

척추성 하지 동통과 감별이 필요한 지단 홍통증 - 증례 보고 -

심대무 · 김태균 · 박진영 · 오성균 · 우영하

원광대학교 의과대학 정형외과학교실

Erythromelalgia Mimicking Lower Leg Pain of Spinal Origin - Case Report -

Dae Moo Shim, M.D., Tae Kyun Kim, M.D., Jin Young Park, M.D.,
Sung Kyun Oh, M.D., and Young Ha Woo, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, School of Medicine, Wonkwang University Hospital, Iksan, Korea

Erythromelalgia is a rare condition, of uncertain etiology, characterized by episodic erythema, intense burning pain and warmth of the hands and/or feet. We present here a case of erythromelalgia that was almost mistaken for lower leg pain of spinal origin. The diagnosis is based on a thorough history and physical exam during a painful episode along with diagnostic test to exclude other causes. A 69-year-old man developed recurrent attacks of redness, swelling and burning painful sensations of both feet. His symptom was aggravation of pain with warm water immersion. His symptom improved by antidepressant and steroid. To be learned an important general lesson is to pay attention to performing extensive diagnostic and therapeutic procedures. It should be appreciated that discontinuation of medication can also be used as a simple diagnostic test for clinical syndromes, such as erythromelalgia.

Key Words: Erythromelalgia, Lower leg pain

지단 홍통증은 사지 특히 하지 동통과 발적, 온열감을 특징으로 하는 질환이다. Kvernebo⁷⁾에 의하면 인구 100,000명당 0.25명 발병률을 보일 정도로 매우 드문 질환으로 용어 자체도 생소 하며 문헌 보고도 별로 없는 질환이다. 지단 홍통증의 원인은 피하 말초의 미세 순환 장애로 추정 하고 있다. 증상이 하지의 통증과 더불어 보행 장애를 초래 하는 경우가 있어 이는 척추 질환으로 인한 하지 증상과 유사한 경우가 많다. 또한 정형외과 영역에서는 이 질환에 대한 국내 및 국외 보고를 찾아 볼 수 없으며, 진단 및 치료 상에 유의 해야 할 질환으로 사료되어, 본 저자들은 척추성 하지 동통과 유사한 증상을 주소로 내원한 환자를 지단 홍통증으로 진단하여 치험 하였기

에 문헌 고찰과 함께 보고 하고자 한다.

증례 보고

67세 남자 환자가 1년 전부터 발생한 양측 무릎에서 발까지 저림 증상과 함께 타는 듯한 통증, 부종으로 내원하였다. 양측 하지는 전반적으로 붉은 색을 띠고 있었으며 평소 걷거나 활동시 통증이 악화된다고 하였고 양말을 신지 못하겠다 하였다(Fig. 1). 과거력상 고혈압과 대동맥류로 베타-차단제를 복용하고 있었다. 외래에서 증상에 대해 진통제 등의 약물 치료를 시행하였으나 호전은 보이지 않고 일상 생활을 힘들어 할 정도로 통증을 호소하여 정밀 검사와 통증 치료를 위해 입원을 결정하였다.

통신저자 : 박 진 영

전북 익산시 신용동 344-2
원광대학교 의과대학 정형외과학교실
TEL: 063-859-1360 • FAX: 063-852-9329
E-mail: ospjy@wonkwang.ac.kr

Address reprint requests to

Jin Young Park, M.D.
Department of Orthopaedic Surgery, School of Medicine, Wonkwang University,
344-2, Shinyong-dong, Iksan 570-711, Korea
Tel: +82,63-859-1360, Fax: +82,63-852-9329
E-mail: ospjy@wonkwang.ac.kr

*본 연구는 2009년 원광대학교 교내 연구비의 일부 지원을 받아 이루어짐.



Fig. 1. Photograph of case. Both foot shows erythematous swelling and dilation of superficial veins.

시행한 혈액학적 검사상 신장 기능 검사, 간 기능 검사, ESR, CRP, RA, uric acid, ANA 등은 정상이었으며 말초 혈액 검사상 적혈구, 백혈구, 혈소판 수치 또한 특이 소견은 보이지 않았다. 신경 전도 검사상 양측 하지에 운동신경의 전도가 약간 느린 소견은 관찰되었으나 다른 검사상 이상 소견을 보이지 않았다. 발목 상완 지수(Ankle brachial pressure index, ABI)는 우측 발목 1.02, 좌측 발목 1.01로 정상 소견 보이고 있었다. 시행한 요추부 MRI상 제 4/5 요추간에 추간판 탈출증 소견이 보이나 증상과 일치하지 않아 척추 신경 차단술(spinal nerve root block)을 시행하였다. 신경 차단술 후에 일시적인 증상 완화가 있었으나 지속적 통증 호소하여 저자들은 내과와 신경과 진료를 의뢰하여 지단 홍통증이라는 진단명을 처음 접하게 되었다. 이는 따뜻한 물에 양측 족부를 담겼을 때 통증이 재현되는 소견과 반대로 차가운 물에 담겼을 때 통증이 소실되는 소견을 특징으로 하며(Fig. 2), 다른 검사상 이상 소견이 보이지 않고 양측에 하지에 붉은 홍조가 있고 평소 양말을 잘 신지 못한다는 것을 종합하여 지단 홍통증으로 진단하였으며, 삼환계 항우울제와 스테로이드를 투여하여 증상이 호전되었다. 10개월간의 추시상 증상의 완전한 소실을 볼 수는 없었으나 일상 생활을 할 수 있을 정도로 증상이 호전되었다.

고 찰

지단 홍통증은 1872년 Silias Weir Mitchell에 의해



Fig. 2. Photograph of diagnostic test. Aggravation of pain with warm water immersion is almost pathognomonic.

하지에 설명할 수 없는 동통성 염증과 부종(Unexplained painful inflammation and swelling)으로 처음 소개되었고, 1878년 이를 지단 홍통증(Erythromelalgia)이라 명명하였으며³⁾, 이후 Weir Mitchell's disease 또는 적색 신경통(Red neuralgia)이라 불리우기도 하였다.

지단 홍통증의 전형적인 증상은 침범된 부위의 발적, 타는 듯한 동통, 피부의 열감 및 부종이다. 동통은 잠행성으로 간헐적이며 강한 통증이 양측에 대칭적으로 사지, 특히 하지에 타는 듯한 양상으로 나타난다. 지속 시간은 수분에서 수일 동안으로 다양하며 드물게 증상이 계속되는 경우도 있다. 또한 동통은 운동, 주변 온도 상승, 뜨거운 물에 노출되는 경우, alcohol에 악화되거나 유발 된다고 하며, 반대로 피부 온도를 낮추거나 침범된 부위를 높이 올리면 감소되는 특징이 있다¹⁾. 이런 지단 홍통증은 원인 질환의 유무에 따라 원발성과 속발성으로 분류된다. 원발성 지단 홍통증은 기저 질환이 없으며 어느 연령에서나 발생한다. 증상은 사지 말단부에 대칭적으로 발생하며 치료에는 잘 반응하지 않는 것이 특징이다. 반면, 속발성 지단 홍통증은 40대 이후에 발생하고 사지를 비대칭적으로 침범하며 aspirin에 잘 반응한다⁵⁾. 속발성 지단 홍통증은 기저 질환을 가지고 있으며 골수 증식성 질환, 신경 병증, 자가 면역 질환, 당뇨, 임신, 정맥 부전증, 척수 질환, 고혈압, 동맥 경화증 및 약물에 의해서도 발생의 원인이 될 수 있다 하였다⁴⁾.

이런 지단 홍통증의 발병 기전은 아직 정확히 알려지지 않았으며 여러 가지 가설이 제시되고 있다. 여러 가설 중에서 Hart⁵⁾는 전 모세혈관의 긴장도의 증가에 의해 기능적 피하 동-정맥단락이 발생하고, 결과적으로 조직으로 공급되는 영양관류가 감소하여 허혈성 손상에 의해 증상이 발생한다고 하는 단락 가설(shunting hypothesis)로 증상의 변화를 설명 하였다. Buttaci²⁾는 혈관 단락과 반응성 충혈이 나타나게 되고 이로 인해 임상적 증상이 나온다고 하였다. 여러 저자들에 의해 원인에 대한 가설들이 제시되고 있으나 이들은 종합하면 피하 말초의 미세 순환 장애가 그 원인으로 추정되어 지고 있다.

여느 다른 질환과 비슷하게 진단은 환자의 진술에 의한 과거력과 이학적 검사를 통해 이루어질 수 있다. Kalgaard 등⁶⁾은 지단 홍통증 환자는 상지 또는 하지에 통증과 열감이 있으며 병변 부위에 홍조가 보이며, 시원하게 하므로써 증상이 호전되고 따뜻하게 하므로써 증상이 악화되는 것을 진단 기준으로 하였다. 가장 신뢰도 높은 검사법은 Cohen³⁾이 말한 증상이 없는 환자에게 30분 동안 따뜻한 물에 담겼을 때 증상이 재현되는 것이다. 그러나 지단 홍통증은 앞에서 언급하였듯이 흔한 질환이 아니므로 가능성에 대해 먼저 의심하고 세심한 환자 면담 및 이학적 검사가 진단의 필수적이다.

치료에 있어서 지금까지는 aspirin이 가장 효과적인 것으로 밝혀졌다. 이외에 여러 방법이 사용되어 지고 있으며 그 방법에는 비약물 치료, 약물 치료, 정맥용 주사제, 교감신경 절제술, 등쪽 가지 자극술(dorsal root stimulation) 같은 침습적 방법이 사용되어 지고 있다. 이런 여러 치료 방법에 대해 Cohen 등³⁾은 지단 홍통증의 여러 치료 방법들을 정리 하였다. 바이오피드백(bio-feedback), 캡사이신 크림(capsaicin cream) 등이 효과

가 있을 수 있다 하였고, 약물에는 aspirin, 세로토닌 흡수 억제제, 삼환계 항우울제, 항전간제, 칼슘 길항제, 프로스타글란딘 등이 통증을 줄이고 혈관에 작용하여 증상을 억제 한다고 하였다.

정형외과 영역에서는 드물지만 증상이 척추성 하지 동통과 비슷하여 이를 치료하는데 있어서 불필요한 수술 할 가능성이 높은 지단 홍통증을 스테로이드와 삼환계 항우울제를 투여하여 치료 가능하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참고문헌

1. Babb RR, Alarcon-Segovia D, Fairbairn JF 2nd: Erythromalgia. Review of 51 cases. *Circulation*, 29: 136-141, 1964.
2. Buttaci CJ: Erythromalgia: a case report and literature review. *Pain Med*, 7: 534-538, 2006.
3. Cohen JS: Erythromalgia: new theories and new therapies. *J Am Acad Dermatol*, 43: 841-847, 2000.
4. Davis MD, O'Fallon WM, Rogers RS 3rd, Rooke TW: Natural history of erythromalgia: presentation and outcome in 168 patients. *Arch Dermatol*, 136: 330-336, 2000.
5. Hart JJ: Painful, swollen, and erythematous hands and feet. *Arthritis Rheum*, 39: 1761-1762, 1996.
6. Kalgaard OM, Seem E, Kvernebo K: Erythromalgia: a clinical study of 87 cases. *J Intern Med*, 242: 191-197, 1997.
7. Kvernebo K: Erythromalgia: a condition caused by microvascular arteriovenous shunting. *Vasa, Suppl* 51: 1-40, 1998.
8. Mitchell SW: On a rare vaso-motor neurosis of the extremities and on the maladies with which it may be confounded. *Am J Med Sci*, 76: 2-36, 1878.

= 국문초록 =

지단 홍통증은 사지 특히 하지에 동통과 동반되는 발적, 온열감을 특징으로 하는 질환으로 그 임상적 특징이 척추성 하지 동통과 감별이 필요 할 정도로 유사한 경우가 많다. 69세 남자 환자가 재발되는 양측 하지 특히 족부에 타는 듯한 통증 및 부종, 열감을 주소로 내원하였다. 시행한 단순 방사선 검사, MRI 및 신경학적 검사상 특이 소견은 보이지 않았다. 그러나 따뜻한 물에 양측 족부를 담구었을 때 통증의 재현되고 평소 양말을 신으면 통증이 발생하여 잘 신고 다니지 않은 점으로 미루어 지단 홍통증을 진단하여 스테로이드와 3환계 항우울제를 사용함으로써 증상의 소실을 얻을 수 있었다. 본 저자들은 척추 질환에 의한 방사통과 비슷한 하지 통증으로 주소로 내원한 환자를 따뜻한 물에 담귀 통증으로 유발시키는 단순한 진단 검사법을 이용하여 지단 홍통증으로 진단하여 삼환계 항우울제와 스테로이드를 투여하여 증상의 호전을 경험하였기에 정형외과 영역에서도 염두해야 할 질환으로 사료되어 문헌 고찰과 함께 보고 하고자 한다.

색인 단어: 지단 홍통증, 하지 동통