

저감마글로불린혈증 소아에서 발생한 양측 수근관 증후군 - 증례 보고 -

이승준 · 강민석

건국대학교 의학전문대학원 정형외과학교실

Carpal Tunnel Syndrome in Children with Hypogammaglobulinemia - Case Report -

Seoung-Joon Lee, M.D., and Min-Seok Kang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Konkuk University Hospital, Seoul, Korea

Carpal tunnel syndrome occurs infrequently in children. Genetic disorders and systemic disease of carpal tunnel syndrome may be the predisposing factors for carpal tunnel syndrome in children. Immunoglobulins (Ig) play a major role in adaptive immunity, and the loss of certain species of immunoglobulin is known to increase the risk of certain types of infection. Patients with hypogammaglobulinemia have an increased risk of cellulitis, arthritis and osteomyelitis. We describe the management of bilateral carpal tunnel syndrome in children with hypogammaglobulinemia.

Key Words: Carpal tunnel syndrome, Children, Hypogammaglobulinemia

수근관 증후군(carpal tunnel syndrome)은 횡수근 인대(transverse carpal ligament)의 비후 또는 수근관 내의 용적 증가로 발생하는 질환으로, 소아에서 발생하는 경우는 드물게 보고되고 있다.¹⁾ 소아에서 발병 원인은 대지증(macrodactyly), 유선상과골증(melorheostosis) 같은 국소적 요인과 리소솜 축적증(lysosomal storage diseases), 점액다당류증(mucopolysaccharidosis) 등의 유전성 질환 및 특발성 요인 등이 보고되고 있다.²⁾

면역글로불린(immunoglobulin)은 후천성면역에서 중요한 역할을 담당하는 물질로, 면역글로불린의 감소는 다양한 형태의 감염, 특히 관절, 골 및 연부조직에 대한 감염의 위험성을 증가시킨다고 알려져 있으며,³⁾ 봉와직염, 관절염 및 골수염 등 만성 화농성 또는 염증성 질환의 선행 요인으로 작용할 수 있는 것으로 알려져 있으나⁴⁾ 이로 인한 수근관 증후군은 보고된 바가 없다.

저자들은 저감마글로불린 혈증 소아에서 발생한 양측 수근관 증후군을 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

6세 남자 환자로 내원 약 3개월 전부터 특별한 이유 없이 유발된 양측 수부의 이상감각과 근력약화 및 통증 발생 시 좌측 약지와 소지가 굴곡되는 증상을 주소로 내원하였다. 과거력 상 내원 4년 전에 저감마글로불린 혈증(hypogammaglobulinemia) 진단받고 간헐적으로 IgG 1 g을 정맥 내 주사를 받았으며 5개월 전부터 자의로 IgG 정맥 내 주사를 중단하였다.

이학적 검사 상 양측 수근 관절의 틈널 징후(Tinnel's sign) 양성 소견을 보였으며 팔렌 징후(Phalen's sign)는 음성 소견을 보였으며, 좌측 무지구근의 근위축이 관찰

접수일 : 2008년 9월 9일, 게재확정일 : 2009년 6월 20일

교신저자 : 이승준

서울시 광진구 화양동 1
건국대학교 의학전문대학원 정형외과학교실
TEL: 02-2030-7360 • FAX: 02-2030-7369
E-mail: lsjmd@kuh.ac.kr

Correspondence to

Seoung-Joon Lee, M.D.
Department of Orthopaedic Surgery, Konkuk University School of Medicine,
1, Hwayang-dong, Gwangjin-gu, Seoul 143-701, Korea
Tel: +82-2-2030-7360, Fax: +82-2-2030-7369
E-mail: lsjmd@kuh.ac.kr

되었다.

일반 화학 검사, 전해질, 혈당, B2-미세글로불린, 섬유소원, 적혈구 침강속도, C반응 단백질, C3, C5, CH50, 항DNA 항체 검사, 면역형광항핵 항체 검사, B형 및 C형 간염바이러스 검사 등은 정상 혹은 음성 반응이었다. 알부민과 글로불린 각각의 수치는 정상이었으나 A/G 비율은 경미하게 증가되어 있었으며 면역글로불린 A, G, E와 M는 각각 12 mg/dl 이하, 11 mg/dl, 2 mg/dl 이하, 그리고 3 mg/dl로 정상치에 비해 저하된 소견을 보였다.

단순 방사선 검사 상에서 골구조의 이상 소견은 관찰되지 않았으며, 자기공명영상 검사 상에서 원위 척골 구획을 제외한 요수근 관절, 수근 관절 및 수근중수관절의 굴건 및 신건의 건초에 비특이적인 활막염 소견을 보였고

(Fig. 1), 신경전도속도검사에서 양측 정중신경 지각 전도속도의 연장 소견을 보였다. 좌측 수지에 대해서 수근관 압박술 시행하였으며 수술 소견상 굴건 건초의 비후성 변화 소견을 보였으며 정중 신경의 장요측 전위 및 둔마 소견보였다(Fig. 2A, B). 동시에 아밀로이드증에 의한 수근관 증후군을 배제하기 위하여 수부의 활막, 피하지방과 횡수근인대 및 복부피하지방의 생검을 시행하였다. 우측 수부에 대해서는 정기적인 IgG 1 g 정맥 내 주사 및 비스테로이드성 소염제를 이용하여 보존적 치료를 시행하였다.

수술 후 생검 결과는 섬유화를 동반한 만성 염증 소견 관찰되었으며 콩고 레드 염색(Congo red stain)에서 아밀로이드(amyloid)의 침착 소견은 관찰되지 않았다(Fig.

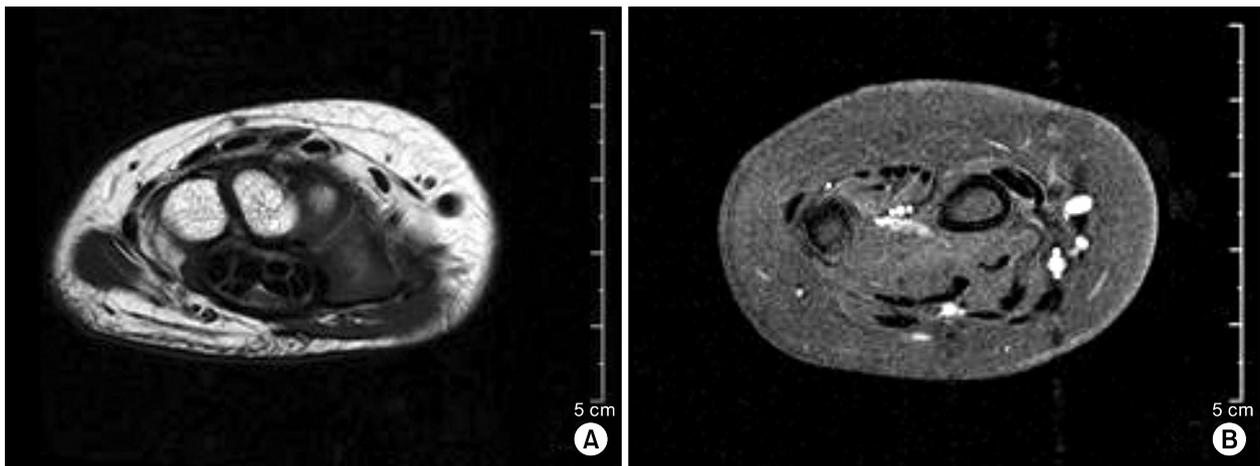


Fig. 1. Axial T1-weighted magnetic resonance image and axial T2-weighted magnetic resonance image demonstrate extensive synovitis in flexor and extensor tendon sheath, radiocarpal, intercarpal and carpometacarpal joint (excluding distal radioulnar compartment).

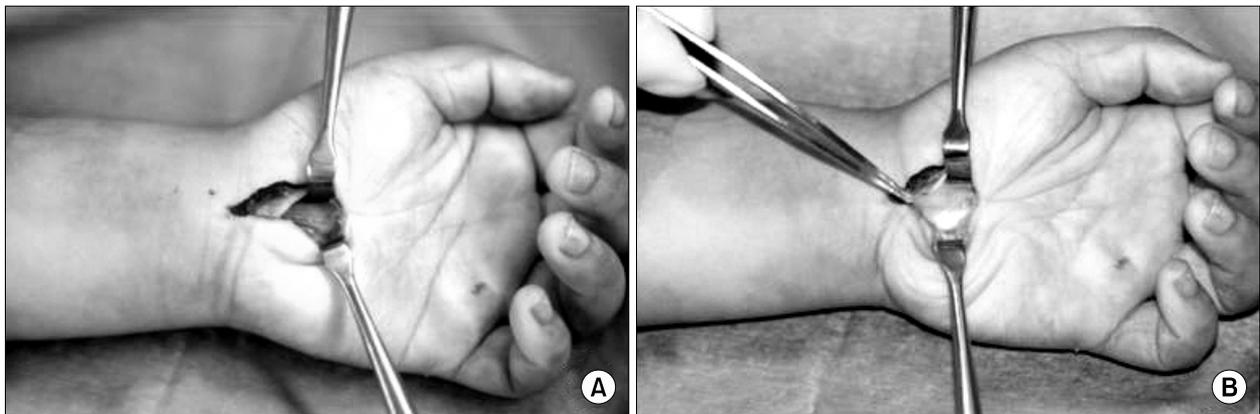


Fig. 2. Photographs (A) and (B) show a hypertrophic change of flexor tendon sheath and flattening of median nerve.

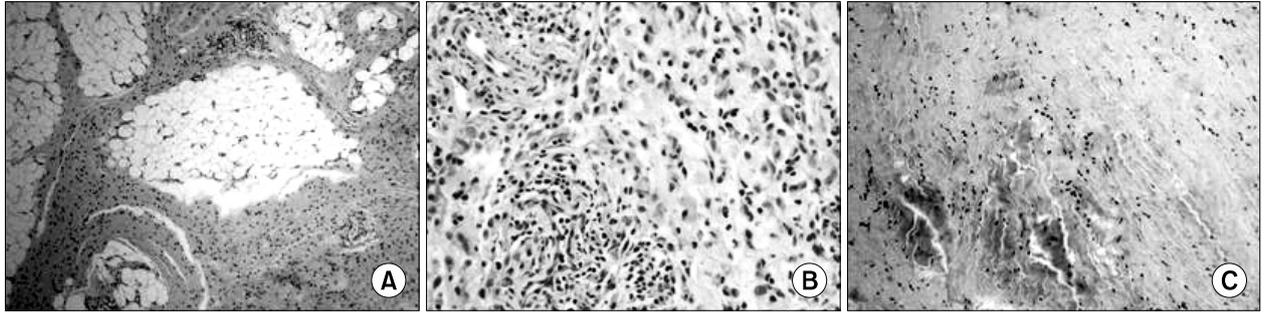


Fig. 3. Photographs show a microscopic finding of left wrist fat, synovium and transverse carpal ligament. (A) Left wrist fat: the adipose tissue at the left wrist revealed diffuse septal fibrosis and (B) Synovium: the ligament shows increased fibrosis and degeneration. (C) Transverse carpal ligament: There are proliferation and activation of the stromal and cells of the synovium with mild infiltrate of chronic inflammatory cells.

3A, B, C).

수술 후 1년에 시행한 이학적 검사에서 양측 수부의 이상감각과 근력약화는 회복되었으며 수술 후 저감마글로불린 혈증에 대하여 IgG 1g을 정기적으로 정맥 내 주사하였으며 면역글로불린 G 수치는 정상소견을 보였다.

고 찰

소아에서 수근관 증후군의 발병원인은 유전성 질환으로 리소솜성 축적병, 점액다당류증이 보고되고 있으며,¹⁾ 광범위 혈관종증(massive hemangiomatosis)과 같은 전신적 질환, 특발성, 가족력, 대지증과 유선상과골증과 같은 국소적 요인이 보고되고 있고,¹⁾ 스키와 같은 스포츠 관련 요인이 보고되고 있다.¹⁾

소아에서 수근관 증후군의 진단에는 증상과 이학적, 신경학적 검사 그리고 수부 단순 방사선 검사, 신경전도 검사 등으로 이루어진다. 소아에서 발생한 수근관 증후군은 종종 비특이적 양상을 보이는데 비교적 증상이 경한 정중신경의 감각 분포 영역에서 감각의 둔함이나 위약, 완관절과 수부의 국소화 되지 않는 통증을 보이며 정중신경이 장기간 동안 이환 되어 심한 무지근 위축과 위약이 나타나는 경우가 많다. 또한 대상성 질환이나 근골격계의 이형성을 가지고 있는 환아에서는 증상호소가 뚜렷하지 않기 때문에 진단이 지연되는 경우가 흔하다.⁵⁾

성인에서 수근관 증후군의 치료는 이환 기간이나 증상의 경중, 원인 질환 등에 따라 다르며 물리치료, 소염진통제등을 복용하는 보존적 요법, 부신피질호르몬을 수근관 내에 주사하는 방법, 그리고 수술적 치료 등이 있다. 그러나 소아의 경우에는 대부분 비전형적인 임상양상

에 의해 진단이 늦어지는 경우가 많기 때문에 횡수근인대 유리술이 필요한 경우가 많다.²⁾

본 증례는 저감마글로불린 혈증 소아에서 발생한 수근관 증후군으로, 저감마글로불린혈증은 일차성 면역결핍증의 한 종류로, 소아에서 반복적인 호흡기계 감염증을 유발하는 질환이다. 저감마글로불린 혈증의 발병 원인은 유전, 장기 이식, 신증후군, 만성 림프성 백혈병, 면역억제 치료 등이 있으며, 근골격계에서 활액막의 감염증 뿐만 아니라 비화농성 관절염유발 염증 반응을 초래할 수 있는 것으로 알려져 있다.^{6,7)} 일차성 면역결핍증과 연관된 활액막염은 다양한 림프구의 침윤을 동반한 경중 또는 중등도의 활액막 비후에 의해 유발되며,⁸⁾ 기능적, 면역조직학적 연구에서 활액막에 침윤된 림프구들은 주로 억제 T-세포(suppressor T-cells)이며, 기능적으로 활성화된 B-세포와 형질세포는 관여하지 않는다.⁹⁾ 본 증례에서는 저감마글로불린 혈증에 따른 굳건 건초의 감염증에 의한 수근관 내부의 해부학적 구조 변화가 수근관 증후군의 발병원인으로 추정된다. 또한, 복부 지방, 직장, 활액막에서 아밀로이드증에 대한 조직 검사를 시행하여 이차성 아밀로이드증에 의한 수근관 증후군의 발병을 배제할 수 있었다.

본 증례에서는 심한 저린감을 호소하는 좌측 수근관절에 대해서 횡수근 인대 유리술을 시행하였고, 증상이 심하지 않은 우측 수근관절에 대해서는 보존적 치료를 시행하였으며 저감마글로불린 혈증에 대하여 감마글로불린 투여를 정기적으로 시행하여 감마글로불린 혈증을 교정하였다. 좌측 수근관절은 수술 후 1년에 시행한 이학적 검사에서 통증 호전 및 이상감각과 근력약화는 회복되었

으며, 양측 수근관절 또한 수근관절의 이상감각과 근력 약화는 회복되었으며 통증 호소도 없는 상태이다. Grayzel 등은 활액막 조직에 면역 복합체의 침윤으로 유발된 비화농성 관절염 및 활액막염은 면역글로불린의 치료로 증상이 호전될 수 있다고 하였으며,¹⁰⁾ 본 증례의 치료 결과, 저감마글로불린이 동반된 수근관 증후군에서 증상이 진행되었을 경우에는 수술적 치료가 필요할 것으로 생각되나, 증상이 심하지 않은 수근관 증후군에 대하여는 그 기저 질환에 대한 치료 및 수근관 증후군에 대한 보존적 치료로도 좋은 치료 결과를 기대할 수 있을 것으로 판단된다.

참고문헌

1. Lamberti PM, Light TR. Carpal tunnel syndrome in children, *Hand Clin.* 2002;18:331-7.
2. Poilcache P, Carlier A, Rombouts JJ, Partoune E, Lejeune G. Carpal tunnel syndrome in childhood: report of five new cases. *J Petriatr Orthop.* 1989;9:687-90.
3. Cambridge G, Leandro MJ, Edwards JC, et al. Serologic changes following B lymphocyte depletion therapy for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 2003;48:2146-54.
4. Edwards JC, Szczepanski L, Szechinski J, et al. Efficacy of B-cell-targeted therapy with rituximab in patients with rheumatoid arthritis, *N Engl J Med.* 2004;350:2572-81.
5. Van Meir N, De Smet L. Carpal tunnel syndrome in children. *J Pediatr Orthop B.* 2005;14:42-5.
6. Furst DE. Serum immunoglobulins and risk of infection: How low can you go? *Semin Arthritis Rheum.* 2008.
7. Sordet C, Cantaqrel A, Schaeveerbeke T, Sibilia J. Bone and joint disease associated with primary immune deficiencies. *Joint Bone Spine.* 2005;72:503-14.
8. Lee AH, Levinson AI, Schumacher HR Jr. Hypogammaglobulinemia and rheumatic disease. *Semin Arthritis Rheum.* 1993;22:252-64.
9. Sany J, Jorgensen CH, Anaya JM, et al. Arthritis associated with primary agammaglobulinemia: new clues to its immunopathology. *Clin Exp Rheumatol.* 1993;11:65-9.
10. Grayzel AI, Marcus R, Stern R. Chronic polyarthritis associated with hypogammaglobulinemia. *Arthritis Rheum.* 1977;20:887-9.

= 국문초록 =

소아에서의 수근관 증후군은 성인에 비해 드물게 발생하며 대지증(macrodactyly), 유선상과골증(melorheostosis) 같은 국소적 요인과 리소솜 축적증(lysosomal storage diseases)이나 점액다당류증(mucopolysaccharidosis) 등의 유전성 질환 및 특발성 요인이 발생 원인으로 알려져 있다. 면역글로불린(immunoglobulin)은 후천성면역에서 중요한 역할을 담당하며 면역글로불린의 감소는 다양한 형태의 감염, 특히 관절, 골 및 연부조직에 대한 감염의 위험성을 증가시킨다고 알려져 있다. 저감마글로불린혈증이 봉와직염, 관절염 및 골수염을 유발한다는 보고가 있었으나 이로 인한 수근관 증후군은 보고된 적이 없다. 이에 저자들은 저감마글로불린혈증으로 치료를 중단했던 소아에서 발생한 양측 수근관 증후군을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

색인 단어: 수근관 증후군, 소아, 저감마글로불린 혈증