

골수 부전을 동반한 베체트병 8예의 임상적 특징

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과학교실

*안중경 · 차훈석 · 고은미

서론 : 베체트병은 구강 및 음부 궤양, 포도막염, 관절염, 결절성 홍반, 가성 모낭염과 같은 피부 병변을 특징으로 하는 원인 미상의 만성 전신성 염증 질환이다. 그러나, 골수형성이상증후군이나 재생불량빈혈과 같은 골수 부전을 동반하는 경우는 드물다. 이에 저자들은 골수 부전이 동반된 베체트병 환자의 임상 양상을 조사하고자 하였다. **방법 :** 1994년 11월부터 2007년 7월까지 삼성서울병원을 방문한 베체트병 환자 중에서 골수형성이상증후군이나 재생불량빈혈을 동반한 8명을 대상으로 후향적 연구를 시행하였다. **결과 :** 골수 부전이 동반된 베체트병 8명의 연령의 중앙값은 35.5세(범위: 27~53)였고, 여성이 5명(62.5%)으로 남성보다 많았다. 그리고 베체트병이 먼저 또는 골수 부전과 동시에 진단된 경우는 6예(75%)였다. 재생불량빈혈로 진단받은 경우는 3명이었고, 골수형성이상증후군으로 진단받은 환자는 5명이었다. 골수형성이상증후군 중에서 refractory cytopenia with multilineage dysplasia의 아형이 3예(60%)로 가장 많았다. 골수 부전을 동반한 베체트병 환자 5명(62.5%)에서 회장말단부의 궤양을 동반하고 있었다. 핵형분석이 가능했던 6예에서 trisomy 8이 동반된 경우는 4예(66.7%)였고, 그 중에서 회장말단부의 궤양을 동반한 경우는 3예(75%)였다. 또한, 저자들은 골수 부전에 대한 치료를 위해 3명의 환자에서 골수 이식을 시행하였는데 이들 환자에서 골수 부전뿐 아니라 베체트병의 관해를 경험하였다. **결론 :** 베체트병 환자에서 혈액 검사의 이상 소견을 보이는 경우 골수 부전의 동반 여부를 확인해야 하며, 골수 부전이 동반된 경우 장 침범을 알아 내기 위해 주의깊은 병력 청취와 대장내시경 검사가 필요할 것으로 생각한다.

두통을 주소로 내원한 베체트병 환자에서 상악동 내 발생한 Diffuse large B-cell 림프종 1예

동아대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실²

이상엽* · 백희경 · 오성용 · 이성원 · 정원태 · 김대철²

서론 : 베체트병은 만성적이고 전신적이며, 다양한 크기의 동맥과 정맥을 침범하는 광범위한 혈관염을 특징으로 하며, 임상적으로는 재발성 구강 내 궤양과 성기 주변의 궤양 그리고 피부와 안구 침범 등을 특징으로 하는 면역질환의 일종으로 악성 종양이 동반되는 경우는 드물다. 베체트병에서 악성 종양이 동반되는 원인은 아직 밝혀져 있지 않으나 T 세포의 결핍이나 B 세포의 과형성 등 면역 체계의 혼란이나, 장기간에 걸친 면역억제제 치료로 발생한다고 알려져 있다. 이에 저자들은 베체트병으로 본원 외래에서 치료를 받던 중 갑자기 두통을 호소한 환자에서 두부에 대한 자기공명 촬영 상 우측 상악동의 종물이 발견되어, 병리조직검사 상 림프종이 진단된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. **증례 :** 3년 전 54세 남자 환자가 내원 1년 전부터 피곤하면 반복되는 구강 내 궤양을 주소로 본원 류마티스내과 외래로 방문하였다. 흡연은 하루 1갑씩 40년을 하였고, 과거력 상 17년 전 미상의 병명으로 혈관이 터져서 왼쪽 눈에 인공 수정체 수술한 것 이외는 특이한 병력이나 가족력도 없었다. 외래 방문 당시 기저부에 백색반이 덮힌 궤양들이 구강 내 볼 점막과 혀에 다발성으로 있었고, 고환 부분에 궤양이 동반되었고, 다리에도 다발성의 모낭염과 홍반성 결절이 관찰되었다. pathergy test는 음성 소견이었다. 검사실 검사 상 ESR 50 mm/hr과 CRP 2mg/dL로 정도의 상승을 보인 것 이외 특이한 소견은 관찰되지 않았다. 베체트병으로 진단한 후, colchicine 1.2mg/day, sulfasalazine 1000mg/day로 치료로 임상 증상의 호전을 보였다. 외래에서 추적 관찰 중에 최근 1개월 전부터 두통이 지속되어 내원하였으며, 전체 두부로 퍼지는 양상을 보였고, 어지러움증이나 이명은 호소하지 않았으나, 코가 자주 막힌다고 하였다. 이학적 검사 상 운동신경 및 감각신경에는 이상이 없었으나, 간헐적인 두통이 지속되어 베체트병의 중추신경계 병변을 확인하기 위해 시행한 두부 자기 공명 촬영 상 뇌실질 및 뇌혈관에는 이상 소견이 없었으나, 우측 상악동에 종물과 비후된 점막의 소견이 관찰되어 조직검사를 실시하고, 신체검사 상 오른쪽 액와부와 배꼽 주변의 임파선이 커진 소견이 관찰되어 조직검사를 동시에 실시하였다. 검사 상 상악동, 액와부, 복부 모두에서 Diffuse large B-cell (CD 20+)이 진단되었고, 병기 결정을 위한 복부 전산화 촬영 및 PET을 시행하여 오른쪽 신장 주변과 장의 침범이 의심되는 소견과 이로 인한 우측 신장에 정도의 수신증이 동반되었다. 골수 검사상은 골수의 침범소견은 관찰되지 않았다.