

## 신경베체트병 : 초기 및 추적 자기공명영상 소견<sup>1</sup>

김찬성 · 최순섭 · 이하중 · 하동호 · 이영일

**목 적 :** 신경베체트병의 진단에 도움이 되는 자기공명영상 소견과 추적 자기공명영상 소견에 대하여 알아 보고자 한다.

**대상 및 방법 :** 임상적으로 신경베체트병으로 진단된 7명의 자기공명영상에서 신경베체트병의 침범위치, 양상, 신호강도, 조영증강 양상과 추적검사상의 변화를 후향적으로 분석하였다. 자기공명영상 기기는 0.35T 또는 1.0T기기를 사용하였으며, 모든 환자에서 T2 강조영상과 조영전 T1 강조영상을 얻었고 6예에서 조영후 T1 강조영상을 시행하였다. 추적 자기공명영상은 스테로이드 치료후 6예에서 첫 자기공명영상후 2주에서 16개월 사이에 시행하였다.

**결 과 :** 침범부위는 중뇌(6/7), 뇌교(5/7), 시상(4/7), 연수(3/7), 피개(3/7), 내피(3/7), 중소뇌각(2/7), 치상핵(1/7), 기저핵(1/7), 내측두엽(1/7)이었으며, 병변의 양상은 경계가 분명하지 않은 1-3cm 크기의 반점형이며, 신호강도는 T2 강조영상에서 불균질의 고신호 강도, T1 강조영상에서 불균질의 저신호 강도를 보였고, 조영증강을 시행한 6예 중 2예에서 부분적인 반점형의 조영증강을 보였다. 추적 자기공명영상에서는 병변의 크기가 감소(n=5) 혹은 소실(n=1)하였으며 부분적인 뇌위축(n=3)이 관찰되었고, 이전 검사에서 조영증강을 보인 2예는 4주와 8주추적검사에서 조영증강이 소실(n=1) 혹은 감소(n=1)하였다.

**결 론 :** 신경베체트병의 자기공명영상소견은 비특이적이거나, 뇌간, 내피, 피개를 비교적 흔히 침범하며 대부분의 병소는 추적검사에서 소실 혹은 감소한다. 이러한 소견은 신경베체트병을 진단하는데 도움을 준다.

베체트병은 1937년 Behcet가 구강 및 음부궤양과 안구염증을 삼대 주증상으로 처음 기술한 질환으로, 현재는 피부, 안구, 관절, 폐, 장관, 심장 그리고 정맥 등을 침범하는 전신적인 질환으로 알려져 있다(1, 2). Serdaroglu 등(3) 보고자에 따라 약간의 차이는 있으나 중추신경계의 침범은 후향적 조사에서 4-49%로 다양하게 보고되고 있다(2, 4, 5). 이런 경우 사지마비, 가성구마비(pseudobulbar palsy), 뇌신경 마비, 소뇌성 운동실조, 말초신경 병변, 무균성 또는 만성 재발성 뇌막염, 그리고 다양한 혈관성 증후군 등을 유발시킨다.

자기공명영상이 도입된 이후 이전에 전산화 단층촬영으로는 알 수 없었던 신경베체트병의 자기공명영상 소견들이 보고되고 있다(5, 6). 베체트병은 신경계를 침범하는 경우 호전과 재발을 반복하는 임상양상이 다발성 경화증이나 다른 혈관염 등과 유사하여 이 질환의 특징적인 영상소견의 이해는 조기 진단과 치료에 있어 매우 중요하다. 이에 저자들은 중추신경계를 침범한

7예의 신경베체트병의 초기와 추적검사 자기공명영상소견을 분석하여 진단에 도움이 될 수 있는 소견이 있는지 알아보고자 하였다.

### 대상 및 방법

이 연구는 1995년 1월부터 1997년 1월까지 방문한 7명의 신경베체트병 환자를 대상으로 하였고, 이중 남자가 3명, 여자가 4명이었으며, 17세부터 60세까지의 연령 분포를 보였다(평균연령 : 36.6세). 베체트병의 진단은 International Study Group for Behcet's disease(1990)의 규정에 따라서 임상적으로 재발성 구강궤양, 재발성 음부궤양, 안질환, 피부질환, 혹은 Pathergy test 양성 중 적어도 2가지 이상 증상이 있는 경우에만 내려졌다. 베체트병의 신경계 침범 여부는 뇌경색의 위험인자인 고혈압, 당뇨병, 심방세동, 고지혈증, 편두통, 흡연력 등의 과거력을 가진 환자는 제외하고 신경학적 검사상 이상이 있으면서 뇌척수액 검사와 자기공명영상에서 이상이 발견된 환자로 하였

<sup>1</sup> 동아대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이 논문은 1998년 4월 6일 접수하여 1998년 6월 24일에 채택되었음.

다. 1명의 환자에서 흡연력이 있었으나 연령이 34세이며 그외 다른 뇌경색의 위험인자는 없었고 내원당시 임상양상과 앞의 선정기준에 합당하여 포함하였다. 6예에서 추적검사를 시행하였으며, 추적 자기공명영상검사는 각각 2주, 4주, 7주, 8주, 30주 그리고 16개월 후(평균 19.2주)에 시행되었다.

사용한 기기는 0.35 Tesla인 Toshiba MRT-35A(Toshiba America, Sanfrancisco, U.S.A.)와 1.0 Tesla인 Shimadzu

Magnex 100/HP(Shimadzu, Tokyo, Japan)를 이용하였으며, 영상기법은 스핀에코 기법으로 T1강조영상(TR/TE = 500/15-40), T2강조영상(TR/TE = 3000-4000/80-110)을 얻었으며, 6예에서는 체중 1kg당 0.1 mmol의 Gd-DTPA (Magnevist, Schering, Germany)를 정맥 주사한 후 T1 강조 영상을 얻었다. 시야는 18-22cm, matrix number는 128-256 × 256, NEX는 1-2회, 절편 두께는 6-7 mm였다.

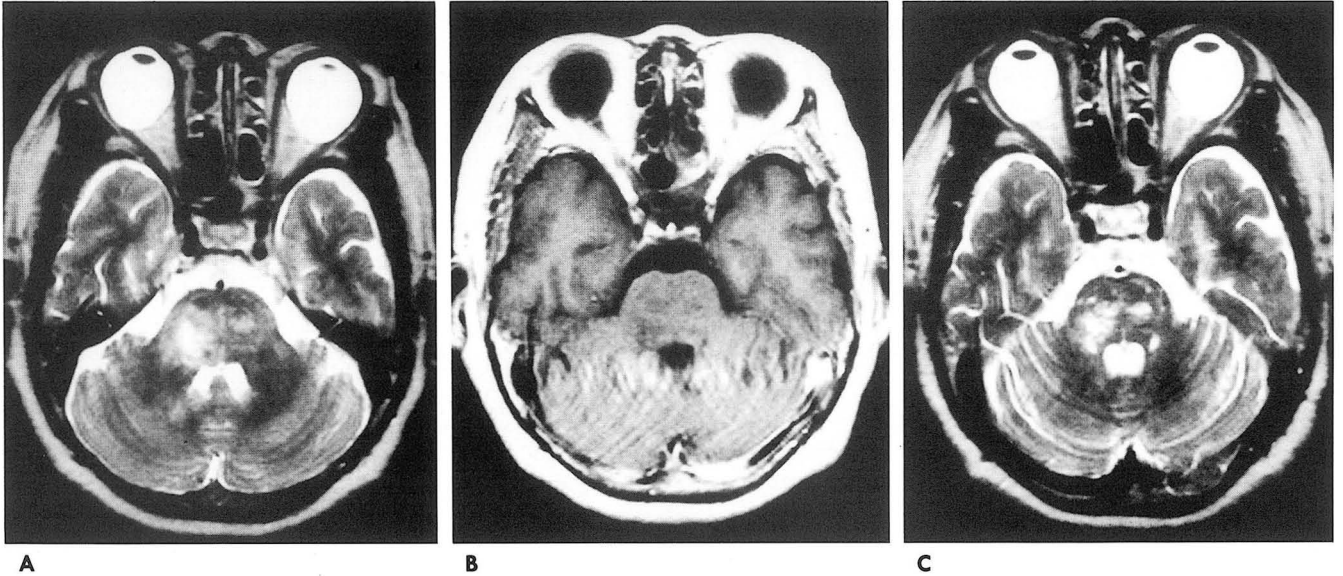


Fig. 1. Case 2.

Axial T2-weighted(4000/110) MR image(A) shows multiple areas of high signal intensity in the pons and middle cerebellar peduncle. Right thalamus was also involved(not shown). Post-contrast axial T1-weighted(500/15) MR image(B) shows slightly low intensity of the lesions but no contrast enhancement. On MR image obtained after steroid therapy of 2 weeks later(C), the lesions decreased with residual foci.

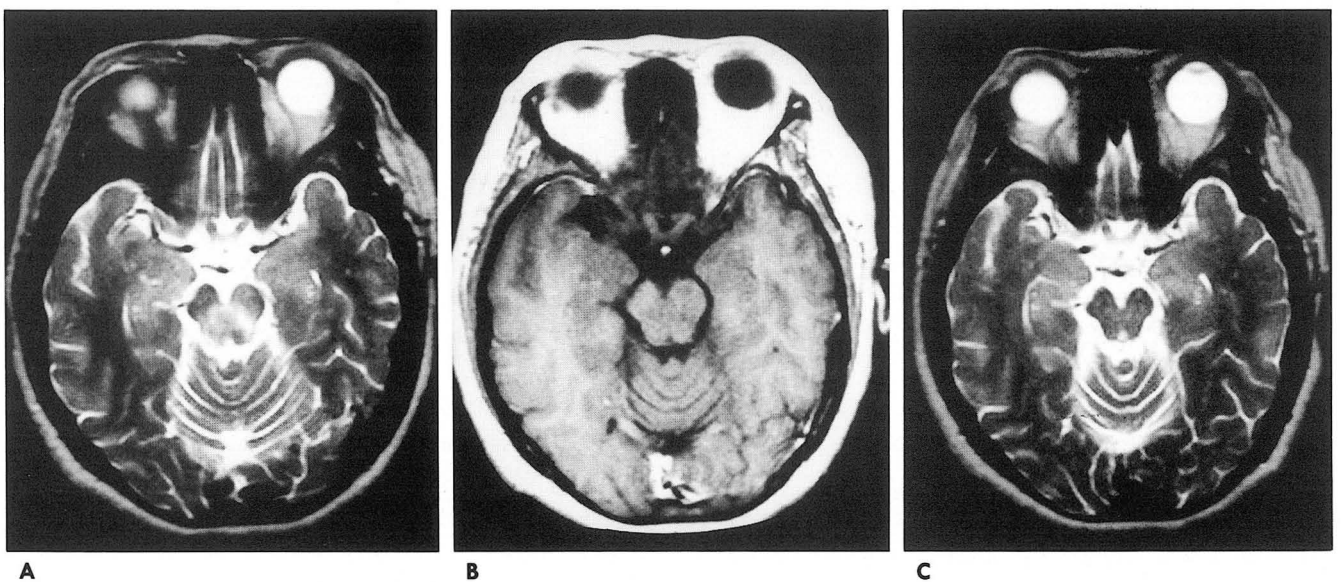


Fig. 2. Case 4.

Axial T2-weighted(4000/110) MR image(A) shows patchy areas of high signal intensity in the midbrain. Post-contrast axial T1-weighted(500/15) MR image(B) shows isointensity of the lesion with no enhancement. On follow-up MR image obtained 30 weeks later(C), the lesions disappeared and the midbrain shows atrophy without enhancement.

이들 7명의 신경베체트병 환자에서 임상증세와 검사소견을 분석하였고, 초기 자기공명영상에서 T1강조와 T2강조영상에서 신호 강도의 변화, 병변의 침범부위, 양상, 조영증강 유무를 분석하였다. 그 후 시행한 추적검사에서 임상경과의 변화와 함께 신호강도, 침범부위, 조영증강정도의 변화등을 후향적으로 분석하였다.

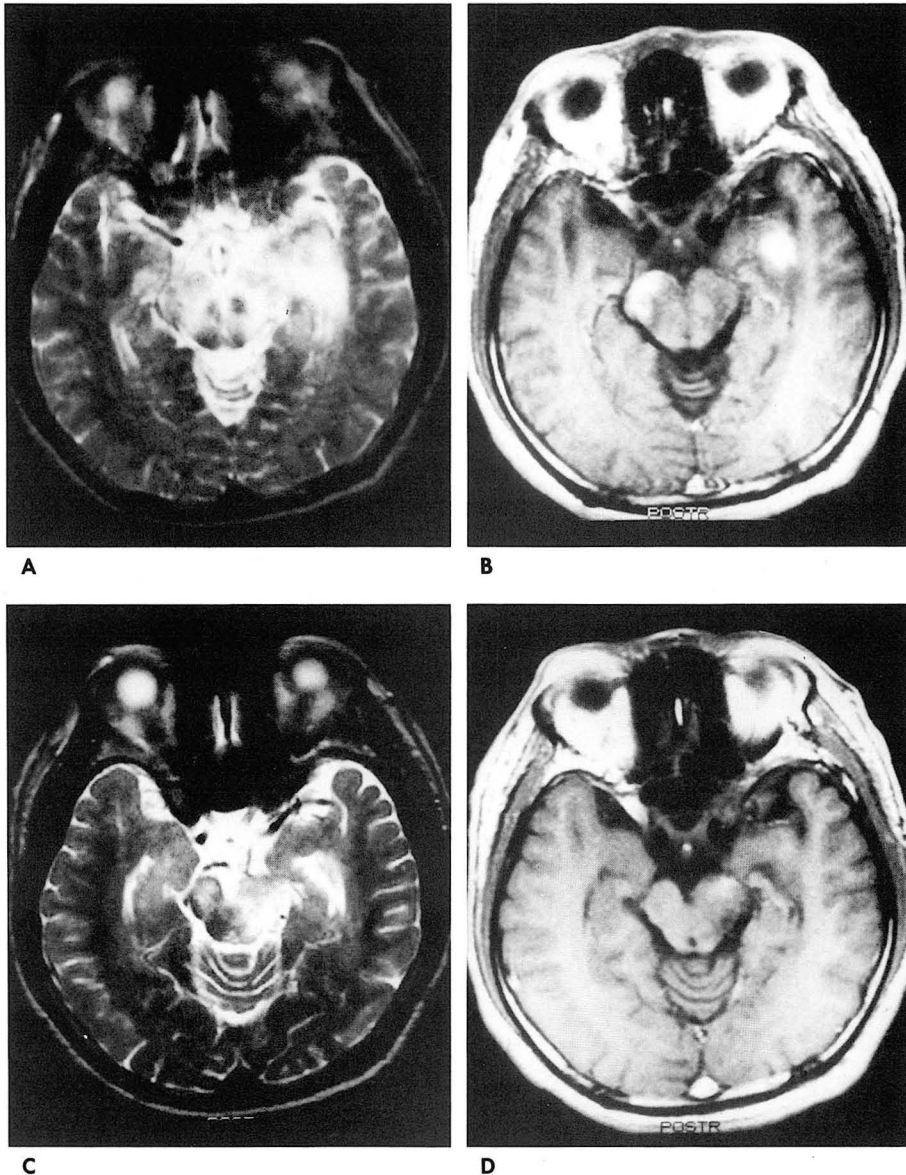
## 결 과

임상적으로 신경베체트병의 증상은 구강궤양이 7예 모두에서 보여 가장 흔하였고, 음부궤양이 5예, 결절성 홍반이 2예 등의 순으로 나타났다. 뇌척수액 검사상 다형핵백혈구가 우세한 소견(pleocytosis)이 5예에서 관찰되었다. 자기공명영상에서 이상소견을 보였던 부위는 중뇌(6/7), 뇌교(5/7), 시상(4/7), 연수(3/7), 피개(tegmentum, 3/7), 내피(internal capsule, 3/7), 중소뇌각(middle cerebellar peduncle, 2/7), 치상

핵(dentate nucleus, 1/7), 기저핵(1/7), 내측두엽(1/7) 순으로 나타났다. 병변의 모양은 경계가 분명하지 않은 1-3cm 크기의 반점형이며, T2 강조영상에서 불균질의 고신호강도, T1 강조영상에서 불균질의 저신호강도를 보였다(Fig. 1).

조영증강은 6예에서 시행하였으며, 이들 중 2예에서 부분적인 반점형의 조영증강을 보였다. 이들은 모두 20일 이내의 급성기에 조영증강을 보였다.

추적검사를 시행한 6예의 치료에 대한 반응은 좋아서 퇴원당시에 신경학적 장애의 호전을 보였다. 추적자기공명영상 소견은 6예 중 5예에서 병변의 크기와 T2 강조영상에서의 신호강도가 감소되었으며, 1예에서 병변의 소실이 관찰되었다(Fig. 2). 8주, 30주와 16개월 후에 추적검사를 시행한 3예에서는 중뇌와 좌측두엽의 위축이 관찰되었다. 이전 검사에서 조영증강을 보인 2예는 추적검사상 각각 4주와 8주 후에 조영증강이 감소되거나 소실되었다(Fig. 3).



**Fig. 3.** Case 6.

Axial T2-weighted(3000/80) MR image(A) shows multiple areas of high signal intensity in the midbrain and left temporal lobe. Post-contrast axial T1-weighted(500/25) MR image(B) shows patchy enhancement in the right cerebral peduncle and left temporal lobe. On axial T2-weighted(4000/110) and T1-weighted(500/15) MR images obtained after steroid therapy of 8 weeks later (C and D), the lesions are decreased in extent and contrast enhancement, but still shows swelling of the left cerebral peduncle and residual lesion in the midbrain.

**Table 1.** Summary of the Cases.

Case No.	Sex /Age	Clinical Manifestation	Interval	Lesion	Enhance Pattern	Follow up change
1	F/41	Oral, Genital Pleocystosis	4 weeks	Midbrain, Tegmentum	Not enhanced	After 7 weeks, extent ↓
2	F/60	Oral, Pleocytosis Erythema nodosum	3 weeks	Thalamus, Pons, Middle cerebellar peduncle	Not enhanced	After 2 weeks, extent ↓
3	M/17	Oral, Pleocystosis	2 weeks	MO, Dentate nucleus Superior middle cerebellar peduncle	Focal patchy enhance	After 4 weeks, extent ↓ Enhance loss
4	F/41	Oral, Genital Pleocytosis Erythema nodosum	3 weeks	Midbrain, Tegmentum, Pons, MO, Thalamus Internal capsule	Not enhanced	After 30 weeks, extent ↓ Midbrain atrophy
5	M/31	Oral, Genital	3 weeks	Midbrain, Pons, Thalamus, Internal capsule	Not enhanced	After 16 months, disappeared Midbrain atrophy
6	M/34	Oral, Genital Pleocytosis	5 days	Midbrain, Temporal lobe, Pons, MO, Thalamus, BG, Interna capsule, Tegmentum	Multifocal patchy enhance	After 8 weeks, extent ↓ Enhance ↓ Atrophy of midbrain & temporal lobe
7	F/32	Oral, Genital	4 weeks	Midbrain	Not performed	Not done

Interval : interval between neurologic symptom onset and MRI check  
Genital : genital ulcer ↓ : decreased MO : medulla oblongata,

Oral : oral ulcer,  
BG : basal ganglia

## 고 찰

베체트병은 주로 지중해 연안국가 즉, 레바논, 요르단, 그리스, 이스라엘, 터키, 이탈리아 등과 일본 및 우리나라에 많은 것으로 알려져 있으며, 지난 수십년간 주로 이 지역에서 발표된 여러 문헌에 의하여 병의 개념이 점차 확대되어, 현재는 구강, 외음부, 안구 이외에 관절, 혈관, 소화기, 부고환, 폐, 신장 및 신경계를 다양하게 침범하는 전신질환으로 알려져 있다. 병인으로는 최초에 Behcet이 바이러스설을 주장한 이래 이에 동의하거나 반대하는 연구들이 있으며, 근래에는 면역학적 측면에서 활발히 연구가 진행되어, 현재는 다른 결체조직 질환(connective tissue disease)과 마찬가지로 초기의 바이러스 감염후 이차적으로 유발되는 면역학적인 반응으로 보고하고 있다(2, 7, 8, 9). 신경조직 소견으로는 Nishimura 등(10)과 Arai 등(11)이 혈관주위 임파구 침윤(perivascular lymphocytic infiltrations)을 동반한 다병소성 괴사성 병변(multifocal necrotizing lesions)과 신경교의 증식(glial proliferation)을 관찰하여 보고하였다.

베체트병의 신경계 침범은 뇌정맥동(cerebral venous sinus) 혈전증, 중추신경계 침범, 다른 이상소견 없이 단독으로 나타나는 두통의 세 가지로 크게 나눌 수 있다. 하지만 다른 이상소견 없이 단독으로 나타나는 두통은 신경계 베체트병으로 보기 어려우며(5), 뇌정맥동 혈전증은 신경증상을 가진 환자의 약 1/3에서 관찰된다고 Shafir 등(12)이나 Wechsler 등(4)이 보고했으나 임상적 특징과 영상 소견은 다른 원인으로 야기되는 중심정맥동 혈전증과 구별되지 않는다.

신경계 베체트병의 영상진단은 전산화 단층촬영에 비해 자기

공명영상이 우수한 것으로 알려져 있으며(6, 13) 본 연구에서는 자기공명영상을 이용하여 소견관찰과 추적검사를 시행하였다.

중추신경계를 침범한 베체트병은 초기에 T2 강조영상에서 고신호강도로 나타나지만, 아급성기와 만성기에는 헤모시테린 침착으로 T2 강조영상에서 저신호강도로 보일 수 있는데, 이는 베체트병에서의 혈관염성 변화와 부합되는 소견이다(5). 저자들의 연구에서는 병변의 모양은 경계가 분명하지 않은 1-3cm 크기의 반점형이며, T2 강조영상에서 불균질의 고신호강도로 보였으며, T1 강조영상에서 불균질의 저신호강도를 보였다. 심한 염증은 부종과 종괴효과를 일으키며, 스테로이드 사용후 또는 저절로 병변은 감소 또는 소실되고(14), 만성기에는 주로 뇌교의 위축이 초래된다(5, 15, 16). 이 연구에서 급성기라고 생각되는 증상발현 3주일 이내 자기공명영상을 시행한 환자는 5명이었으며, 나머지 2명도 한달 이내에 검사를 시행하였다. 주로 뇌간과 간뇌(diencephalon)를 침범하였는데, 이는 Wechsler 등(6)과 Erdem 등(17)의 기존 보고와 일치하였다.

2예에서 조영증강을 보였는데 이들은 자기 증상발현 2주와 5일후에 나타났으며 Kazui 등(19)이 보고한 증례에서도 신경증상이 나타난 9일째 조영증강을 보였다. 증례수는 적지만 조영증강은 주로 급성기에 나타나는 소견으로 생각된다. 신경베체트병의 Gd-DTPA 조영증강은 부전경색(frunk infarction)에 의한 것이라기보다 혈관벽 장벽의 파괴와 뇌 혈관염의 가역적 혈관성 부종에 의한 것으로 생각된다. 하지만 종종 병변은 영구적으로 나타나기도 한다(18). Gd-DTPA 주사후 조영되지 않는 병변과 스테로이드 치료후 증상의 호전에도 불구하고 남아있는 병변은 비활동성의 오래된 병변임을 반영한다고 볼 수 있다(8). Kazui 등(19)은 스테로이드 치료후 증상이 호전된 환자



의 자기공명영상에서 조영증강이 되지 않는 것으로 보아 치료의 효과를 평가하는데 있어 자기공명영상이 유용하다고 보고하였다.

신경베체트병은 젊은 성인에서 잘 생기고, 호전과 재발을 반복하는 임상양상 등이 다발성 경화증과 증상이 유사한데, 다발성 경화증의 병변위치는 주로 측뇌실의 삼각부 및 체부 주위의 뇌실주위 병변으로서 뇌실에 수직방향으로 난원형 병변으로 나타나고, 뇌량(corpus callosum), 특히 callososeptal interface를 침범한다. 그외 피질하 백질, 내포(internal capsule)나 드물게는 회질도 침범되며, 뇌간과 소뇌 침범은 성인에서는 드물다. 따라서 자기공명영상에서의 특징적인 병변위치와 임상증상, 그리고 IgG의 oligoclonal band, myelin basic protein, kappa chain등의 뇌척수액 이상을 종합하여 신경베체트병과 감별 진단할 수 있다(20). 그외 뇌간 경색, 능뇌염(rhombencephalitis) 그리고 확장된 혈관주위공간(dilated perivascular space)등이 감별되어야 하나 특징적인 임상병력, 그리고 혈청과 뇌척수액소견에 기초를 두어야만 명확한 감별 진단을 할 수 있다.

저자들은 본 연구의 수가 적고 동일한 기간후에 추적검사를 시행하지 못하여 신경베체트병의 시기별 소견을 자세히 관찰하지 못하였으므로, 더 많은 증례와 추적 연구가 수행되어야 한다고 생각한다.

요약하면 신경계 베체트병의 호발부위는 중뇌, 뇌교, 시상 등이며, T2 강조영상에서 고신호, T1 강조영상에서 저신호의 불균질의 반점상이며, 급성기에는 조영증강을 보일 수도 있으며, 치료후 병변의 소실과 조영증강 소실을 보이고 병변이 위축되기도 한다. 이러한 자기공명영상소견은 임상증상, 징후 그리고 임상경과 등을 종합하여 신경베체트병으로 진단하는데 도움을 줄 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC, et al. Cerebral venous thrombosis in Behcet's disease: clinical study and long term follow up of 25 cases. *Neurology* 1992; 42: 614-618
2. O'Duffy JD, Goldstein NP. Neurologic involvement in seven patients with Behcet's disease. *Am J Med* 1976; 61: 170-8
3. Serdaroglu P, Yazici H, Ozdemir C, Yurdakul S, Bahar S, Aktin E. Neurologic involvement in Behcet's syndrome. *Arch Neurol* 1989; 46: 265-269

4. Wolf SM, Schotland DL, Philips LL. Involvement of nervous system in Behcet's syndrome. *Arch Neurol* 1965; 12: 315-25
5. Alkawi MZ, Bohlega S, Banna M. MRI findings in neuro-Behcet's disease. *Neurology* 1991; 41: 405-408
6. Wechsler B, Dell'Isola B, Vidailhet M, et al. MRI in 31 patients with Behcet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 56: 793-798
7. Denman AM, Fialkow PJ, Pelton BK, et al. Lymphocyte abnormalities in Behcet's syndrome. *Clin Exp Immunol* 1980; 42: 175-179
8. Ohno S, Kato F, Matsuda M, Fusi N, Minagawa T. Detection of gamma interferon in the sera of patients with Behcet's disease. *Infection and Immunity* 1982; Apr: 202-208
9. Haim. Pathogenesis of Behcet's disease. *Int J Dermatology* 1983; 22: 101-102
10. Nishimura M, Satoh K, Suga M, Oda M. Cerebral angio-and neuro-Behcet's syndrome: neuroradiology and pathological study of one case. *J Neurol Sci* 1991; 106: 19-24
11. Arai T, Mizukami K, Sasaki M, et al. Clinicopathological study on a case of neuro-Behcet's disease: in special refer to MRI, SPECT and neuropathological findings. *Jpn J Psychiatry Neurol* 1994; 48: 77-84
12. Willeit J, Schmutzhard E, Aichner F, Mayr U, Weber F, Gerstenbrand F. CT and MR imaging in neuro-Behcet's disease. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10: 313-315
13. Shakir RA, Sulaiman K, Kahn RA, Rudwan M. Neurological presentation of neuro Behcet's syndrome: Clinical categories. *Eur Neurol* 1990; 30: 249-253
14. Patel DV, Neuman MJ, Hier DB. Reversibility of CT and MR findings in neuro-Behcet disease. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13: 669-673
15. Pallis CA, Fudge BJ. The neurological complications of Behcet's syndrome. *Arch Neurol Psychiatry* 1956; 75: 1-14
16. Kermod AG, Plant GT, MacManus DG, Kendall BE, Kingsley LF. Behcet's disease with slowly enlarging midbrain mass on MRI: Resolution following steroid therapy. *Neurology* 1989; 39: 1251-1252
17. Erdem E, Carlier R, Idir AB, et al. Gadolinium-enhanced MRI in central nervous system Behcet's disease. *Neuroradiology* 1993; 35: 142-144
18. Kataoka S, Hirose G, Tsukada K. Brainstem type neuro-Behcet's syndrome. *Neuroradiology* 1989; 31: 258
19. Kazui S, Naritomi H, Imakita S, et al. Sequential gadolinium-DTPA enhanced MRI studies in neuro-Behcet's disease. *Neuroradiology* 1991; 33: 136-139
20. Ruth G. Ramsey: *Neuroradiology*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders, 1994: 227

## Neuro-Behect's Disease : Initial and Follow-up MR Imaging Findings<sup>1</sup>

Chan-Sung Kim, M.D., Sun-Seob Choi, M.D., Ha-Jong Lee, M.D.,  
Dong-Ho Ha, M.D., Yong-Il Lee, M.D.

<sup>1</sup>Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Dong-A University

**Purpose:** The purpose of this study was to evaluate initial and follow-up MR imaging(MRI) findings of neuro-Behect's disease.

**Materials and Methods:** MRI of seven clinically diagnosed cases of neuro-Behect's disease were retrospectively analysed in terms of involved site, pattern, signal intensity, contrast enhancement pattern and changes seen on follow-up. Using a 0.35T or 1.0T unit T2- and T1-weighted spin-echo contrast-enhanced images were obtained in six patients. Follow-up MRI after steroid therapy lastion between two weeks and 16 months was performed in six patients.

**Results:** Lesions involved the midbrain(6/7), pons(5/7), thalamus(4/7), medulla oblongata(3/7), tegmentum(3/7), internal capsule(3/7), middle cerebellar peduncle(2/7), dentate nucleus(1/7), basal ganglia(1/7) and temporal lobe(1/7). They were 1-3cm in size, and their shape was ill-defined and patchy. Inhomogeneous high and low signal-intensity was seen on T2-weighted and T1-weighted images, respectively. In two of six cases there was focal mild patchy enhancement.

Euring follow-up lasting for between two weeks and 16 months after steroid therapy, the lesions decreased in extent(n=5) or disappeared(n=1), and in the brainstem, focal brain atrophy occurred in three cases.

**Conclusion:** Although MRI findings of neuro-Behect's disease are nonspecific, common involvement of the brainstem, tegmentum and internal capsule, as well as improvement on follow-up MRI, may be helpful diagnostic indicators of this condition.

**Index words:** Brain, MR  
Behect's disease  
Magnetic resonance (MR), contrast enhancement

Address reprint requests to: Chan-Sung Kim, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Dong-A Medical Center. # 1, 3-ga, Dongdaesin-dong, Seo-gu Pusan, 602-103 Korea. Tel. 82-51-240-5367 Fax. 82-51-253-4931