

Behcet 씨 증후군의 임상적연구

이화여자대학교 의과대학 이비인후과학교실

김 중 남

= ABSTRACT =

Clinical Study of the Behcet's Syndrome

Chong Nahm Kim, M.D.

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Ewha Womans University

Many papers on Behcet's syndrome published during the past forty years, open with the statement that the disease was discovered by Behcet and first described by him in 1937.

Behcet's syndrome is characterized by four major components: iridocyclitis (historically with hypopyon), aphthous lesions in the oral mucosa, ulceration of the genitalia, and erythema nodosum in the skin of the extremities, but the ocular symptoms may be the most important and serious manifestation of the disease. Central nervous system involvement, most often due to necrotizing vasculitis, may be the most protean manifestation of the disease, leading to death.

Oral lesion is early symptoms in this disease which encounter otolaryngologist at first, so we need careful examination at early of this disease, because it lead blindness and death that was involved in the eye and nervous system in late stage.

This paper to report the author's experience over 18 years at Dept. of ENT in Ewha womans university hospital from 1964 to 1982, 18 cases has been studied and treated clinically, and following results were obtained:

- 1) Sex distribution were male to female; 3.5:1.
- 2) Age distribution were 84% in 2nd and 3rd decade.
- 3) Among 18 cases, 6 cases were complete form and 12 cases were incomplete form.
- 4) Incidence of four major symptoms were 100% in complete form.
- 5) In incomplete form: incidence of oral lesion were 100%, skin lesions were 84%, eye lesion were 42%, and genital lesions were 33% as in order.
- 6) The result of Behcet test were 100% positive in complete form and 66% positive in incomplete form.

7) Treatment were conservative with antibiotics, antihistamine, ACTH, vitamin, and sulfa.

8) One cases with complications of the central nervous system died within 3 years after the onset of this disease. Incidence of blindness were 50% of cases in complete form and 17% in incomplete form.

서 론

구강염으로 시작하여 피부에 발진을 동반하며 눈과 생식기의 점막까지 병변을 초래하는 Behcet씨 증후군은 최유한 것으로 지중해연안제국과 Middle east¹⁾에서 발생하는 것으로 알려져 있으나, 근래 동서를 막론한 모든 지역에서 볼 수 있는 것으로 사대증상이 확실한 경우 진단은 용이하나 이들 증상이 독립하여 시차적으로 출현하거나 만성경과중 간헐적으로 발생할 때는 진단이 곤란한 경우가 많다.

환자의 대부분이 구강내병변이 심하게 되어 발병초기에 이비인후과를 찾게 되나 이비인후과적 증상은 큰 문제가 아니므로 주의하지 않으면 조기 발견의 기회를 놓치게 되고, 비교적 후기에 나타나는 안증상이 있게 되면 실명이 될 뿐아니라 난치라는 점에서 중대한 질병의 하나로 재발하는 경향이 높으므로 지속적인 관찰을 요한다.

저자는 1965년부터 1982년까지 이화여자대학교 부속병원 이비인후과에 내원하여 Behcet씨 증후군으로 사료되는 18예를 경험하였기에 문헌적고찰과 아울러 보고하는 바이다.

관 찰 대 상

1965년부터 1982년까지 18년간 이화여자대학교 부속병원 이비인후과에 내원한 환자중 Behcet씨 증후군으로 사료된 18예를 관찰대상으로 하였다.

조 사 방 법

질병분류는 1972년 일본보건성에서 제정한 기준²⁾(Table 1)을 인용하여 18예를 완전형과 불완전형으로 나누어 각예의 성별, 발병연령, 주입상증상발현빈도, 부수입상증상발현빈도, 진단(피부반응검사), 치료 및 예후에 대하여 조사하였다.

일본보건성 분류책정기준: 구강, 피부, 눈 그리고 위음부의 병소를 사대증상으로 기준잡고 사대증상을 동시에 구비한 경우 완전형으로 분류했고, 그중 세가지 증상이 나타나거나 안증상을 동반하면서 다른 주증상

한가지가 나타나는 예를 불완전형으로 분류했다 (Table 1).

Table 1. Diagnostic criteria of Behcet's syndrome by Behcet's syndrome research committee of Japan(1972)

I. Major criteria

- 1) Recurrent aphthous ulceration in the mouth
- 2) Skin lesions
 - a. Erythema nodosum-like eruptions
 - b. Subcutaneous thrombophlebitis
 - c. Hyperirritability of the skin
- 3) Eye lesions
 - a. Recurrent hypopyon, iridocyclitis
 - b. Chorioretinitis(retinal vasculitis)
- 4) Genital ulcerations

II. Minor criteria

- 5) Arthritic symptoms and signs(arthralgia, swelling, redness)
- 6) Gastrointestinal lesions(appendicitis-like pains, melena, etc.)
- 7) Epididymitis
- 8) Vascular lesions, occlusive blood vessel disease, aneurysms
- 9) Central nervous system involvement
 - a. Brainstem syndrome
 - b. Meningoencephalomyelitic syndrome
 - c. Confusional type

III. Types of Behcet's syndrome

- 1) Complete type: All four major symptoms appear in the clinical course of the disease(numbers 1-4 above).
- 2) Incomplete type
 - a. Three of four major symptoms appear in the clinical course of the patient; or
 - b. Recurrent hypopyon, iridocyclitis or typical retinal vasculitis and one other major symptom appear in the clinical course of the patient(usually aphthous ulceration).

피부반응검사(Behcet test)²³⁾: 증류수 혹은 식염수를 피내주사하거나 소독된 칫으로 피부를 찌른 후 24시간내 자극장소에 붉은 구진과 화농이 생기는 경우를 양성으로 판정하였다.

조 사 성 적

1) Behcet 씨증후군으로 진단된 총 18예중 남성별분포는 남자 14예(78%), 여자 4예(23%)로 3.5:1의 비율로 남자에 높은 이환율을 보였다(Table 2).

2) 연령별발생빈도는 20대에서 시작한 예가 8예로 45%를 차지하였고 30대에서 시작한 예는 7예로 39%를 차지하였으며, 최저 5세에서 발생한 1예와 40대에서의 발생이 2예나 있었다(Table 3).

3) 총 18예중 완전형은 6예(33%)였고, 불완전형은 12예(67%)로 1:2의 비율로 불완전형의 발생율이 높았다(Table 4).

4) 완전형 6예중 주위상증상인 구강, 피부, 외음부 및 안병소의 사대증상의 발현빈도는 100%였고, 부수증상인 관절통이 5예, 근육통도 4예에서 나타났으며 전신피로나 발열증상은 2예였다. 완전형 6예 전체에서 홍채염을 일으켜 홍채염의 발생율이 제일 높았으며, 증례 1의 경우 점차적으로 병세가 악화하여 모든 안질환을 동반하였고 전신상태가 악화되어 내과로 입원하던중 발병 약 3년 2개월만에 사망하였고, 증례 4와 증례 5의 경우 망막탈락, 백내장, 녹내장을 동반하여 실명하게 되었다(Table 4).

5) 불완전형 12예중 주위상증상인 구강, 피부, 외음부 및 안병소의 발생빈도는 전예에서 구강병소가 있

어 발생율이 제일 높았고 다음으로 피부병소 10예, 안병소인 홍채염이 5예, 외음부병소 4예를 차지하는 순위를 보였다. 부수증상으로 6예에서 인두통과 연하장애를 호소하였고 초기증상인 전신피로 및 발열이 있었던 예가 5예였다. 홍채염은 5예에서 볼 수 있어 40%를 차지하였으며 증례 10의 경우 녹내장과 백내장으로 진행하여 실명하였고, 증례 17의 경우 안내염으로 진행하여 실명하였다.

6) 완전형과 불완전형의 전체적인 각 증상의 발생을 및 빈도는 18예 전예에서 구강병소가 있어 100%의 율을 보여 제일 높은 빈도를 차지했으며, 피부병소 15예(84%), 안병소중 홍채염은 11예(62%), 외음부병소 10예(55%)의 순으로 발생되었다.

7) Behcet test의 결과로 완전형에서는 100%의 양성율을 보였고, 불완전형에서는 66%가 양성반응을 보였다.

8) 치료는 구강병소에 국소도포로 2% Gentian Violet와 Olive oil을 사용하였으며, 1960년대 환자는 항생제로 Penstreptomycin, sulfa제로 abcid와 Bayrena를 사용하였으며 Antihistamine으로 Plokon을 사용하였다. 1970년대로부터 현재까지 항생제는 Ampicillin, sulfa제는 Bactrim, Antihistamine으로 peniramine을 사용하였다. Vitamin은 ascorbic acid가 사용되었고, 부신피질호르몬제로는 Prednisolone을 처음 5일간 20mg근주한 경우와 60mg을 3회로 나누어 투약하고, 그후 30mg을 3회로 나누어 약 25일간 투여하였다(Table 5).

9) 본 질환의 예후는 신경계의 침범으로 사망하게 되며 안병소의 발생으로 실명하게 되는 것으로 증례 1은 발병 약 3년 2개월에 사망하였고, 완전형에서는 50%에서 실명하였고, 불완전형의 경우 17%에서 실명하였다(Table 6).

Table 2. Sex distribution

Sex	Male	Female	Total
No.	14	4	18
Percent Rate	78%	23%	100%
	3.5	1	

Table 3. Incidence of age

Age	No. of Pt.	Percent
Under 20	1	5%
20-	8	45%
30-	7	39%
40-	2	11%
Over 50	0	0

고 안

Behcet 씨질환은 주로 젊은 남자에 발생하는 만성적 재발성 질환으로 다양하게 여러장기를 침범하는 원인불명의 질환이다. Hippocrates⁵⁾가 처음 서술한 이래 1894년 Jacobini가 기술하였고, 1908년 Bluth에 의하여 재론되었고⁶⁾, 1937년 Behcet⁷⁾에 의하여 Behcet씨 증후군으로 명명하게 되었다.

Robinson & McCrumb⁸⁾는 "Mucocutaneous Ocular syndrome"으로 통칭하여 Reiter's disease, Behcet disease, Steven-Johnson disease, Ectodermosis erosiva plurioriflacilis를 설명하고 있으며, 특별한 원인이 발견되지 않는한 상기 열거한 질환의 분류는 판

Table 4. Distribution of symptoms in each cases

Case	Sex	Age	Oral lesion	Skin lesion (E.N.)*	Genital lesion	Malaise & Fever	Sore throat & swallowing difficulty	Muscle pain & stiffness	Arthralgia & arthropathy	Eye Lesion		Intradermal Saline (Beh-cetin test)		
										Iritis	Retinal Detachment		Endophth. halmitis	Glaucoma
1	M	37	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
2	M	20	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
3	M	24	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
4	M	24	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
5	M	27	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
6	M	38	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
7	M	25	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
8	F	42	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
9	F	26	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
10	M	39	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
11	F	45	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
12	M	27	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
13	F	5	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
14	M	34	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
15	M	35	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
16	M	37	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
17	M	27	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
18	M	33	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
			18	15	10	7	8	5	9	11	2	2	4	3
Percent (%)			100	84	55	39	45	28	50	62	11	11	23	15

* E.N. : Erythema Nodosum

Table 5. Medication

Year	1960 -	1970- Up to date
항 생 제	Penstreptomycin	Ampicillin
Sulfa 제	Abcid, Bayrena	Bactrim
Antihistamine	Plokon	Peniramin
Vitamin	Ascorbic acid	
Corticosteroid	Prednisolone	

Table 6. Incidence of Blindness between complete and incomplete form of Behcet's syndrome

	Blindness	Percent
Complete form	3/6	50%
Incomplete form	2/12	17%

단이 곤란하고 명명도 결정키 어렵다고 했다.

Tsukada⁹⁾는 본증을 완전형과 불완전형으로 분류하였으며 저자는 이에 의거하여 약 18년간 18예를 완전형 6예와 불완전형 12예로 분류하였다. 우리나라에서는 金¹⁰⁾이 처음으로 불완전형의 4예를 보고한 이래 朴¹¹⁾ 등이 3예, 주¹²⁾, 오¹³⁾, 김¹⁴⁾ 등 많은 학자들이 1예내지 2예의 보고를 하였고, 李¹⁵⁾가 1979년 통계적 고찰로 14년간 27예를 보고하였다. 이러한 것은 Curth¹⁶⁾는 Europe에 Berlin¹⁷⁾은 중동지방 특히 동지중해 지방에 호발한다 하고 Nishiyama¹⁷⁾, Tsukada는 동양에 많다고 하였으나 미국이나 타지역의 보고를 비교할 때 동서를 막론하고 세계적으로 발생한다 할수 있다.

본 질환의 확실한 지역별 이환율은 알 수 없고, 산발적인 증례보거나 임상통계보고가 있으며 일본에서는 인구 만명당 1명으로 추산하고¹⁸⁾, 2차세계대전 이후 급격히 증가했다고 한다¹⁹⁾. 미국은 30만명중 1명으로 발생한다 하였으며 가족적발병은 극히 드물며 여자보다 남자에 2.3:1의 비율로 높은 이환율을 보인다 했다²⁰⁾. 金의 보고에 의하면 여자는 1예도 없었고 저자의 경우 남녀의 비는 3.5:1로 남자에 월등히 높았다.

원인 및 유인에 대하여 학자마다 다르며 그제설을 검토하면 Behcet, Sezer²¹⁾, Evans²²⁾, Pallis & Spillane²³⁾, Nakagawa & Shingu²⁴⁾ 같은 학자들은 Virus 감염설을 주장하고 있으며, France²⁵⁾는 혈전성정맥염설을 주장하고 있다. Weekers & Reginster²⁶⁾, Memeney & Lawrene²⁷⁾은 allergy설을 주장하여 virus

나 allergy에 의한 것으로 많이 생각하나 최근 Michelson²⁸⁾, Oniki²⁹⁾ 같은 학자들에 의하면 자가면역설을 새로이 주장하고 있다.

유인으로는 Curth¹⁶⁾에 의하면 배란시 외음부피양이 심해지고 월경시작과 함께 호전된다고 했으며, Shimizu¹⁸⁾는 기온이 하강할 때 구강병소가 악화된다 하여 계절과도 관계가 있다고 하나 저자의 경우 원인규명은 연구할 수 없었고, 증악되는 유인도 찾을 수 없었다. Marquant³⁰⁾ 등은 음식물과의 관계로 호도, 초코렛도마도같은 음식을 먹었을 때 aphtha와 iritis가 심해진다고 하였다.

발생년령은 Berlin, Tsukada, Haim 등에 의하면 20대와 30대에 가장 많다 하여 본 성적과 같았고, Chajek 등³¹⁾은 발병평균연령은 30대라 하였다. Tsukada는 최저 12세 최고 45세에서 발견하였고, France 등은 최저 9세, 최고 51세에서 발생된 예를 보고 하였다. 한국에서 李에 의하면 최저 15세 최고 45세의 보고가 있고, 저자는 최저 5세 최고 45세에서 볼수 있었다. 이는 10세이하나 50세이후는 매우 드문질환으로 생각된다.

본 질환의 임상증상은 구강, 피부, 외음부 및안부를 침범하는 것으로 간헐적 재발을 가져오는 것이 특징이다. 초발증상으로 구강이 제일 먼저 시작되고 다음으로 피부, 안부, 외음부의 순으로 나타난다.

제증상을 병변에 따라 기술하면 우선 구강병변으로 환자들이 초기에 치료하기 위하여 병원을 찾게 되지 않는 증상이라 할 수 있다. 대부분의 환자들은 임상증상이 좀더 악화되어 안이나 관절, 혈관 그리고 신경계를 침범하여 찾게 되는 경우로, 처음 시작으로부터 심한 합병증이 생기기 까지 몇개월에서 몇년간의 기간이 걸리게 된다. 그러므로 구강병변을 간단히 지나치지 말고 조기발견의 기회를 놓치지 말아야 된다.

구강내 병변은 주로 구순의 점막, 구강점막, 이몸, 혀끝 그리고 혀측연이 침범되고 구개, 편도, 인두벽의 발생은 희유하다. 병변은 초기에 발적되고 약간 튀어나오르나, 하루, 이틀사이에 파이고 원형 혹은 타원형의 발적연을 갖은 산발적인 괴양을 형성하게 된다. 다음 백색 혹은 황색의 위막을 형성하게 된다. 때로 이런 괴양은 여러개가 합하여 커다란 괴양부를 형성하게 된다. 이러한 괴양부는 반흔을 형성하나 일반적인 아프타성괴양은 반흔없이 일주내지 십일내에 치유된다. 구강증상은 Berlin에 의하면 100%에서 나타난다 하였고 Oshima 등³⁴⁾은 98%, Mamo³²⁾는 93%에서 나타났다 하였고, 우리나라의 李에 의하면 98%에서 나타났다 하였으나 저자의 경우 18예 전체에서 발견되어 100%를 차지하고 있다.

피부병변으로는 주로 하지에 결절성홍반양발진이 발생하고 둔부, 상지, 경부 및 안면에도 생길 수 있다. 발진은 약간 부종이 되고 피하부에 발적과 유연성을 갖게 된다. 이러한 병소는 10일내지 14일내에 없어지고 때로 색소가 침착하여 점막색이 변하며 빈번한 재발이 있게 된다. 병리학적조직소견은 침범된 모든 조직에 임파구와 형질세포의 침윤이 있고 피하혈전, 정맥염, 혈관주위에 원형세포 침윤등으로 폐색성혈관염을 볼 수 있다.

피부병소는 Behcet 씨증후군의 대부분에서 발견되는 소견으로 Tsukada씨는 85%, Berlin은 50%, Haim은 35%에서 볼 수 있다 했고, 한국의 李의 보고로는 96%였고 저자의 경우 85%의 이환율을 나타냈다.

본증 진단에 큰 도움이 되는 생리식염수 피내반응검사는 Blobner³⁵⁾, Jensen³⁶⁾이 처음 관찰한 것으로 "Behcet test"라 하며 주사부위 피부에 홍색구진 및 농포가 생기는 것으로 본 환자의 피부가 비특이적인 자극에 대한 어떤 과민상태에 있는 것으로 설명하고 있으며 France 등, Jadassohn 등³⁷⁾은 이러한 현상을 관찰할 수 없었다 하며, 한편 Berlin은 100%에서, Haim은 95%에서 양성으로 나타났다고 한다. 그 외 Tsukada는 75%, Michelson은 40%에서 나타났다고 한다. 이러한 양성반응은 급성으로 악화됐을 때 현저히 나타난다 한다.

저자는 완전형에서 100%, 불완전형에서 66%의 양성율을 보였다.

외음부병변은 남자는 주로 음낭, 홍문, 음경에 잘 생기며 여자는 소음순, 대음순과 홍문에 잘 발생된다.

Curth에 의하면 본 병변은 발열을 동반하며 시작된다 했고, Haim은 96%, Berlin은 80%, Tsukada는 79%에서 나타난다 했고, 金은 100%, 李는 93%에서 저자는 완전형에서 100%, 불완전형에서 24%의 이환율을 보였다.

안부병변은 사대병변중 가장 심한 증상을 말하는 것으로, 결막충혈, 홍채염, 전방축농증이 초기증상이나 포도막염이 출현하면 이 질환이 어느 정도의 시일이 경과된 경우로 홍채유착, 우각폐색등으로 녹내장이 되며 후구부에서는 망막의 변화로 망막박리, 시신경의 위축을 초래하여 실명하게 된다. 여러 문헌에 의하면 안증상이 나타난 후 3.36년내지 5년사이에 시력을 잃게 된다고 했으나 저자의 경우 3개월만에 시력을 상실한 경우도 있었다.

실명율은 Shimizu등은 남자 39.6%, 여자 9.4%, Haim은 8.7%라고 하였으나 李의 보고로 29%에서 완전실명이 되었고 52%에서 0.1이하의 시력이 있었다 하며, 金의 6예보고에서는 실명율이 100%였으며

저자의 경우 완전형에서는 50%, 불완전형에서는 16%의 실명율을 보였다.

이러한 보고는 과마다의 특성이 있어 본질환이 오래 지속되고 재발하는 경우 증상이 악화되어 안과를 찾게 되면 100%의 실명율을 동반할 수 있고, Haim의 8.7%의 실명율보고는 질환진행과정의 기간에 관련이 있을 것으로 생각된다.

저자의 경우 안병변을 동반한 예는 11예로 62%를 차지하였다.

기타 부수증상으로 발열은 대부분의 경우 미열이나 때로 고열을 동반하기도 하며 France 등은 42.8%, Tsukada는 31%, 李는 44%, 저자는 불완전형과 완전형을 합하여 39%에서 고열이 있었다. 관절통은 주로 대관절에 오며 타증상의 증악시 또는 무관하게 일어나는 것으로 때로 관절종창이 올 때도 있다. Tsukada는 42%, Berlin은 40%, Haim은 26%, 金³⁸⁾은 33%, 李는 55%, 저자의 경우 50%에서 나타났다.

만성편도선염으로 인후두등이나 연하장애를 호소한 경우는 저자는 45%를 차지하여 비교적 높은 율을 보였고, 이는 이비인후과의의 진찰에 의함이 아닌가 생각되며, 다른 학자들의 경우 Tsukada는 15%, 李는 약 10%에서 보았으며 이를 적출하여도 본증의 아무런 변화가 없었으나, Asaoka³⁸⁾는 67%에서 만성편도선염이 있어 이를 적출하였더니 본증의 경과가 호전되었다고 한다.

그외에도 위장, 호흡계 및 신경증상을 일으킬 수 있으며 신경계증상을 동반하는 경우 Neuro-Behcet syndrome⁴⁰⁾이라고 부르며 사망율이 높다는 점이 문제시 되어오고 있다. 신경증상의 발현빈도는 Hermann⁴¹⁾에 의하면 22.5%, Asaoka는 25%, Berlin은 10%, Haim은 13%, Tsukada는 8%에서 나타났다고 하며, 저자는 증례 1에서 약 3년 2개월에 걸쳐 모든 증상을 동반하였고 결국 신경계침범으로 의식이 없어지고 사망하였다.

예후는 비교적 양호하다 하나 신경계를 침범하면 사망하게 되고 안병변을 동반하여 실명하는 경우 사회생활에 지장을 초래하며 Tsukada는 42.5%에서 경배, 40.5%에서 불변, 3%에서 악화, 6%에서 사망했다고 보고하였고, France 등은 6.1%, Shimizu 등은 2.7%에서 사망하였다고 보고하고 있다. 저자의 경우 1예가 사망하여 5.5%를 차지하였고, 전체적인 실명율은 28%였고 병후관찰이 불가능하여 정확한 경과와 결과를 얻지 못하였다.

치료는 본증이 자연치유 및 악화를 반복하므로 치료평가가 매우 곤란하며 특별한 치료법과 재발예방법이 없어 대증요법으로 Vitamin, Corticosteroid, anti-

biotics, antihistamine 등 여러제제의 사용이 보편화 된 치료법으로 보고되어 있고, 확실한 치료법은 발견치 못하고 있으나 최근 면역학적 변화에 의한 질환으로 보고 면역억제제인 Azathioprine⁴⁴이 세포성 및 체액성 면역반응을 저하시키는 역할을 함으로 사용하며 구강점막이나 생식기 궤양에 효과가 있는 Levanisole⁴⁵을 사용키도 하며, 안증상이나 신경증상이 없는 경우 백혈구에서 추출한 transfer factor⁴³를 사용하여 효과가 있다는 보고도 있다.

결 론

저자는 1965년부터 1982년까지 18년간 이화여자 대학교 부속병원 이비인후과를 내원한 환자중 Behcet씨증후군으로 사료된 18예를 관찰하고 다음과 같은 결론을 얻었다.

- 1) Behcet씨증후군의 남녀의 비는 3.5 : 1의 비율로 남자에서 높았다.
- 2) 연령별 발생빈도는 20대와 30대에서 84%를 차지하였다.
- 3) 총 18예중 완전형과 불완전형의 비는 1 : 2의 비율로 불완전형의 발생율이 높았다.
- 4) 완전형에서는 구강, 피부, 외음부 및 안병소의 사대주임상증상의 발생율이 100%였다.
- 5) 불완전형에서는 전예에서 구강병변이 있었고, 다음으로 피부병소 84%, 안병소 42%, 외음부병소 33%의 순위로 이환되었다.
- 6) 완전 및 불완전형의 전체적인 각 증상의 발생율과 빈도는 전예에서 구강병소가 있어 100%, 피부병소 84%, 안병소 62%, 그리고 외음부병소 55%의 발생율을 보였다.
- 7) Behcetin test 결과 완전형에서는 100% 양성 이었고, 불완전형에서는 66%가 양성반응을 보였다.
- 8) 치료는 전신적으로 대증요법을 시행하였다.
- 9) 예후는 신경계침범으로 1예에서 사망하였고, 안병소를 일으켜 완전형의 50%에서 실명하였으며, 불완전형에서는 17%의 실명율을 초래하였다.

REFERENCES

- 1) Berlin C.: Behcet's diseases as multiple symptom complex: Report of 10 cases. Arch. of Dermat. 1960;82: 73.
- 2) Shimizu T, Ehrlich G E, Inaba G, Hayashi K: Behcet disease(syndrome). Semin Arthritis Rheum 1979; 8:223-260.

- 3) Haim S, Sherf K: Behcet's disease: Presentation of 11 cases and evaluation of treatment. Isr. J. Med. Sci. 1966; 2:69-74.
- 4) Soble JD, Haim S, Shofrir A, Gellei B: Cutaneous hyperactivity in Behcet's disease. Dermatologica 1973; 146: 350-356.
- 5) Feigenbaum A: Description of Behcet's syndrome in the Hippocratic third book of endemic disease. Br. J. Ophthalmol. 1956; 40: 355-357.
- 6) Jacobini: cited from Sezer, FN: The isolation of a Virus as the cause of Behcet's disease, Amer J Ophthal (March), 1953; 36: 301.
- 7) Behcet H: Some observations on clinical picture of so called triple symptom complex. Ann Rheum Dis 1963; 22: 26-35.
- 8) Robinson, HM and McCrumb, FR: Comparative analysis of the mucocutaneous ocular syndromes. Arch. of Dermat., 1950; 61, 539.
- 9) Tsukada et al.: Behcet 病に關する 臨床的諸問題, 皮膚科の臨床 1966; 8, 481.
- 10) Dong Suk Kim: Behcet's syndrome, J.K.M.A., 1962; 5: 355.
- 11) 박해수 · 서광애 · 김중남: Behcet's syndrome으로 생각되는 3증례. 대이인지, 1965; 8: 2: 61-63.
- 12) 주창노: Behcet's syndrome 2예. 대한안과학회지, 1964; 30: 63.
- 13) 오성근: Behcet 병의 1예. 대한안과학회지, 1969; 10: 31.
- 14) 김용화 · 김윤희 · 조병채: 속발성 녹내장 및 망막 박리를 동반한 Behcet 씨병 1예. 대한안과학회지, 1982; 23: 4, 185-188.
- 15) 이재경: Behcet 병에 대한 통계적 고찰, 대한안과학회지, 1979; 20:2, 167-174.
- 16) Curth, HO: Recurrent genito-oral aphthosis and uveitis with hypopyon(Behcet's syndrome); Report of two cases. Arch. Demat. & Syph. 1946; 54: 179.
- 17) Nishiyama et al.: Behcet 病診斷の條件. 皮膚科の臨床, 1968; 10, 652.
- 18) Shimizu T, Tanaka I: Epidemiological studies on Behcet's syndrome: Saishin-Igaku 1971; 26: 451-457.
- 19) Takano M, Mizajuna T, Kiuchi M: Behcet disease and the HLA system. Tissue Antigens 1976; 8: 95-99.
- 20) O'Duffey JD: Summary of international sympo-

- sium on Behcet's disease. *J Rheumatol* 1978; 5 : 229-233.
- 21) Sezer, N : Culture et identification du Virus de la maladie de Behcet. *Bull Soc. d'Opht. de France* 1952; 65 : 158.
 - 22) Evans AD, Pallis CA, Spillane JD : Involvement of the nervous system in Behcet's syndrome: Report of three cases and Isolation of virus, *Lancet* 1957; 2 : 349-353.
 - 23) Pallis CA and Fudge BJ : Neurological complications of Behcet's syndrome, *Arch. of neuro-psychia T.*, 1956; 75 : 1-14.
 - 24) Nakagawa Y, Shingu M : Studies on the pathogenic agent of Behcet's disease: The isolation of Behcet's disease virus on the chorioallantosis of developing cheek embryos. *J.J.A.P. Assoc infect Dis* 1958; 32 : 270.
 - 25) France R, Buchanan RN, Wilson MW, Sheddon MB : Relapsing Iritis with recurrent ulcers of the mouth and genitalia (Behcet's syndrome), *Medicine* 1951; 30 : 335.
 - 26) Weekers L : Leucaphthosia: *Rev. Med. de Liege*. 1950; 5 : 819.
 - 27) Memeney WH, and Lawrence BJ : Encephalomyelopathy in Behcet's disease, *Lancet* 1957; (Aug.), 2 : 353
 - 28) Michelson JB and Chisani FB : Behcet's Disease. 1982; 26 : 4, 190-203.
 - 29) Oniki S, Kuraka-u K and Kawata K : Immunosuppressive treatment of Behcet's disease with cyclophosphamide. *Jap. J. Ophthalm.*, 1976; 20 : 32-41.
 - 30) Marquardt JL, Synderman R, Oppenheim JJ : Depression of lymphocyte transformation and exacerbation of Behcet's syndrome by ingestion of English walnuts. *Cell Immunol* 1973; 9 : 263-272.
 - 31) Chajek T, Fainaru M : Behcet's disease : Report of 41 cases and a review of the literature. *Medicine* 1975; 54 : 179-196.
 - 32) Nikami et al. : Behcet 病治療法の検討, *臨眼*, 1970; 24 : 357.
 - 33) Mamo JG and Baghdassarian A : Behcet's disease. A report of 28 cases: *Arch Ophthal.*, 1964; 71 : 4-14.
 - 34) Oshima Y, Shimizu Z, and Yokohari R et al. : Clinical studies on Behcet's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1963; 22 : 36-45.
 - 35) Blobner F : Zur rezidivierenden Hypopyon-iritis, *Ztschr. Augenhilk.* 1937; 91 : 129.
 - 36) Jensen T : Sur les ulcerations aphteuses de la muquense de la bouch et de la peu genitale combinees avec les symptomes oculairs (Syndrome Behcet), *Dermatovener* 1941;(Jan), 22 : 64-79.
 - 37) Jadassohn W et al : Note complementaire a propos d'une reaction cutanee dans le syndrome & Behcet, *Schweiz. med. Wschnschr* 1958; 88 : 763.
 - 38) Asaoka : cited from 강형제 : Behcet's disease. *高醫* 1977; 1 : 151.
 - 39) 김형전 · 윤병주 · 구광일 : Behcet 씨 病, *대한안과 학회지*, 1971; 2 : 4, 53-56.
 - 40) Knapp P : Beitrag zur Symptomatologie und Therapie der Rezidivierenden. *Schweig med Wochenscher* 1941; 71 : 1288-1290.
 - 41) Hermann C : Hypopyon iritis und der begleitenden ophthiosen Schleim hauter Krankheiten. *Arch. of neuro-psychiat.*, 1953; 69, 399.
 - 42) 西山茂夫 : Behcet病の臨床的考察, *日眠*. 1959; 39 : 1139.
 - 43) Wolf, RE, Fudenberg HH, Welch TM, Spittler LE, Ziff M : Treatment of Behcet's syndrome with transfer factor. *JAMA* 1977; 238 : 869-871.
 - 44) Nethercott J, Lester RS : Azathioprine therapy in complete Behcet's syndrome, *Arch. Der matol.* 1974; 110 : 432.
 - 45) Oson JA, Nelms D, Silverman S, Spittler LE : Levanisole : A new treatment for recurrent aphthous stomatitis, *Oral Surg* 1976; 41 : 588-600.