

베체트병의 중추신경 침범양상에 대한 임상적, 영상적 고찰

연세대학교 의과대학 신경과학교실

박선아 · 허지희 · 선우일남 · 조수진 · 이병인

NeuroBehcet's Disease; Clinical, Cerebrospinal Fluid and Radiological Characteristics

Sun Ah Park, M.D., Ji Hoe Heo, M.D., Il Nam Sunwoo, M.D.,
Soo Jin Cho, M.D., Byung In Lee, M.D.

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

—Abstract—

Background and Objectives: Behcet's disease(BD) may develop variable neurologic manifestations. We herein report patients with neuroBD with special reference to clinical, cerebrospinal fluid(CSF), and radiological findings. Methods: Twenty-six patients, who fulfilled international BD criteria, were enrolled. Twenty-four of them fulfilled the criteriae at the time of, and another two at a three and four month follow-up after presenting neurological manifestations. Twenty-two patients had CSF examination. All but three patients had imaging studies (CT scan in 7 and MRI in 16). Results: Most patients with neuroBD presented with focal neurologic deficits, followed by meningitic symptoms and behavioral changes or cognitive dysfunctions. The common initial neurological symptoms or signs were hyperreflexia, headache, dysarthria, and disturbances of eye movement in order of frequency. One or more parameters of CSF examinations were abnormal in all but two patients. Mean WBC count was $165 \pm 279/\text{mm}^3$ (9-1320). Nine of them were neutrophilic (polys >50%). Protein was mildly elevated up to 155 mg/dl. Neuroimaging studies showed abnormal findings in 18 patients (75%). Increased signal intensity on T2 weighted image was the most common finding. Basal ganglia, midbrain, pons and thalamus were the common sites of involvement in that of frequency. Although most patients had a lesion in the brain parenchyma or meninges, one patient had venous sinus thrombosis and another one had myelitis. Clinical outcomes were good in that all but three patients improved. However, 10 of them (38%) recurred during their follow-up

period of average 36 months. Conclusions: Our findings suggest that neuroBD may present with variable neurologic manifestations, and show characteristic neutrophilic CSF findings and multifocal brainstem or diencephalon involvements. The frequent recurrence, despite their good clinical outcomes, points up the need for careful long-term neurologic observations.

서 론

베체트병은 반복적인 구강궤양, 음부궤양, 포도막염의 3대증상을 특징으로 하며 피부와 눈이외에 관절, 장, 폐, 심장, 그리고 중추신경계등을 침범하기도 한다. 베체트병에서 중추신경계가 침범되는 경우는 4-49%로 보고되고 있으며(Serdaroglu 등, 1989; Al Kawi 등, 1991) 다양한 임상양상과 영상소견을 보일 수 있다(Matsumoto 등, 1990; Wechsler 등, 1992, 1993; Lueck 등, 1993). 최근에는 자기공명영상과 같은 새로운 영상기술이 도입되면서 예전에 전산화단층촬영으로는 알 수 없었던 신경계 베체트병의 소견들이 보고되고 있다.

베체트병은 서양보다는 우리나라와 같은 동양에 흔하고 신경계를 침범하는 경우 관해-재발(remission-relapse)하는 임상양상이 다발성경화증이나 다발혈관염등과 유사하여 그 감별이 중요하기 때문에 신경계베체트병의 임상적 특징과 영상소견을 포함한 검사소견을 아는 것은 매우 중요하다. 그럼에도 불구하고 국내에서의 보고는 많지 않고(김중성 및 명호진, 1985, 김현주 등, 1987) 자기공명 영상소견을 포함한 신경계베체트병 진단에 관한 보고는 없다. 따라서 저자들은 베체트병 환자 중 중추신경계 침범양상이 뇌척수액 검사나 영상소견 상에서 확인되었던 환자를 대상으로 임상양상과 검사소견, 그리고 영상소견에 대하여 분석하여 신경계베체트병의 특징을 규명하고자 하였다.

연구대상 및 방법

본 연구는 1992년 1월 부터 1996년 1월 까지 5년간 세브란스병원 신경과와 피부과 베체트병 특수진료소를 통하여 신경계베체트병으로 진단 받았던 환자를 대상으로 하여 후향적으로 이루어 졌다. 베체트

병의 진단은 International Study Group for Behcet's disease(1990)의 규정에 따라서 재발성 구강궤양이 있으면서, 재발성 음부궤양, 안질환, 피부질환, 혹은 pathergy test양성 중 적어도 2가지 이상 증상이 있는 경우에만 내렸다. 베체트병의 신경계 침범 여부를 증상이 있는 환자 중에서 신경학적 검사상 이상이 있으면서 뇌척수액 검사나 조영제를 사용한 전산화 단층촬영, 자기공명촬영, 혹은 뇌혈관 조영술에서 이상이 발견된 환자 중 다른 원인으로 설명할 수 없었던 경우로 국한하였으며, 이들에서의 임상양상, 검사소견 및 영상소견을 분석하였다.

결 과

총 대상환자는 26명이었으며, 이 중 20명의 환자는 베체트병을 진단받고 정기적 관찰해오던 중 신경계 증상을 보였으며 6명의 환자는 신경계 증상으로 본 신경과에 내원하여 베체트병으로 진단받게 되었다. 남녀비는 남자가 15명, 여자가 11명으로 1.4:1이었다. 환자들의 나이는 평균 38.3세(23-63세)였으며 30대가 12명으로 가장 많았고 다음으로는 20대가 6명, 50대가 4명의 순이었다(Table 1).

베체트병 양상

전체환자 중 베체트병의 첫 증상으로는 구강궤양이 가장 흔하였는데, 첫 증상이 발생한 후 진단 기준을 만족할만한 3가지 증상이 모두 나타나기까지는 평균 2.6년(0-10년)이 걸렸으며 4명의 환자에서는 1년내에 3가지 증상이 모두 나타났다. 베체트병의 증상을 보면, 재발성 구강궤양은 26명의 환자 모두에게서 있었고, 음부궤양(23명), 피부질환(18명), 안질환(13명) 순으로 나타났다. 안질환은 모두 포도막염이었다. 이외에도 관절질환, 혈전증, 장질환, 강직성척추염을 동반한 환자들도 있었다(Table 1). Pathergy test는 7명의 환자에서 시행하였고 4

명의 환자에서 양성반응을 보였다.

신경계 베체트병 양상

신경계 증상은 24명의 환자에서 베체트병의 진단에 필요한 3가지 증상이 발현된 후에야 나타났다. 그러나 2명의 환자는 신경계 증상이 발현된 후 각각 3개월, 4개월 후에야 베체트병의 진단기준을 만족할 3대 증상을 보였는데, 9개월 전부터 재발성 구강궤양만을 가졌던 한 환자는 신경계 증상 후 3개월이 지나서야 음부궤양과 피부질환을 보였고, 신경계 증상과 동시에 구강궤양과 음부궤양을 보였던 또 다른 환자는 신경계 증상 후 4개월이 지나 피부질환을 보였다. 전체 환자에서 첫 신경계 증상을 보이기 시작한 후 신경계베체트병으로 진단받기까지 걸린 시간을 보면 1주일이내가 9명, 1개월이내가 7명, 1년이내가 6명, 1년이상이 4명으로 평균 9.8 ± 24.8 개월(중앙값 0.6개월)이 걸렸다. 주된 임상양상을 보면 국소적인 신경계 증상을 보였던 경우가 16명으로 가장 많았고 4명의 환자가 국소적인 신경계 증상없이

두개강 내압 항진소견을, 또 다른 4명의 환자가 의식저하, 기억력감소 등 전반적인 대뇌장애 증상을 보였으며, 발열과 두통만을 보였던 환자도 2명 있었다. 신경계 증상과 정후로는 추체로정후(pyramidal sign)가 16명으로 가장 많았고, 다음으로는 두통, 구음장애와 안구운동장애가 흔하였다(Table 2).

뇌척수액 소견

22명의 환자에서 뇌척수액 검사를 시행하였는데 시행시기는 증상발현 후 평균 17.7 ± 32.6 (0-150)이었다. 증상발현 후 각각 25일과 150일 후에 검사를 하였던 2명의 환자를 제외한 모든 환자에서 한 가지 이상의 항목에서 이상소견이 나타났는데, 백혈구는 20명에서 증가되어있었고, 단백은 11명에서, 뇌압은 6명에서 증가되었다. 그러나 당치는 2명에서만 43mg/dL 로써 경하게 감소되어 있었을 뿐 나머지 환자에서는 모두 정상이었다(Table 3). 급성기라고 할 수 있는 14일 이내에 뇌척수액 검사를 받았던 16명에서의 처음 뇌척수액 검사소견을 보면 단백증가는 현저하지 않아 모두 155mg/dL 이하였다. 백혈구

Table 1. The demographic characteristics and systemic manifestations of the patients (n=26)

Sex	M: F = 15 : 11
Age(year)	
Initial BD symptom	33.1±12.7
Initial neurologic symptom	37.2±11.5
Diagnosis of neuroBD	38.3±11.7
Systemic symptom of BD(No. of patients)	
Recurrent oral ulcers	26(100.0%)
Recurrent genital ulcers	23(88.5%)
Skin lesion	18(69.2%)
Ocular lesion(uveitis)	13(50.0%)
Arthropathy	9(34.6%)
Venous thrombosis	2(8.0%)
Colitis	1(4.0%)
Ankylosing spondylitis	1(4.0%)

Table 2. Cumulative neurologic findings in patients with neuroBehcet's disease(n=26)

Symptoms and signs	No. of patients (%)
Pyramidal sign	16(61.5)
Headache	9(34.6)
Dysarthria	8(30.8)
Eye movement disturbances	6(23.1)
Cerebellar signs	4(15.4)
Sensory symptoms and/or signs	4(15.4)
Intracranial hypertension	3(11.5)
Confusion	3(11.5)
Meningeal irritation signs	2(7.6)
Dementia	1(3.8)
Dysphagia	1(3.8)
Personality change	1(3.8)
Tremor	1(3.8)

Table 3. Mean values of initial cerebrospinal fluid findings in all patients(n=22)

Pressure(mmCSF)	WBC(cell/ μL)	PMN(%)	Protein(mg/dL)	Glucose(mg/dL)
171.9±46.0(85-250)	165.4±279.6(0-1320)	35.2±34.7(0-95)	67.3±43.9(10-155)	61.4±16.0(43-103)

CSF: cerebrospinal fluid, WBC: white blood cell, PMN: polymorphonuclear leukocyte

수도 1320/ μ L으로 증가된 한예를 제외하고는 모두 500/ μ L 이하였으며 9명 (56%)의 환자에서 다형핵 백혈구수가 50%이상 증가되어 있었다 (Table 4). 치료시작 후 평균 6일 뒤에 13명의 환자에서 뇌척수액 검사를 재실시하였는데 모두 호전된 양상을 보여주었다. 특히 특징적으로 백혈구수의 감소와 함께 다형핵 백혈구수의 우세 소견이 모든 환자에서 단핵구 우세 소견으로 바뀌었다.

뇌영상 소견

23명의 환자에서 전산화단층촬영 (7명)이나 자기공명촬영 (16명)을 시행하였는데 신경계 증상 발현 후 평균 24일째 (0-150일)에 시행하였다. 전산화단층촬영만을 시행한 7명의 환자중 4명이 정상소견을 보인 것에 비하여, 자기공명촬영을 시행한 16명중에서는 1명만이 정상소견을 보여 자기공명촬영이 전산화단층촬영에 비해 병변에 대한 감수성이 훨씬 예민하였다. 전산화단층촬영에서 이상을 보인 3명의 환자들은 각각 전방적인 뇌위축, 저음영, 그리고 극소 뇌출혈 소견을 보였다. 자기공명촬영 상의 이상소견은 T2 강조영상에서 고신호강도 (high signal intensity)를 보였던 경우가 16명 중 14명으로 압도적으로 많았고 (Fig. 1), 8명에서는 조영증강 소견을 보였으며 (Fig. 2), 2예에서는 위축만 있었다 (Fig. 3). 1예에서는 심한 부종에 의해 뇌실을 압박하는 종괴의 소견을 보였으며, 다른 1예에서는 뇌막의 현저한 조영증강을 보였는데 이어서 시행한 뇌혈관 조영술상 상시상정맥동의 혈전증으로 진단되었다. 정상 뇌자기공명

촬영을 보였던 한명의 환자는 현훈외에는 신경계 증

Table 4. The findings in cerebrospinal fluid obtained within 14 days after onset of neuroBehcet's disease

Parameter	No. of patients (%)
Pressure (mmCSF)	
<200	8
≥ 200	3
Loss	5
WBC (cell/ μ L)	
<10	1
10-50	2
50-100	7
>100	6
Loss	0
PMN ratio (%)	
<50	9
≥ 50	7
Loss	0
Protein (mg/dL)	
<45	7
≥ 45	7
Loss	2
Glucose (mg/dL)	
<45	1
≥ 45	14
Loss	1

CSF: cerebrospinal fluid, PMN: polymorphonuclear leukocyte, WBC: white blood cell, Loss means lost data



Fig. 1. Axial T2-weighted (TR=3500, TE=108) brain MRI on the 20th day of an acute illness. High signal intensity in right basal ganglia, thalamus and midbrain

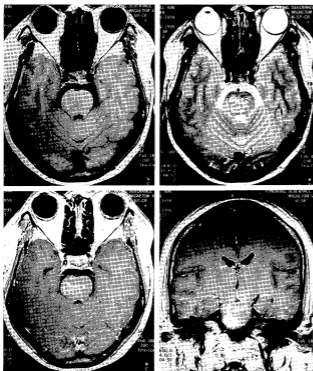


Fig. 2A-D. MRI on the 30th day
 A. Axial T2-weighted (TR=3800, TE=119) image shows high signal intensity in pons
 B. Axial T1-weighted (TR=650, TE=14) image shows multifocal low signal intensities in corresponding region
 C, D. After gadolinium T1-weighted images show enhancing lesions

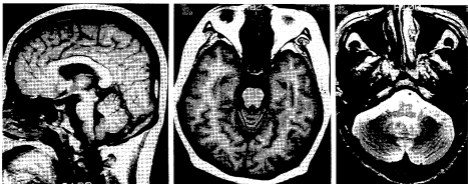


Fig. 3. T1-weighted (TR=400, TE=12) image MRI on the 360th day show brainstem atrophy

상이 관찰되지 않았으나 뇌척수액 소견상 이상을 보여 신경계백체트병으로 진단되었던 환자였다.

영상소견에서 주된 침범부위는 기저핵, 중뇌, 교

뇌, 시상, 피질하 백질부, 내포(internal capsule), 그리고 대뇌피질 순이었으며 뇌막과 척수를 침범한

경우도 각각1례에서 관찰되었다(Table 6). 모두 7

Table 5. Cumulative findings of the neuroimaging study (n=23)

Findings	No. of Patients
Computerized tomography	7
Atrophy	1
Hemorrhage	1
Infarction	1
Normal	4
Magnetic resonance image	16
High signal in T2WI	14
Enhancement	8
Atrophy	2
Leptomeningeal enhancement	1
Normal	1

명의 환자에서 신경계 증상 발현시기로 부터 20일 이내에 자기공명촬영을 시행하였는데, 정상소견을 보인 1명을 제외한 모든 환자에서 국소병변의 조영증강 소견을 보였다. 그러나, 신경학적 장애의 심한 정도와 영상소견은 항상 일치하는 것은 아니어서 각각 경미한 구유장애와 추적안구운동(saccadic eye movement)의 장애만이 관찰되었던 2명의 환자에서는 비교적 증상 초기에(각각 20일, 당일) 촬영한 뇌자기공명 상에서 한 환자는 우측 시상, 기저핵, 피질하백질부, 중뇌, 소뇌 및 교에, 또 다른 환자는 중뇌, 기저핵, 시상, 후내포에 광범위하게 T2 강조영상에서 고신호강도를 보이기도 하였다(Fig. 1).

치료 및 예후

치료는 12명의 환자에서 다량의 methylprednisolone을 5일동안 매일 주사한 후 (pulse therapy) 경구용 부신피질호르몬으로 대체하여 지속 사용하였고, 4명의 환자에서는 경구용 부신피질호르몬 치료만을, 3명의 환자에서는 pulse therapy 만을 하였다. 정맥동 혈전증이 있었던 환자에서는 경구용 부신피질호르몬 치료와 함께 항응고제를 사용하였다. 급성기가 아니라고 생각된 환자중 3명에서는 특별한 치료를 시행하지 않았다. 치료에 대한 반응은 좋아서 22명의 환자에서 퇴원 당시에 신경학적 장애의 호전을 보였다. 그러나 평균 36개월 동안 (2-132개월) 추적관찰하는 동안 10명의 환자가 첫 신경계베체트병 발병 후 평균 14개월 (1-34개월) 후에 재발하였다. 재발한 10명의 환자 중 1명을 제외한 9

Table 6. Lesion sites in the neuroimaging study (n=23)

Lesion site*	No. of patients
Diencephalon	20
Basal ganglia	10
Thalamus	7
Internal capsule	3
Brainstem	17
Midbrain	8
Pons	7
Medulla	1
Subcortical white matter	5
Cortex	3
Leptomeninges	1
Spinal cord	1

* The diffusely atrophied lesion is not included

명의 환자에서 재발당시 경구용 부신피질호르몬이나 면역억제제를 사용하지 않고 있었으며 남자환자가 7명, 여자환자가 3명으로 남자에게서 재발이 많았다. 경구 스테로이드와 면역억제제 병합치료 중에도 증상의 호전없이 3회의 재발을 보였던 남자환자는 첫 신경계증상 후 5년이 지나 사망하여 나쁜 예후를 보이기도 하였다.

고 찰

베체트병의 신경계 침범은 일반적인 베체트병의 전신적 증상이 시작된 후 평균 1.3-4.4년 후에 발생되는 것으로 알려져 있다(O' Duffy와 Goldstein, 1976, Wechsler 등, 1992). 본 연구에서는 전신증상이 나타난 후 평균 4.1년 후에 신경계 증상이 나타나 Wechsler 등(1992)의 보고와 유사하였다. Sigal(1987)은 구강이나 음부궤양 없이 베체트병의 초기증상으로 신경계 증상이 나타나는 경우도 있다고 하였고, Lueck등(1993)은 평생 포도막염과 중추신경계 증상만을 가졌던 환자에서 병리소견을 통해 베체트병을 확인하면서 평생 베체트병의 진단기준을 만족하지 못하더라도 신경계베체트병이 존재할 수 있다는 주장을 하기도 하였다. 그러나 본 연구에서는 구강이나 음부궤양 없이 신경계 증상이 첫 증상으로 발현된 경우는 한 예도 없었다.

베체트병의 주된 증상으로는 추체로증상, 두통, 소뇌증상, 감각이상, 뇌압항진 증상등이 보고되고 있으며(Serdaroglu 등, 1989; Shakir 등, 1990), 다른 이상소견이 없이 단독으로 나타나는 두통은 신경계베체트병으로 보기 어렵다(Serdaroglu 등, 1989). 두통만을 갖는 환자를 제외하고 실시한 본 연구에서도 기존의 보고들과 유사하게 추체로 증상, 두개강내압항진 증상, 구움장애, 안구운동장애, 감각이상, 운동실조 빈도순으로 흔하였다.

뇌척수액 소견은 압력의 증가, 백혈구 수 특히 다형핵백혈구 수의 증가, 단백질의 증가와 간헐적인 당치의 감소를 특징으로 하는데(O' Duffy와 Goldstein, 1976; Herskovitz 등, 1988; Serdaroglu 등, 1989), 본 연구에서도 기존의 보고들과 비슷한 결과를 나타냈으며, 증상호전과 함께 추적 뇌척수액 소견의 호전을 보였다. 특히 초기에 다형핵백혈구가 우세한 소견은 증상 발현 후 14일 이내에 뇌척수액검사를 시행하였던 환자 들에서 발견되었으며, 이는 베체트병의 한 특징으로 생각된다.

신경계베체트병의 영상진단에 있어 전산화단층촬영에 비해 자기공명촬영이 우수한 것으로 알려져 있다(Willeit 등, 1986; Wechsler 등, 1993). 본 연구에서는 같은 환자에서 비슷한 시기에 전산화단층촬영과 자기공명촬영을 동시에 시행하여 비교하지는 못하였으나, 뇌자기공명촬영을 시행한 환자의 경우에서 전산화단층촬영을 시행한 경우에서 보다 병변 발견율이 훨씬 높았다. 이러한 소견으로 볼때 신경계베체트병이 의심되는 환자에서의 영상진단은 전산화단층촬영 보다는 자기공명촬영이 일차적으로 선택되어야 할 것으로 생각된다.

영상소견은 병의 경과에 따라서 급성기에는 심한 염증으로 부종에 의한 종괴형성 양상을 보이고, 회복기에는 T2강조영상에서 일부 저신호강도가 보이며 만성기에는 병변부위의 위축이 나타나는 등 유행적이다(AI Kawi 등, 1991; Kermode 등, 1989). 본 연구에서는 경과에 따른 추적 영상검사를 시행하지 않았기에 병의 활성도에 따른 변화를 판찰할 수는 없었다. 그러나 종괴형성은 급성기라고 생각되는 증상 발현 20일 이내 자기공명촬영을 시행한 한 환자에서 나타났으며, 조영증강도 주로 20일 이내의 급성기에 발견되는 양상을 보여 주었고 위축은 각각 60일, 1년후에 영상검사를 시행한 환자에서 나타났다.

본 연구에서 영상소견 상 이상소견을 보였던 부위는 기저핵, 중뇌, 교뇌, 시상 및 피질하 백질부 순으로 나타나, 주로 간뇌(diencephalon)와 뇌간을 침범하며 다음으로는 피질하 백질부를 잘 침범하였다. 이외에 대뇌피질, 척수, 뇌막 및 정맥동 등 다양한 신경계 침범의 양상을 보여 Wechsler 등(1993)의 기존보고와 일치한다. 그러나 본 연구에서는 한 명에서만 정맥동염이 동반되어 신경계베체트 환자의 1/4-1/3 에서 동반된다는 Shakir 등(1990)이나 Wechsler 등(1992)의 보고와는 차이가 있었다.

본 연구에서 일부 환자는 신경학적 장애정도에 비해 광범위한 영상소견상의 병변을 보였다. Herskovitz 등(1988)과 Wechsler 등(1993)은 각각 전산화단층촬영과 자기공명촬영을 이용하여 중추신경계 침범양상을 관찰하였는데 대개 영상소견의 이상에 합당한 임상양상을 보인다고 하였다. 본 연구에서도 대부분의 환자들은 이와같은 경향을 보였으나 자기공명촬영상 T2강조영상에서 고신호강도를 보이는 기저핵, 시상, 중뇌 등의 광범위한 병변에도 불구하고 경미한 구움장애나 추적안구운동 장애만을 보인 환자들도 일부 있어 흥미로웠다. 이는 베체트병의 중추신경계 침범시 자기공명촬영 소견에 있어서 또 하나의 특징으로 인식되어야 할 것으로 생각된다.

과거에 비해 신경계베체트병의 예후가 좋아진 때에는 빠른 진단과 치료가 기여한 바가 크다(Devlin 등 1995; Serdaroglu 등 1989). 본 연구에서는 치료 시작까지 평균 9.8개월이 소요되었는데, 평균 3.1년이 걸렸다고 한 기존의 보고(Devlin 등, 1995)에 비해서는 빠른 시기로, 이는 본 연구대상 환자중 다수가 이미 베체트병의 진단을 받은 뒤 추적 관찰해 왔다는 점과 대다수의 환자에서 감수성이 높은 자기공명영상을 시행하였기 때문으로 생각된다. 본 연구대상 환자중 15명에서 다량의 methylprednisolone을 5일간 pulse therapy하였고 그후 경구용 부신피질호르몬을 12명의 환자에서 유지하였는데, 이들 대부분에서 임상적인 호전을 보였다. 장기 추적관찰 기간동안 10명의 환자에서 재발하였는데 이들 중 1례를 제외한 모든 환자에서 경구용 부신피질호르몬의 중단이나 감량시에 재발하였다. 이러한 소견은 신경계베체트병 환자의 치료에 있어서 장기적인 추적관찰과 지속적인 부신피질호르몬의 사용이 중요함을 시사한다. 그러나 개발방지에 있어서 부신피질호

문의 역할에 대해서는 앞으로 보다 많은 환자를 대상으로한 대조군 연구 등과 같은 연구가 필요하리라 생각된다. 한편, 신경계베체트병은 남자에게 발병시 재발이 많고 증상이 심하다고 알려져 있는데 (Serdaroglu 등 1989, Hatzinikolaou 등 1993) 본 연구에서도 남자환자에서 재발이 많았으며, 경구스테로이드와 면역억제제의 병용치료 중에도 반복적인 신경계 재발을 보이다가 사망하였던 1례도 남자로 기존의 보고와 일치되는 양상을 보였다.

결 론

저자들은 신경계 증상외에 뇌척수액 검사나 영상 소견으로 확진된 26명의 신경계 베체트병 환자들을 대상으로 임상양상, 검사소견, 영상소견에 대하여 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 베체트병은 다양한 신경계 침범양상을 보였으며, 국소적인 신경계 증상이 가장 흔하나 국소적인 신경계 증상없이 전반적인 뇌저장에 증상이나 의식장애, 발열을 동반한 두통으로 나타나기도 하였다.
2. 발병후 14일 이내에 시행한 뇌척수액 검사상 모든환자에서 이상소견을 보였으며, 백혈구가 증가된 경우에는 특히 다형핵백혈구 우세소견을 보이는 경우가 많았다.
3. 조영제를 사용한 자기공명촬영이 병변부위의 발견에 매우 민감하였으며, 주된 침범부위는 간뇌와 뇌간이었다. 자기공명촬영 상의 가장 흔한 이상소견은 T2 강조영상에서의 고신호강도였으며 병의 경과에 따라 급성기에는 종괴양상과 조영증강, 만성기에는 위축소견으로 나타났다. 또한, 일부 환자에서는 증상에 비해 광범위한 영상변화를 보이기도 하였다.
4. 치료에 있어서는 다량의 정주 methylprednisolone이나 면역억제제등의 사용으로 비교적 좋은 반응을 얻었다. 그러나 38%의 환자에서 평균 14개월 후에 재발하였는데 대부분이 경구용 부신피질호르몬을 중단하거나 감량하였을 때였고, 남자환자에서 재발이 많았다.

저자들은 이상의 결과를 통해 신경계베체트병이 다양한 임상양상을 보이며, 뇌척수액검사와 조영제를 사용한 자기공명촬영이 신경계베체트병의 진단에 대

우 유용함을 알 수 있었다. 또한, 부신피질호르몬의 유지여부와 성별이 신경계베체트병의 예후 및 재발에 영향을 미치는 것으로 생각되었으나 이에 대해서는 앞으로 보다 많은 연구가 필요하리라 생각되었다.

REFERENCES

- 김종성, 명호진 (1985) : *Neuro-Behcet 병 15례에 대한 임상적 고찰-새로운 임상양상을 보인 1례를 포함하여*, 대한신경과학회지 3:267-278.
- 김현주, 이승현, 이성나, 김승민 (1987) : *신경 Behcet 증후군 7예의 임상적 고찰*, 대한 피부과학회지 25:91-97.
- Al Kawi MZ, Bohlega S, Banna M(1991) : *MRI findings in neuro-Behcet's disease*. *Neurology* 41:405-408.
- Devlin T, Gray L, Allen NB, Friedman AH, Tien R, Morgenlander JC(1995) : *Neuro-Behcet's disease: Factors hampering proper diagnosis*. *Neurology* 45:1754-1757.
- Hatzinikolaou P, Vaiopoulos G, Mavropoulos S, Avdelidis D, Stamatelos G, Kaklamanis Ph(1993) : *Adamantiadis-Behcet's syndrome: central nervous system involvement*. *Acta Neurol Scand* 81:290-293.
- Herskovitz S, Lipton RB, Lantos G(1988) : *Neuro-Behcet's disease: CT and clinical correlates*. *Neurology* 38:1714-1720.
- International Study Group for Behcet's disease(1990) : *Criteria for diagnosis of Behcet's disease*. *Lancet* 335:1078-1080.
- Kermode AG, Plant G.T, MacManus DG, Kendall BE, Kingsley DPE, Moseley LF(1989) : *Behcet's disease with slowly enlarging midbrain mass on MRI: Resolution following steroid therapy*. *Neurology* 39:1251-1252.
- Lueck CJ, Pires M, McCaurney ACE, Graham EM(1993) : *Ocular and neurological Behcet's disease without orogenital ulceration?* *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56:505-508.
- Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y(1990) :

- Vasculo-Behcet's disease: A pathologic study of eight cases. Hum Pathol 22:45-51.*
- O'Duffy JD, Goldstein NP(1976) : *Neurologic involvement in seven patients with Behcet's disease. Am J Med 61:170-178.*
- Serdaroglu P, Yazici H, Ozdemir C, Yurdakul S, Bahar S, Aktin E(1989) : *Neurologic involvement in Behcet's syndrome. Arch Neurol 46:265-269.*
- Shakir RA, Sulaiman K, Kahn RA, Rudwan M(1990) : *Neurological presentation of neuro-Behcet's syndrome: Clinical categories. Eur Neurol 30:249-253.*
- Sigal LH(1987) : *The neurologic presentation of vasculitic and rheumatologic syndrome. Medicine 66:157-180.*
- Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC, Bousser MG, Isola BD, Bletry O, Godeau P(1992) : *Cerebral venous thrombosis in Behcet's disease. Neurology 42:614-618.*
- Wechsler B, Dell'Isola B, Vidailhet M, Dormont D, Piette JC, Bletry O, Godeau P(1993) : *MRI in 31 patients with Behcet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 56:793-798.*
- Willeit J, Schmutzhard E, Aichner F, Mayr U, Weber F, Gerstenbrand F(1986) : *CT and MR imaging in neuro-Behcet disease. J Comput Assist Tomogr 10:313-315.*