

생인손을 동반한 경피증 환자의 말단골용해

Acroosteolysis of Scleroderma Associated with a Felon

황인환 • 임문섭 • 김광열 • 김형천 • 문상호 • 이지훈 • 조성준

월레스기념 침례병원 정형외과

경피증(scleroderma)은 피부 및 전신의 결체 조직에 교원질이 과도하게 침착하고 미세혈관의 병변으로 가끔씩 말단골용해(acroosteolysis)을 동반하기도 한다. 말단골용해는 수족지 말단의 기저부는 유지된 채로 골파괴 또는 골용해가 발생하는 현상으로 대부분의 말단골용해는 경피증을 포함하는 결체조직 질환에서 혈류순환 장애로 인해 이차적으로 발생하는 것으로 알려져 있으나, 연부 조직의 궤양이나 부분적인 감염 및 골수염에 의해서도 발생 가능하다고 한다. 경피증을 가진 환자들은 결체 조직의 이상으로 미세혈관의 폐쇄, 피하조직의 소실, 건조하고 비후된 피부 및 면역체계의 이상 등으로 사지 말단부에 생인손(felon) 및 피부 궤양과 같은 감염이 지속적으로 나타나기 쉽다. 저자들은 생인손을 주소로 내원하여 경피증으로 진단된 환자에서 말단골용해 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

색인단어: 경피증, 말단골용해, 생인손

경피증(scleroderma)은 피부 및 전신의 결체 조직에 교원질이 과도하게 침착하고 미세혈관의 병변으로 인해 다양한 증상을 유발할 수 있으며 가끔씩 말단골용해(acroosteolysis)을 동반하기도 한다. 말단골용해는 수족지 말단의 기저부는 유지된 채로 골파괴 또는 골용해가 발생하는 현상으로, 그 원인을 알수 없는 원발성과 외상이나 염증성 질환 및 결체조직의 이상으로 나타나는 이차성으로 구분된다.^{1,2)} 대부분의 말단골용해는 경피증을 포함하는 결체조직 질환에서 혈류순환 장애로 인해 이차적으로 발생하는 것으로 알려져 있으나, 연부 조직의 궤양이나 부분적인 감염 및 골수염에 의해서도 발생 가능하다고 한다.^{3,4)} 경피증을 가진 환자들은 결체 조직의 이상으로 미세혈관의 폐쇄, 피하조직의 소실, 건조하고 비후된 피부 및 면역체계의 이상 등으로 사지 말단부에 생인손(felon) 및 피부 궤양과 같은 감염이 지속적으로 나타나기 쉽다.⁵⁾ 생인손은 수지 말단부 망(pulp)에 생긴 농양으로 흔히 임상에서 접할 수 있으나⁶⁾ 수족지 말단부의 골파괴 또는 골용해를

가진 경피증 환자는 국내에서 보고가 드물다. 저자들은 생인손을 주소로 내원한 경피증 환자에서 말단골용해 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례 보고

77세 여자 환자로 우측 두번째, 세번째와 네번째 수지 말단부에 "찌르는 듯한 통증"을 주소로 내원하였다. 환자는 본원에 내원하기 10년 전 양 수부에 가끔씩 동반되는 동통과 찬물에 수부를 담그면 심해지는 증상이 지속되었으나, 폐 또는 신장 등 내부 장기의 침범이 없는 경피증으로 타병원에서 진단받고, 항섬유화제인 콜히친(colchicine)과 스테로이드를 1-2주간 다섯 번을 복용 받은 병력이 있었고, 내원 2년 전 좌측 두번째와 다섯번째 수지를 제외한 나머지 수지 말단부에서 수 차례의 농양이 발생하여 항생제로만 치료받은 병력이 있었다. 내원 1주 전부터 우측 두번째, 세번째와 네번째 수지에 통증이 악화되면서 고름이 배출되었다. 이학적 검사상 얼굴은 입술 주위로 반질반질하게 주름져 있었으며, 찬물에 손을 담그면 피부 색깔이 창백해지다가 다시 붉어지면서 통증이 악화되는 전형적인 레이노 현상(Raynaud's phenomenon)이 나타났다. 양 수지의 말단부가 곤봉지로 변형되어 있었고, 우측 두번째, 세번째와 네번째 수지 말단부에서 고름이 묻어 나왔

접수일 2009년 6월 3일 게재확정일 2009년 10월 9일

교신저자 임문섭

부산시 금정구 남산동 374-75, 월레스기념 침례병원 정형외과

TEL 051-580-1422, FAX 055-755-8365

E-mail oshwangih@medigate.net

으며, 촉진상 딱딱하고 두꺼운 느낌의 촉감이 느껴졌고, 심한 압통의 소견이 보였다(Fig. 1). 우측 두번째, 세번째와 네번째 수지의 원위지관절 운동범위는 각각 굴곡이 약 45도, 50도와 45도까지였고, 신전시 각각 15도, 10도와 15도의 굴곡 구축이 있었다. 좌측 두번째와 다섯번째 수지를 제외한 나머지 원위지관절 운동범위는 굴곡이 40-50도까지, 신전시 10-15도 범위로 굴곡 구축되어 있었다. 양측 수부 방사선 단순 촬영은 원위 지골들에서 작은 골성 단편들과 골용해 소견이 나타났다(Fig. 2). 심전도와 흉부 방사선 단순촬영은 정상이었다. 혈액검사상 백혈구 수가 $5,700/\text{mm}^3$ 이고, 적혈구 침강 속도와 C-반응성 단백도가 각각 80 mm/hr (상한치 20)과 2.35 (상한치 1.2) mg/dl로 증가되어 있었다. 항핵항체(ANA) 검사는 양성이었고, 항염색체(Anti-DNA), 항 topoisomerase (Anti Scl-70), Anti RNP/Sm, Anti Ro/La, HLA-B와 DR, 류마티스 인자

(Rheumatoid factor), ASO, 간기능 검사 및 LE 세포 검사는 음성이었다. 우측 두번째, 세번째와 네번째 수지 말단에서 묻어 나오는 고름에 대한 Gram염색상 구균 양성이었고, 균배양상 응고효소 음성의 포도상구균(coagulase negative Staphylococcus)이 검출되었다. 농양이 발생한 수지 말단부의 조직 검사상 농양주변으로 호중성 백혈구의 침착이 많고, 조직의 섬유화가 심하며, 퇴행성 변화가 보였다(Fig. 3). 우측 두번째, 세번째와 네번째 수지 수장부에 피하 깊이까지 중 절개한 다음 배농 감압 후 세척술 시행하였고, 입원 2주간 세파 2세대 항생제 정맥주사와 비스테로이드성 소염진통제 복용으로 증세가 급격히 호전되었다. 15개월 최종 추시상 생인손의 재발은 없었다.

고 찰

경피증은 우리 몸의 주요 구성 성분인 교원질의 과다 침착과 미세혈관 병변, 그리고 면역체계의 이상으로 퇴행성 섬유화를 특징으로 하는 염증성 결합조직 질환으로 대개 서서히 진행된다.^{4,7,8)} 그 원인은 확실히 밝혀져 있지 않으나 자가면역 기전설이 유력하고, 병태생리적 기전은 혈관내피 세포와 기저판의 병변으로 혈관계의 이상, 세포매개 및 항체생성과 관련된 면역반응의 이상, 그리고 섬유아세포의 증식에 따른 교원질 대사의 변화로 조직에 섬유아세포가 증가되어 교원질 합성을 활성화시켜 조직 섬유화의 결과를 가져온다.⁸⁾ 미국 류마티스 학회의 제시 기준에 따르면 주기준인 수장관절 근위부의 피부경화를 만족시키거나, 다음과 같은 3가지 소기준 중에서 경화수지증, 수지 말단부의 함요 반흔 또는 수지 말단부의 피하조직 소실, 양측 폐기저부의 섬유화 등의



Figure 1. Photograph shows shortening and sclerotic thickening of fingers with a felon.



Figure 2. Radiograph of both hands shows acroosteolysis of distal phalanges excluding second and fifth finger in left hand.

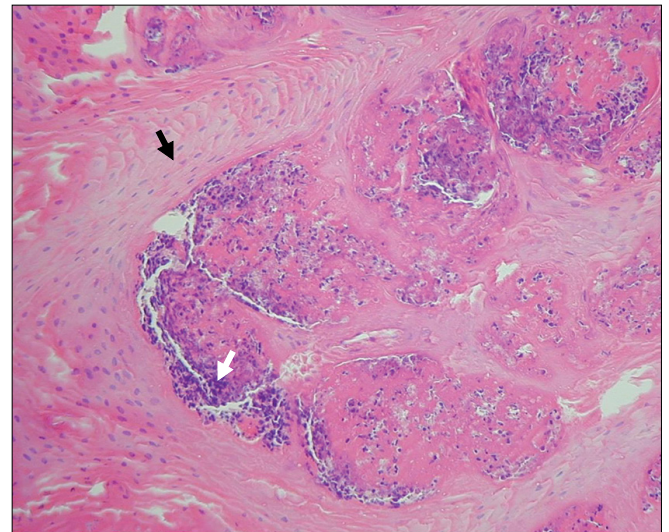


Figure 3. In fingertip, there was severe inflammatory and degenerative pulp with neutrophil infiltration (white arrow) and abnormal accumulative collagen (black arrow) (H-E stain, $\times 200$).

2가지 이상을 만족시키면 진단할 수 있다.⁹⁾ 임상적으로 흔히 근 골격계, 폐, 심장, 신장 및 위장관을 침범하기도 한다. 수지 말단 부 침범 시 90% 이상이 레이노 현상을 동반하고, 22% 전후의 빈도로 경화수지증, 석회화증 및 말단골용해가 나타난다고 한다.^{7,10)} 치료는 비스테로이드성 소염진통제 및 스테로이드, 항 섬유화제인 D-페니실라민(penicillamine)이나 콜히친, 항혈소판제, 면역억제제 등을 사용하여 각 장기에 나타나는 부분적 증상을 완화시킬 수는 있으나 아직 교원질 합성의 활성화를 막는 근본적인 치료방법은 없다. 본 증례는 입술 주위로 반질하게 주름져 있고, 양측 수부와 전완부의 피부경화 및 레이노 현상, 경화수지증, 수지 말단부의 함요 반흔 및 피하 조직의 소실을 동반하여 미국 류마티스 학회의 경피증 진단 기준에 만족되어 콜히친과 스테로이드를 복용하였고, 내부 장기의 침범이 없는 국소형 경피증 환자로 사료된다.

말단골용해는 수족지 말단 기저부는 유지된 채로 골파괴가 일어나는 질환으로 원인을 알 수 없는 원발성과 염증, 외상, 혈관질환, 신경병, 독성 및 대사성 질환에 의한 이차성으로 구분되어진다. 말단골용해의 발생에 두 가지 요소가 관여하며, 첫째로 레이노병, 경피증, 건선, 류마티즘, 나병이나 화상 등의 경우처럼 대부분은 수지 골막의 혈액순환 장애로 발생하고, 둘째로 연부조직 궤양, 부분적인 감염이나 골수염으로 골이 노출되어 나타날 수도 있다.^{1,2,4,5)} 경피증의 말단골용해는 교원질의 과도한 침착으로 인한 섬유화와 미세혈관 병변으로 레이노 현상이 나타나면서 혈액순환 장애로 발생한다. 또한 경피증 환자의 말단부는 피하조직의 소실, 단단하고 건조하게 비후된 피부 및 면역체계의 이상 등으로 사지 말단부의 생인손이나 피부궤양과 같은 지속적 감염에 의해 발생할 수도 있다⁹⁾. 본 증례 경피증 환자의 말단골용해는 레이노 현상을 동반한 혈액순환 장애로 발생하여 생인손이나 피부궤양으로 인해 악화된 경우로 사료된다. 저자들은 생인손을 주소로 내원한 경피증 여자 환자에게서 말단골용해 1예를 경험하였기에

문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Gama C, Meira JB. Occupational acroosteolysis. J Bone Joint Surg Am. 1978;60:89-90.
2. Todd G, Saxe N. Idiopathic osteolysis. Arch Dermatol. 1994; 130:759-62.
3. Destouet JM, Murphy WA. Acquired acroosteolysis and acro-necrosis. Arthritis Rheum. 1983;26:1150-4.
4. Meszaros WT. The regional manifestations of scleroderma. Radiology. 1958;70:313-25.
5. Hong YS, Yang HI, Park SH, Lee SH, Cho CS, Kim HY. A case of Sjogren syndrome associated with acroosteolysis. J Korean Rheum Assoc. 1996;3:92-6.
6. Clark DC. Common acute hand infections. Am Fam Physician. 2003;68:2167-76.
7. D'Angelo WA, Fries JF, Masi AT, Shulman LE. Pathologic observations in systemic sclerosis (scleroderma). A study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. Am J Med. 1969;46:428-40.
8. Kreig T, Meurer M. Systemic sclerosis. Clinical and pathophysiologic aspects. J Am Acad Dermatol. 1988;18:457-81.
9. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Arthritis Rheum. 1980; 23:581-90.
10. Avouac J, Guerini H, Wipff J, et al. Radiological hand involvement in systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2006;65:1088-92.

Acroosteolysis of Scleroderma Associated with a Felon

In Hwan Hwang, M.D., Moon Sup Lim, M.D., Kwang Yul Kim, M.D., Hyung Chun Kim, M.D.,
Sang Ho Moon, M.D., Ji Hoon Lee, M.D., and Sung Joon Cho, M.D.
Department of Orthopaedic Surgery, Wallace Memorial Baptist Hospital, Busan, Korea

The Scleroderma is a chronic inflammatory disease of the connective tissue with involvement of the skin and other organs. It can be a manifestation of various disorders and occasionally acroosteolysis in the phalanges. Acroosteolysis is characterized by bone resorption or destruction in the phalanges, while the base is preserved. The pathogenesis of acroosteolysis in patients with scleroderma is a blood-flow disorder that is mainly associated with an abnormal accumulation of collagen in all tissues, microangiopathy and infections in the phalanges. The phalanges in patients with scleroderma are prone to continuous infections as a felon or skin ulcers due to atrophy of the subcutaneous tissue, dry and sclerotic skin, or a disorder of the immune system. We experienced a patient who had acroosteolysis with scleroderma of the phalanges, and this was associated with a felon. We report on this case along with a brief review of the literature.

Key words: scleroderma, acroosteolysis, felon

Received June 3, 2009 **Accepted** October 9, 2009

Correspondence to: Moon Sup Lim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Wallace Memorial Baptist Hospital, 374-75, Namsan-dong, Gumjung-gu, Busan 609-728, Korea

TEL: +82-51-580-1422 **FAX:** +82-55-755-8365 **E-mail:** oshwangih@medigate.net