨판의 폐쇄 부전(regurgitation)이, 1예에서 대동맥판과 폐동맥판의 폐쇄 부전이, 1예에서 대동맥 판막의 폐쇄 부전이, 1예에서 대동맥판, 이첨판 및 삼첨판의 폐쇄 부전이 있었다. 4예의 환자에서 대동맥의 침범이 있었으며 그 중 1예는 상행대동맥에 동맥류가, 1예는 대동맥판륜 및 상행 대동맥 확장증(annulo-aortic ectasia)이, 2예에서 복부대동맥에 가성 동맥류(pseudoaneurysm)가 발생하였다. 대동맥판륜 및 상행 대동맥 확장증이 있었던 환자에서는 대동맥판의 폐쇄 부전이 동시에 관찰되었다. 나머지 2예는 말초 동맥(peripheral artery)의 침범이 있었던 환자로 그 중 1예는 총경 동맥에 가성동맥류가 다른 1예는 슬와동맥에 가성동맥류가 발생하였다.

수술은 심장 판막 질환이 있었던 6명은 심장 판막 치환술(replacement)을 시행 받았고 대동맥 질환이 있었던 3명은 인조혈관 간치술(interposition)을 시행 받았으며, 대동맥판륜 및 상행 대동맥 확장증이 있었던 환자는 Bentall 수술을 시행 받았다. 총경동맥의 가성동맥류가 있었던 1명도 인조혈관 간치술을 시술 받았으며 슬와동맥의 가성동맥류가 있었던 환자는 복재정맥(saphenous vein) 자가이식(autologous graft)을 시행 받았다. 2명의 환자에서 첫번째 수술 후 스테로이드와 azathioprine, cyclophosphamide 등의 면역억제제를 투여하였으며 이후 재발로 인하여 재수술을 시행 받은 3명의 환자에서 면역억제제를 투여하였다. 수술 후 전환자들은 외래에서 정기적인 추적 관찰을 받았으며 수술 후 재발이 의심되는 환자는 이의 진단 및 재발 양상을 관찰하기 위해 병변의 부위에 따라 CT 촬영, 심초음파 검사 혹은 혈관 조영술을 시행 받았다.

결 과

12명의 환자 모두에서 수술은 성공적으로 시행되었으며 수술 직후 이에 따른 후유증이나 부작용은 관찰되지 않았다. 그러나 환자들의 추적 관찰 기간 중 10 명의 환자에서 재발을 하였고 재발 기간은 1개월에서 55개월로 평균 15.7±16.2개월이었다. 심장 판막 질환이 있었던 6명은 전례에서 재발을 하였고 모두 판막 접합부 파열(valvular dehiscence)을 보였으며 이중 2예는 판막 주위에 농양을 동반하였다. 재발 기간은 1개월에서 14개월로 평균 6.8±4.9개월이었다. 1명의 상행 대동맥 동맥류와 1명의 복부대동맥 가성 동맥류의 환자들에

Table 1. Characteristics of 15 patients with surgical treatment due to the cardiac and arterial involvement of Behcet's disease.

Patient	Age/sex	Diagnosis	Location	Surgical procedure	Recurrence duration
1	32/M	pseudoaneurysm	carotid artery	Graft interposition	55 months
2	31/M	pseudoaneurysm	popliteal a.	Graft interposition	27 months
3	26/M	aortic aneurysm	ascending aorta	Graft interposition	10 months
4	35/M	aortic aneurysm	abdominal aorta	Graft interposition	24 months
5	39/M	pseudoaneurysm	abdominal aorta	Graft interposition	no (107 months)*
6	21/F	annuloaortic ectasia	ascending aorta	Bentall operation	no (70 months)*
7	38/M	MR, AR	MV, AV	MVR, AVR	5 months
8	32/M	AR, PR	AV, PV	AVR, PVR	1 months
9	42/M	AR, MR	AV, MV	AVR, MV annuloplasty	11 months
10	36/M	AR, MR	AV, MV	AVR	3 months
11	28/M	AR,MR,TR	AV, MV, TV	AVR	14 months
12	38/M	AR	AV	AVR	7 months

AV, aortic valve; MV, Mitral valve; PV, pulmonary, valve; TV, Tricuspid valve; AR, Aortic regurgitation; MR, Mitral regurgitation; PR, Pulmonary regurgitation; TR, Tricuspid regurgitation; AVR, Aortic valvular replacement; MVR, Mitral regurgitation; PVR, Pulmonary regurgitation

있어 재발이 있었고, 상행 대동맥에는 수술 9개월 후 문합 부위에 가상동맥류가(Fig. 1), 복부 대동맥에는 수술 24 개월 후 문합 부위와 십이지장간에 누공(fistula)이 발생하였다. 2 명의 총경동맥과 슬와 동맥의 가상동맥류 환자는 수술 후 다시 가상동맥류가 재발하였으며 재발 부위는 모두 문합부였고 재발기간은 각각 55개월과 27개월이었다(Fig. 2). Bentall 수술을 시행 받았던 환자와 복부대동맥의 가상 동맥류로 인 조혈관 간치술을 시행 받았던 환자는 수술 후 재발을 보이지 않았으며 이들의 추적 기간은 각각 70개월과 107개월이었다.

10명의 재발 환자 중 7명에서 다시 수술을 시행 받았으며 판막질환이 있던 4명의 환자는 redo 심장 판막 대체술을, 나머지 3명의 환자는 각각 우측 슬와 동맥과 총경 동맥, 그리고 복부대동맥에 인조혈관 간치술을 제시술 받았다. 재수술을 받지않은 3명의 환자 중 1명은 약물 치료만 하였고 1명의 상행 대동맥 동맥류 환자와 1명의 대동맥 및 폐동맥 판막 질환이 있었던 환자는 수술 후 각각 11개월과 2개월 후에 문합 부위의 출혈로 사망하였다. 재수술을 시행 받은 7명의 환자 중 4명에서 다시 재발을 보였으며 그 중 1명은 복부대동맥의 문합 부위에서의 출혈로 다른 2명은 심판막 문합부의 피열 및 출혈의 양상으로 재발하였으며 이들은 재수술 후 1개월, 4개월, 5개월 후에 모두 사망하였다. 총경 동맥에 병변이 있었던

환자는 양측 문합부에 가상동맥류가 다시 재발 하였으며 수술적 치료 대신에 총경 동맥에 스텐트 절편(stent graft)을 양측 문합부에 설치하였다(Fig. 3). 나머지 3명은 재수술 후 각각 10개월, 13개월, 29개월 동안 재발을 보이지 않고 있으며 외래를 통하여 추적 관찰을 받고 있다. 총경 동맥에 스텐트 절편을 시술받은 환자는 현재 33개월간 재발을 보이지 않고 있다. 첫 수술 후 면역 억제제를 투여받은 2명의 환자는 각각 10개월, 11개월 후 재발을 보였으나 재수술 후 투여 받은 3명의 환자는 13, 29, 33개월동안 재발을 보이고 있지않고 있다.

고 찰

베체트 증후군의 원인은 확실히 밝혀져 있지 않으며 그 진단도 구강 점막궤양, 외음부 궤양, 포도막염, 안병변 등의 임상증상에 의존하고 있다. 침범부위도 다양하여 피부 점막 조직, 근 골격계, 신경계, 심혈관계, 소화계 및 호흡계 등 체내의 모든 조직을 침범하며 이러한 모든 장기 침범의 원질 환(underlying disease)은 크고 작은 혈관의 염증이다.

베체트 증후군은 20대에서 40대 젊은 남성에서 빈발하며 남자와 여자의 비율은 정확히 알려져 있지 않으나 남성에서 많은 것으로 알려져 있다. 심혈관계의 침범은 3.4~26%의 환

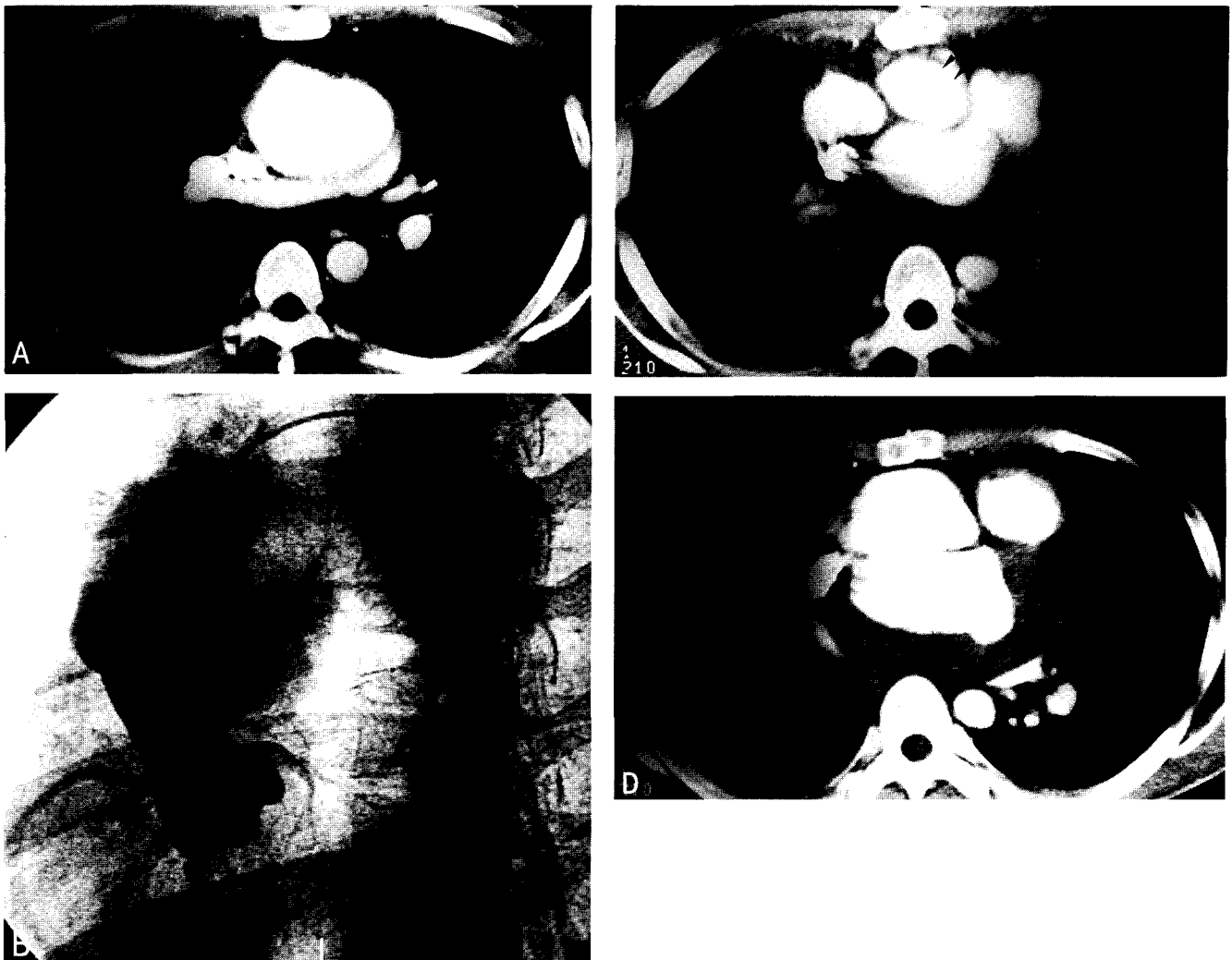


Fig. 1. 26-year old man who had been diagnosed as Behcet's syndrome by the oral and genital ulcer 4 years before admitted due to the chest pain and palpitation. (a) Contrast enhanced chest CT scan shows dilated ascending aorta measured more than 6cm. (b) Aortogram also shows ascending aortic aneurysm extending to distal aortic arch. He underwent graft replacement in ascending aorta and aortic arch with ligation of Lt. Subclavian artery. (c, d) 9-months follow up CT scan shows anastomosis site dehiscence with 2 large pseudoaneurysms (arrows). Ascending aorta is displaced to anterior aspect (arrowhead). He died of rupture of pseudoaneurysms after 1 month.

자에서 발생한다고 보고되고 있다. 동맥계보다는 정맥계의 침범이 더 흔하며, 표재성 혈전 정맥염(superficial thrombophlebitis)이 가장 많은 혈관계 병변으로 베체트 증후군 환자의 약 25% 정도에서 발생하는 것으로 알려져 있다⁹⁾. 국내에서는 114명의 베체트 증후군환자를 대상으로 약 10.5%의 환자에서 혈관 병변이 동반되었다는 보고가 있다⁷⁾.

베체트 증후군의 동맥 병변의 발생율은 3.6% 정도로 보고하고 있으며, 일본에서는 1731명의 베체트 증후군 환자 중 41명에서 동맥 병변이 있었다고 보고하고 있다⁸⁾. 동맥 병변은 베체트 증후군의 비교적 말기에 발생하는 것으로 알려져 있으며 보고자에 따라 베체트 증후군의 진단 후 3.6~25년 후

에 발생한다고 보고되고 있다^{8,9)}. 동맥계침범은 대부분 남성에게서 발생하는 것으로 되어 있으며, 그 예로 Hasan 등은 2179명의 베체트 증후군 환자중 24명에서 동맥계 질환이 발견되었으며 그 중 여성 환자는 한명도 없었다고 보고하고 있다¹⁰⁾. 본 연구도 대상인원 12명중 1명만이 여성 환자였으나 그 원인은 정확히 알려지지 않았다. 동맥계 침범의 흔한 병변은 동맥류의 형성과 혈관 폐색이며 큰 동맥의 침범은 베체트 증후군의 약 1.5~2.2%에서 발생한다^{8,9,11)}.

동맥류는 비교적 드문 베체트 증후군의 합병증으로 알려져 있으나 동맥류의 파열로 인해 매우 치명적일 수 있으며 특히 대동맥의 동맥류는 사망률이 매우 높은 것으로 알려져

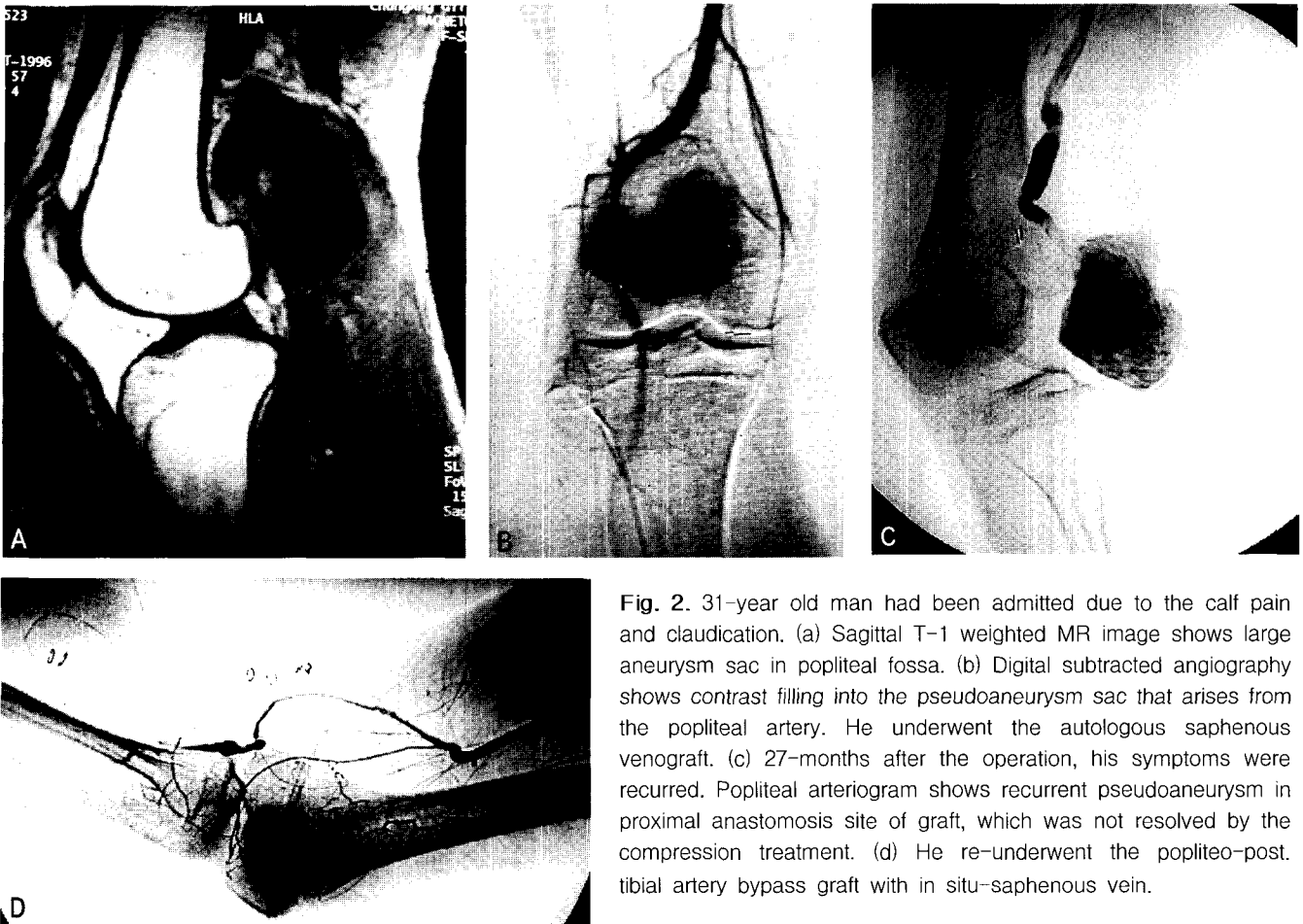


Fig. 2. 31-year old man had been admitted due to the calf pain and claudication. (a) Sagittal T-1 weighted MR image shows large aneurysm sac in popliteal fossa. (b) Digital subtracted angiography shows contrast filling into the pseudoaneurysm sac that arises from the popliteal artery. He underwent the autologous saphenous venograft. (c) 27-months after the operation, his symptoms were recurred. Popliteal arteriogram shows recurrent pseudoaneurysm in proximal anastomosis site of graft, which was not resolved by the compression treatment. (d) He re-underwent the popliteo-post-tibial artery bypass graft with in situ-saphenous vein.

있다¹²⁾. 베체트 증후군의 동맥류는 동맥경화에 의한 동맥류와는 발생기전이 다른데 먼저 활동성 동맥염이 발생하여 호중구(neutrophil), 임파구(lymphocyte), 형질세포(plasma cell) 등이 혈관의 중막(media)과 외막(adventitia)에 침착되며 특히 증식된 맥관벽 혈관(vasa vasorum) 주위에 많은 침착을 보인다. 중막의 근세포(muscle cell)들이 파괴되면 혈관 벽이 약해지고 확장이 시작되며 이는 맥관벽 혈관의 폐색으로 인한 벽층 괴사(transmural necrosis)로 더욱 가속되어 궁극적으로 혈관 벽의 천공이 일어나며 가성동맥류가 발생한다. 그 외에 베체트 증후군에 의한 복부 대동맥침범으로 수술을 받은 환자에서 빈발하는 합병증으로 대동맥-장간 누공(aortoenteric fistula)이 발생할 수 있다¹³⁾.

베체트 증후군에 의한 혈관 병변의 수술적 치료는 인조혈관이나 자가 혈관 이식편의 간치술을 많이 시행하고 있으나 문합부의 괴열(anastomotic dehiscence) 및 가성 동맥류에 대한 주의를 필요로 하는 것으로 되어 있고, 베체트 증후군의 활성도가 증가하거나 내피(endothelium)의 기능 이상으로 인한 이식 혈관 폐색도 빈발하는 것으로 되어있다^{14~16)}. 재발 후 이식편을 재접합 하는 것도 다시 재발의 가능성이 높고 시

술자체도 매우 어려워 몇몇 연구자들은 병변이 있는 동맥을 우회하여 정상동맥에 접합을 시도하거나 문합부 외(extra-anastomotic) 우회술을 시도하기도 하지만 여전히 가성동맥류가 재발하는 것으로 알려져 있다¹⁷⁾. 또한 측부 혈관이 발달한 환자에서는 혈관을 결찰(ligation) 하는 방법도 사용이 되고 있다¹⁸⁾. 본 연구에서도 최초 수술 후 83%의 높은 재발율을 보였으며 전례에서 문합부의 재발인 것으로 확인됐다. 재수술후의 재발율은 비교적 낮은 57%정도이나 추적검사 기간이 짧기 때문에 더 오랜 기간의 추적검사가 필요하다. 첫 수술 혹은 재수술후 재발을 보이지 않았던 5명의 환자들에 있어 병변 부위나 나이, 면역억제제 투여 여부 등의 특이요인과의 관계는 관찰되지 않았다.

각종 혈관계질환의 치료에 수술적 치료에 비해 덜 침습적인 경관적 방법이 많이 시도되고 있다. 이러한 방법은 여러 동맥 질환에도 적용되고 있으며 특히 동맥류나 가성 동맥류의 경우 스텐트 절편(stent-graft)을 이용한 치료방법이 시행되고 있다. 시술 범위도 직경이 수 mm인 말초 동맥에서부터 대동맥에 이르기까지 치료가 필요한 거의 모든 동맥 질환의 치료가 가능하다. 베체트 증후군의 침범에 의한 동맥류의 경

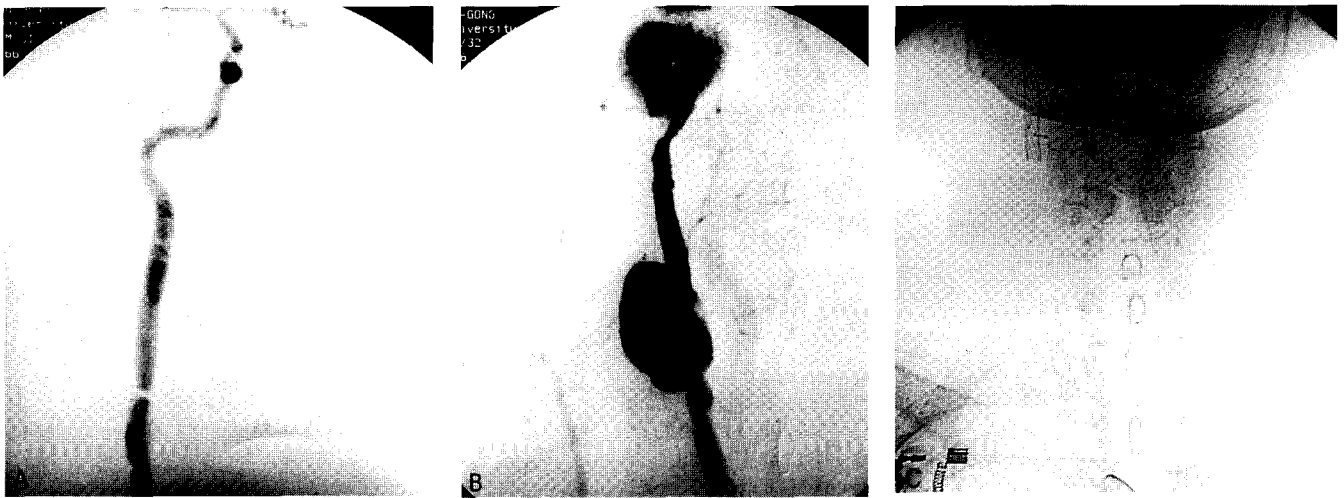


Fig. 3. 32-year underwent the aneurysmectomy and graft interposition due to the recurrent pseudoaneurysms in Rt. common carotid artery. (a) 1-month follow up angiography shows intact Rt. common carotid artery. (b) 2 months later he presented the symptom of pulsating mass in his Rt. neck. Angiography shows recurrent pseudoaneurysms in both of the anastomosis site. (c) In spite of the operation, he underwent the endovascular stent-graft placement. He is current well without any symptoms for 33 months.

우, 문합부의 재발의 위험이 없으므로 치료 후 재발율을 획기적으로 감소시킬 수 있는 방법으로 기대하고 있다. 최근 국내에서 7명의 베체트 증후군 환자의 대동맥류(n=3) 혹은 말초동맥류(n=4) 스텐트 절편을 이용하여 경관적 방법으로 치료한 결과, 4예에서 동맥류의 완전 소실을, 2예에서 동맥류의 혈전 형성을 유도하였으며 이들 모두 6~59 개월의 추적 관찰 기간중 재발을 보이지 않았다고 보고하였다¹⁹⁾. 본원에서도 5예의 말초동맥과 2예의 대동맥에 발생한 베체트 증후군 환자의 가성 동맥류의 치료에 스텐트 절편을 시술한 바 있으며 현재 추적관찰 중이다.

그 외 수술적 치료와 병용하여 스테로이드 등의 면역억제제를 투여하는 방법도 권장되고 있다. 몇몇 저자들은 동맥 병변의 수술 후 스테로이드와 azathioprine, chlorambucil, cyclophosphamide 같은 면역 억제제의 병용 투여가 재발을 줄이는데 효과적이라고 보고하고있다^{20,21)}. Huong 등은 베체트 증후군으로 수술을 받은 환자의 2년간의 추적 관찰 결과 스테로이드만 투여 받은 환자의 재발율이 67%인 반면 다른 면역 억제제를 동시에 투여받은 환자의 재발율이 20%였다고 보고하고 있으며, 특히 두 가지 모두 투여하지 못한 환자들은 100%의 재발을 보였다고 보고하였다. 또한 이러한 약물 치료가 수술 후 이식편의 혈전을 감소시키는 데 효과가 있다고 보고하고 있으나 어느 정도의 발생률 감소만 가능할 뿐 혈전 형성을 완전히 방지하지는 못하는 것으로 보고하고 있다²⁰⁾. 본 연구에서도 모든 환자에서 면역억제제를 투여하지 못하였으며 투여를 받은 5명의 환자에서도 40%에서 재발을 보여 그 효과에 대해서는 더 많은 경험과 추적관찰 기간

이 필요할 것으로 생각된다.

본 연구에서 베체트 증후군의 진단에서부터 동맥질환이 발현될 때까지의 기간은 1에서 13년까지 다양하였고 수술 후 재발을 보인 기간도 1에서 55개월까지로 다양하여 질환의 진행정도를 예측하기는 매우 어려운 것으로 생각된다. 특히 수술 후 사망한 5명의 환자의 사망기간도 2개월에서 25개월로 그 기간을 예측하기 어려워 수술 후 정기적이고 지속적인 추적 관찰만이 재발을 조기에 발견할 수 있는 방법이라고 생각된다.

결론적으로 베체트 증후군의 동맥계 병변의 외과적 치료에 있어 재발, 특히 문합부의 가성 동맥류 발생이 빈번하며, 이의 방지를 위해 면역억제제의 체계적인 투여나 지속적인 추적 관찰이 필요하며 가능한 범위에서 스텐트 절편 등의 덜 침습적인 경관적 치료를 고려하여야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. International Study group For Behcet's Disease. *Criteria for diagnosis of Behcet disease*. Lancet 1990;335:1078-80.
2. Tunaci A, Berkmen YM, Gokmen E. *Thoracic involvement in Behcet s disease: pathologic, clinical and imaging features*. AJR 1995;164:51-6.
3. Koc Y, Gullu I, Akpek G, Knsu E, Kiraz S, Batman F, et al. *Vascular involvement of Behcet's disease*. J Rheumatol 1992;19:402-10.
4. Ahn JM, Im JG, Ryoo JW, et al. *Thoracic manifestation of Behcet syndrome: radiographic and CT findings in nine patients*. Radiology 1995;194:199-203.

5. Bruce PR, Michael LM, Victoria JT, Harold AM. *Endoluminal repair of an internal carotid artery pseudoaneurysm*. JVIR 1998;9(2):245-8.
6. Wechsler B, Thi HDL, Gennes C, et al. *Arterial manifestations of Behcet's disease. 12 cases*. Rev Med Interne 1989;10:303-11.
7. Eun HC, Chung H, Choi SJ. *Clinical analysis of 114 patient with Behcet's disease*. J Korean Med Assoc 1984;27:933-7.
8. Koc Y, Gullu I, Akpek G, et al. *Vascular involvement in Behcet's disease*. J Rheumatol 1992;19:402-10.
9. Hamza M. *Large artery involvement in Behcet's disease*. J Rheumatol 1987;14:554-9.
10. Tuzun H, Besirli K, Sayin A, et al. *Management of aneurysms in Behcet's syndrome: An analysis of 24 patients*. Surgery 1997;121:150-6.
11. Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y. *Vasculo-Behcet's disease: a pathologic study of eight cases*. Hum Pathol 1991;22:45-51.
12. Koike S, Matsumoto K, Kokubo M. *A case of aorto-enteric fistula after reconstruction of abdominal aortic aneurysm associated with Behcet's disease and reference to reported 95 cases in Japan*. Jpn J Surg 1988;89:945-51.
13. Dhobb M, Ammar F, Bensaïd Y, Benjelloun A, Benabderrazik T, Benyahia B. *Arterial manifestations in Behcet's disease: four new cases*. Ann Vasc Surg 1986; 1:249-52.
14. Jenkins AMcL, Macpherson AIS, Nolan B, Housley E. *Peripheral aneurysms in Behcet's disease*. Br J Surg 1976; 63:199-202.
15. Little AG, Zarins CK. *Abdominal aortic aneurysm and Behcet's disease*. Am Heart J 1982;91:359-62.
16. 정보영, 최동훈, 고충원, 이도연, 심원흡. 베체트씨 증후군 환자에서 이식 총목동맥에서 발생한 가성동맥류의 Stent-Graft 삽입 1례. Korean Circ J 1998;28(8): 1404-14-8.
17. Freyrie A, Paragona O, Cenacchi G, Pasquinelli G, Guiducci G, Faggioli GL. *True and false aneurysms in Behcet s disease: case report with ultrastructural observations*. J Vasc Surg 1993;17:762-7.
18. Sasaki S, Takigami KY, Shiiya N, Matsui Y, Sakuma M. *Surgical experiences with peripheral arterial aneurysms due to vasculo-Behcet's disease*. J Cardiovasc Surg 1998; 39:147-150.
19. Park JH, Chung JW, Joh JH, et al. *Aortic and arterial aneurysms in behcet disease: management with stent-graft -initial study*. Radiology 2001;220:745-50.
20. Huong DLT, Wechsler B, Papo T, et al. *Arterial lesions in Behcet's disease. A study in 25 patients*. J Rheumatol 1995;22:2103-13.
21. Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral E, et al. *Pulmonary arterial aneurysms in Behcet's syndrome: A report of 24 cases*. Br J Rheumatol 1994;33:48-51.

=국문초록=

목적: 베체트씨 증후군 환자의 심장 및 동맥계 질환의 발생 빈도를 알아보고 이의 외과적 치료의 결과 및 예후를 알아보려고 하였다. **대상 및 방법:** 지난 7년간 심장 및 동맥계를 침범한 12명의 베체트씨 증후군 환자를 대상으로 하였다. 12명중 6명은 각종 심장 판막질환, 1명은 대동맥판막 확장증, 1명은 상행 대동맥류, 4명은 가성동맥류 (복부 대동맥 2예, 슬와동맥 1예, 경동맥 1예)로 진단되었다. 12 명의 환자는 모두 수술적 치료를 시행 받았다 (심장 판막 치환술 6명, Bentall 수술 1명, 인조 혈관 간치술 4명, 복재정맥 자가 이식 1명). 수술 후 각 환자들의 결과 및 예후를 추적 관찰하였다. **결과:** 수술은 모든 환자에서 성공적으로 시술되었으며, 수술 직후 합병증은 관찰되지 않았다. 그러나 추적 관찰 기간 중 10명에서 재발을 하였다; 6명은 판막 접합부 피열(valvular dehiscence), 3명은 접합부의 가성동맥류, 나머지 1명은 십이지장과 복부 대동맥과의 누공이 발생하였다. 재발을 보인 기간은 1개월에서 55개월이었으며 평균 15.7±16.2개월이었다. 10명중 7명은 재수술을 시행 받았으나 4명은 다시 재발하였다. 5명의 환자가 수술 후 2개월에서 25개월 (평균 13.6개월) 후에 접합부의 출혈로 사망하였다. 2명의 환자가 첫 수술 후, 3명의 환자가 재수술 후 재발을 보이지 않고 있으며 그 추적 관찰 기간은 5개월에서 60 개월이었다 (평균 45.8±41.7 개월). 2명의 환자에서는 첫 수술 후, 3명의 환자들에서 재수술 후 면역 억제제를 투여하였으며, 그 중 3명은 각각 13, 29, 33개월동안 재발을 보이지 않고 있다. **결론:** 심장 판막 및 동맥계를 침범한 베체트씨 증후군 환자의 수술적 치료의 결과는 많은 수의 재발 및 비교적 높은 사망률을 보였으며 가능한 덜 침습적인 치료를 고려하여야 할 것으로 생각된다.