

Validation of the criteria commonly used in Korea and a modified set of preliminary criteria for Behcet's disease

장현규*, 배현주¹, 이신석², 이윤우³, 윤보영³, 이찬희³, 이영호⁴, 송관규⁴, 정원태⁵, 이성원⁵, 최정윤⁶, 김채기⁶, 장대국⁷
 단국대학교 내과학교실¹, 전남대학교 내과학교실², 인제대학교 내과학교실³, 고려대학교 내과학교실⁴, 동아대학교
 내과학교실⁵, 대구 카톨릭대학교 내과학교실⁶, 을지대학교 내과학교실⁷

목적: 1990년 베체트병(BD)에 대한 임상연구의 일관성을 위하여 International Study Group (ISG) criteria가 발표되었으나 우리나라에서는 아직도 BD의 연구에 사용되는 criteria가 통일되지 않았고, ISG criteria와 함께 Behcet's Disease Research Committee of Japan에 의한 criteria (Japanese criteria)가 널리 사용되고 있다. 그러나 ISG 기준은 pathergy 검사의 빈도가 낮은 나라에서는 민감도가 떨어지고, 구강궤양이 없는 환자, 구강궤양이 늦게 발현하는 환자, 구강궤양의 빈도가 1년에 3회 이상 없는 급성 환자를 진단하거나 분류하지 못하는 문제점이 있어, ISG 기준의 문제점을 보완하기 위해 ISG criteria로부터 수정된 criteria (modified criteria)가 제안되었다. 본 연구는 7개 대학병원에서 ISG criteria, Japanese criteria 및 modified criteria의 타당성을 검증하고자 하였다.

방법: 2002년 2월부터 5월까지 3개월 동안 7개 대학병원에 내원한 환자 중 류마티스내과 전문의에 의해 진단된 155명의 BD 환자와 BD와 나이 및 성비가 일치하고 임상 양상이 유사한 157명의 류마티스 질환이나 구강궤양이 있는 환자를 대조군으로 하여, 임상 양상을 임상기록지에 기록한 후, 각 criteria의 진단적 타당성을 계산하였다.

결과: ISG criteria의 민감도, 특이도 및 정확도는 각각 79.4%, 99.4%, 89.4%였고, Japanese criteria는 80.6%, 93.6%, 87.2%이었으며, modified criteria는 94.2, 98.1, 96.2%이었다. 또한 ISG criteria를 만족하지 않는 환자들의 비교적 흔한 임상 양상은 구강궤양과 음부궤양만 있는 환자, 구강궤양이 1년에 3회 이상이 안 되는 급성 환자, 구강궤양과 음부궤양 및 회맹부 궤양이 있는 환자였고, Japanese criteria를 만족하지 않는 환자들의 비교적 흔한 임상 양상은 구강궤양과 음부궤양만 있는 환자, 구강궤양과 음부궤양 및 회맹부 궤양이 있는 환자, 그리고 구강궤양과 피부병변 및 pathergy 검사 양성인 환자 등이었다.

결론: modified criteria가 다른 기준에 비해 좋은 진단적 타당성을 보여주었으나 베체트병의 임상상이 나라에 따라 지역에 따라 차이가 있을 수 있어 향후 타당성 연구가 더 필요하리라고 사료된다.

베체트병 및 재발성 구강궤양에서 dapsone 치료와 빈혈

인제대학교 의과대학 내과학교실 윤보영*, 이찬희, 한성훈, 이윤우

배경: dapsone은 나병의 복합요법에 근간을 이루는 약제로 사용되어 왔으며, 베체트병의 구강 및 성기궤양에도 효과적이라는 보고가 있다. 나병에서 dapsone에 의한 빈혈은 흔한 합병증이며 특히 용혈성빈혈과 G-6-PD 결핍의 관계에 대해 많은 증례보고와 연구가 이루어졌다. 베체트병에서 사용하는 상용량인 100mg/day에서는 빈혈의 합병증이 적을 것으로 추정되나 베체트병 환자를 대상으로 빈혈 및 G-6-PD와의 관계에 대해 연구된 바가 없으므로 이를 알아보고자 하였다.

방법: 2000년 1월부터 2002년 6월까지 인제대학교 일산백병원 류마티스내과 외래를 방문한 베체트병 49명과 재발성 구강궤양 15명, 홍반성 결절 1명에게 G-6-PD를 spectrophotometric method를 이용한 정량적인 방법으로 측정하였고 이 중 환자 개인에 따라 colchicine 치료에 반응이 없는 베체트병 31명, 재발성 구강궤양 8명, 홍반성 결절 1명에게 dapsone을 병용하였으며 CBC, LFT, UA를 추적관찰하였다. dapsone은 25mg/day부터 시작하여 CBC 결과를 보면서 100mg/day로 증량하였다.

결과: 전체 65명의 G-6-PD의 평균값은 $8.31 \pm 1.97 \text{ U/gHb}$ (평균 \pm 표준편차)였으며 정상범위(4.6-13.5 U/gHb) 이하의 낮은 수치를 보인 사람은 1명(3.6 U/gHb, 1.54%)이었고 이 환자에게는 dapsone을 투여하지 않았다. dapsone을 사용한 40명 중 8명은 추적관찰에 실패하였으며 32명에 대한 평가가 가능하였는데 8명(25.0%)은 dapsone을 투여하는 동안 용량을 올리면 혈색소 수치가 감소하고(평균 $2.11 \pm 0.93 \text{ g/dL}$ 감소) dapsone을 중단하면 혈색소 수치가 회복되었다. 이들 중 1명은 빌리루빈, LDH의 상승 및 말초혈액 도말검사에서 뚜렷한 용혈성 빈혈의 소견을 보였으나 G-6-PD 값은 8.7 U/gHb 로 정상범위에 있었다. dapsone에 의해 혈색소 수치에 변화를 보인 군과 변화가 없는 군의 G-6-PD 평균값은 각각 $7.46 \pm 1.46 \text{ U/gHb}$ 과 $8.83 \pm 2.26 \text{ U/gHb}$ 로 빈혈이 있는 군에서 낮았으나 통계적인 차이는 없었다($P=0.1233$).

결론: dapsone에 의한 빈혈은 약물투여를 중단하면 회복되었고 빈혈의 발생은 G-6-PD의 값과 상관관계가 없었다. G-6-PD가 정상이라 하더라도 dapsone의 대사물질인 DDS-NHO이 적혈구의 산화에 작용하여 용혈을 일으킬 것으로 보고되고 있어 앞으로 dapsone을 DDS-NHO로 대사시키는 효소에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다.