

수지골의 유육종증

고려대학교 의과대학 내과학교실

최인근, 이신형, 이소라, 김제형, 권영환, 이승룡, 이상엽,
조재연, 심재정, 인광호, 유세화, 강경호

= Abstract =

Sarcoid Dactylitis

In Keun Choi, M.D., Sin Hyung Lee, M.D., So Ra Lee, M.D., Jei Hyung Kim, M.D.,
Young Hwan Kwon, M.D., Seung Yong Lee, M.D., Sang Youb Lee, M.D.,
Jae Youn Cho, M.D., Jae Jeong Shim, M.D., Kwang Ho In, M.D.,
Se Hwa Yoo, M.D., and Kyung Ho Kang, M.D.

Department of Internal Medicine, Korea University, School of Medicine, Seoul, Korea

The reports of sarcoidosis have increased in Korea since 1968. Osseous sarcoidosis is 3%-5% of sarcoidosis, but it is not reported upto date in Korea. So, we report a case of sarcoid dactylitis. A 47-year old woman who complained of painful swelling in her fingers was admitted in Korea University Guro Hospital. She had visited local clinics 3 years ago for chronic cough, multiple subcutaneous nodules and erythematous elevated regions on extensor sides of both extremities, and taken medicine under the diagnosis of pulmonary tuberculosis for 3 years. On admission her distal phalanges showed fusiform swelling, and multiple 1 cm-sized papules were found on the extensor area of extremities. The chest CT scan and the skin biopsy which had been performed in local clinics were reviewed to examine whether it was tuberculosis or not, but the results were compatible to sarcoidosis. So, under the impression of sarcoidosis chest CT and biopsy of hand lesions were performed again. And the patient was prescribed prednisolone 30 mg, and Hydroxychloroquine 400 mg per day, and then showed improvement of pain and skin lesions. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1998, 45 : 1298-1304)

Key words : Sarcoidosis, Dactylitis.

서 론

유육종증은 원인불명의 전신성 육아종 질환으로서 병리조직학적으로 비건락성 괴사를 그 특징으로 한다¹⁾.

우리나라에서는 1968년 고 등²⁾이 유육종증 1례를 최초로 보고한 이래 드문 질병으로 알려졌으나 1980년대에 들어 굴곡성 기관지내시경을 이용한 폐생검이 용이해짐에 따라 점차 보고가 증가하고 있다. 유육종증

은 신체내의 모든 장기를 침범할 수 있지만 골의 유육종증은 외국에서도 그 보고가 드물고, 우리나라에서는 현재까지 없는 실정이다³⁾. 저자 등은 폐와 피부결핵으로 오인되어 3년간 결핵치료를 하였으나 증세의 호전이 없었고, 내원시 수지골 및 피부, 폐를 침범한 유육종증을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증 례

이 름: 이○림

성별/나이: 여자/47세

주 소: 양수지 원위부 동통

현병력: 3년 전부터 만성 기침, 비화농성 객담 및 1cm 미만의 다발성 융기성 피부병변과 피하 결절이 양측사지 신전부에 있어 타병원서 피부결핵 및 폐결핵 진단 하에 3년간 결핵약을 복용하였으나 증상의 호전이 없었고, 3개월 전부터는 양수지 원위부의 동통, 부종 및 발적이 있어 본원으로 전원됨.

과거력: 특이사항 없음

사회력: 거주지-서울 주택가

직업-미용사

이학적 검사: 내원 시 체온은 36.4℃ 이었고, 심박수는 분당 78회, 혈압은 100/60mmHg이었으며, 호흡수는 분당 20회였다. 특별한 병색은 띄고 있지 않았으며, 의식은 명료하였고, 결막창백이나 공막황달의 소견도 없었다. 흉부청진상 심잡음이나 나음, 천명 등은 들리지 않았고, 복부검진상 특별한 이상소견은 없었다. 사지검진상 양수지의 방추상(fusiform)의 비후와 수지원위부의 발적, 부종, 압통이 관찰되었고(Fig. 1), 양측 상박, 서혜부, 흉부, 그리고 배부에 단단하고 무통성의 다발성 피하결절들이 있었다. 사지의 신전부에 크기 1cm 미만의 구진성 피부병변들이 관찰되었다.

검사소견: 혈액학적 검사상 혈색소 12.2g/dL, 백혈구수 4,000/mm³, 혈소판 112,000/mm³이었고, 혈청 칼슘 9.1 mg/dL, 24시간 소변검사상 칼슘은 79.3mg/day이었다. 다른 생화학 검사는 정상이었으며, 혈청 angiotensin converting enzyme은 49 U/L(8-52



Fig. 1. There are multiple erythematous fusiform swellings of the phalanges.



Fig. 2. a) Chest X-ray shows bilateral hilar lymphadenopathy and streaky, patch, and nodular densities are present in right lower lung fields.

b) Chest CT scan shows bilateral hilar lymphadenopathy with numerous nodular or linear densities on right lower lung fields.

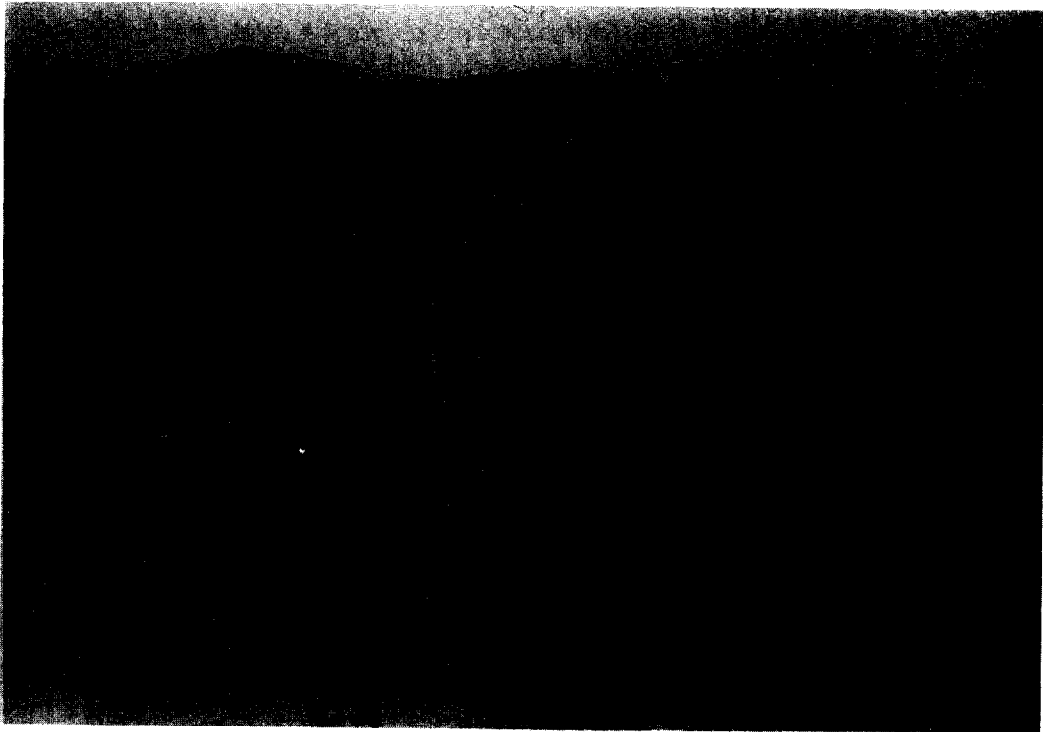


Fig. 3. The skin biopsy specimen shows multiple non-caseating granulomas.

U/L), 객담결핵균 도말 및 객담검사에서 모두 음성이었다. FANA, ANCA도 음성이었고, C3, C4는 각각 109.4, 16.6 U/L로 정상소견을 보였다. CRP,

RF, VDRL, ESR도 모두 음성이었다.

치료 및 경과 : 결핵이 아닌 다른 질환의 가능성을 생각하고 3년전 타병원서 시행한 흉부 전산화단층촬영

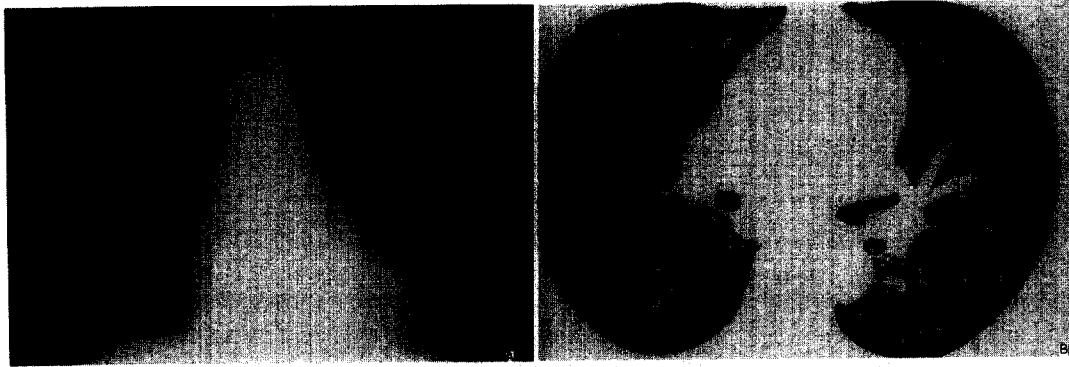


Fig. 4. a) On admission, chest X-ray shows improvement of the lymphadenopathy and parenchymal infiltrations.
b) On admission, chest CT scan shows improvement of the bilateral hilar lymphadenopathy with nodular or linear densities on right lower lung fields.

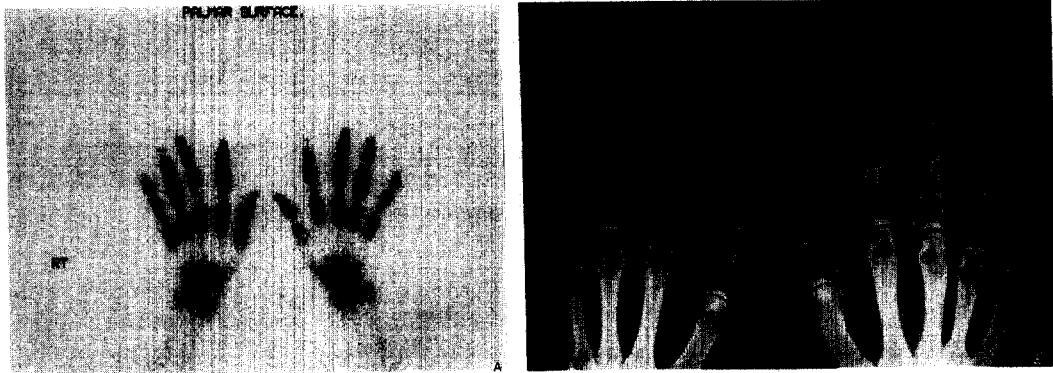


Fig. 5. a) X-rays of the hands show very extensive reticular and cystic destructive lesions involving most of the phalanges of both hands.
b) Scintigraphy shows marked uptake of radiotracer in the most of phalanges of both hands.

과 조직검사를 재검토하였다. 흉부 전산화단층촬영은 양측 폐문림프절비대 및 폐실질에 간질성 병변을 보이고 있었고(Fig. 2), 피부병변의 조직검사는 비건락성 괴사소견을 나타내었다(Fig. 3). 본원 전원 시의 흉부 전산화단층촬영은 병변의 호전을 보였지만(Fig. 4), 수지병변의 방사선학적 소견은 낭성의 병변을 나타내면서 골피질은 정상소견을 보여 유육종증에 합당하였으며(Fig. 5), 조직검사도 비건락성 괴사를 보였다(Fig. 6). 추가로 시행된 조직의 항산성 결핵균 및 진균검사는 모두 음성이었다. 따라서 저자등은 수지골

의 유육종증 진단하에 Prednisolone 30mg, Hydroxychloroquine 400mg을 투약하였고, 환자는 그후 양수지 원위부의 동통 및 부종이 감소하고 호전되어 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

유육종증은 Jonathan Hutchinson에 의해 처음으로 기술되었고⁴⁾, 1905년 Boeck는 병리조직소견이 육종과 비슷하다고 하여 지금의 병명으로 명명하였다⁵⁾. 이

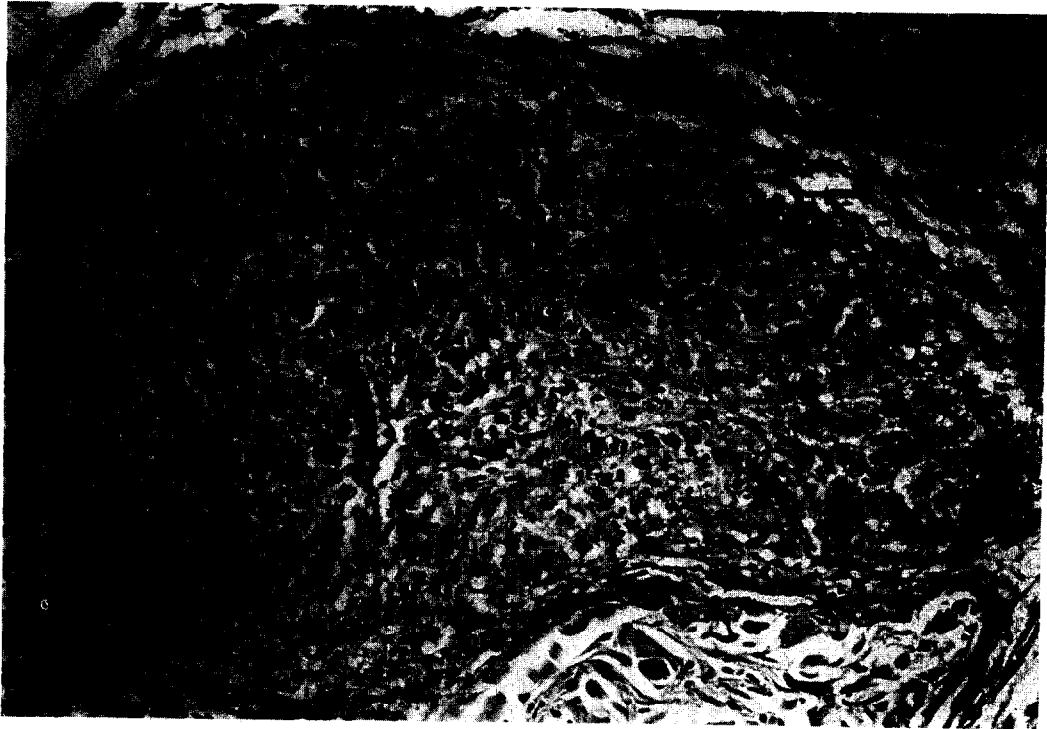


Fig. 6. There is non-caseating granuloma in the specimen of hands.

특징적인 병리조직소견은 비건락성 괴사로서 단핵구가 병변으로 모여들고, 탐식세포, 상피양 세포로 변환 뒤, 여기에 T-림프구가 모여들면서 육아종이 형성된 것으로⁶⁾, 유육종증은 단핵구, T-림프구, 그리고 비건락성 괴사의 병리소견을 가진 원인불명의 전신질환으로 정의된다⁷⁾.

발생빈도는 종족, 인종, 국가에 따라 10만명 당 1명 이하에서부터 40명까지 차이가 있으며, 우리나라에서는 1980년부터 1992까지 확진례가 113예로 보고되었고, 굴곡기관지내시경의 도입으로 인해 1989년 이후 계속 증가되는 추세에 있다. 호발 연령은 주로 10대에서 40대로 알려져 있다¹⁾.

임상증세는 침범되는 장기에 따라 나타나며, 증상의 정도는 무증상에서부터 장기부전까지 다양하다. 주로 침범되는 장기는 폐, 흉부림프절, 간, 피부, 눈 등이고, 근육, 골격계, 중추신경계에도 나타날 수 있다. 이중 폐유육종증은 가장 흔한 유육종증으로서, 주 증상

은 기침, 객담, 흉통 등이다. 폐유육종증의 병기는 방사선학적 소견으로 결정되는데, 제1기는 양측폐문림프절종대가 존재할 때로, 제2기는 양측 폐문림프절종대 및 간질성 병변이 동반되는 경우이며, 그리고 제3기는 양측폐문림프절종대는 소실되나 폐실질에 간질 병변이 남아있는 시기로 나눌 수 있다.

유육종증이 골을 침범한 경우는 1904년 Kreibach⁸⁾에 의해 처음으로 기술되었는데, 전체 유육종증의 3%에서 5% 정도를 차지하는 것으로 알려져 있다⁹⁾. 주로 수족부를 침범하며, 무통성이어서 방사선검사에서 우연히 발견되는 경우가 대부분이다. 그러나, 17% 정도에서는 통증을 수반하는 경우도 있다고 한다^{10,11)}. 방사선학적 검사상 골의 유육종증은 망상형, 낭성의 병변을 보이고, 골피질, 골막 등은 정상소견으로 나타난다고 알려져 있다^{12,13)}. 결핵성이나 진균에 의한 골의 병변은 파괴된 골막 주변의 신성골 형성을 보이고, 침범부위도 골의 유육종증과 달리 척추부위를 주로 침

범하여 유육종증과의 감별점이 될 수 있겠다¹⁴⁾. 골의 유육종증은 전체적인 병의 만성화나 불량한 예후와 관계가 있는 경향이 있다고 하는데, 실제로 유육종증이 골을 침범한 경우의 사망률은 전체 유육종증의 사망률에 비해 4배가 높은 21%로 보고된다^{9,15)}.

골의 유육종증의 진단은 조직검사상 비건락성 괴사의 소견이 가장 중요하며, 동시에 흉부 단순촬영상 폐문렘프절증대나 폐실질의 병변이 있다면 유육종증의 가능성이 더 높아지겠다. 그러나, 비건락성 괴사를 일으킬 수 있는 다른 요인들, 즉 감염, 혈관염, 종양 등이 반드시 먼저 배제되어야 하며¹⁾, 따라서 결핵이나 진균 등의 감염을 배제하기 위해 조직배양검사가 시행된다. 혈청학적 소견으로 혈청 angiotensin converting enzyme이 의미가 있다고 하는데, 이는 유육종증의 75%에서 증가되고, 위양성은 드문 것으로 되어있다. 그러나, 특이도가 낮아 진단에 있어서 크게 도움은 되지 못하는 것으로 알려져 있다¹⁶⁾.

유육종증의 치료는 처음에는 기다려보는 것이 이상적이다. 이는 자연치유가 많기 때문이며¹⁷⁾, 따라서 치료결정 시에도 그 적응증을 잘 선정해야한다. 치료제로서는 스테로이드가 가장 많이 쓰이지만, 이의 장기적인 효과는 아직 잘 밝혀져 있지 않다. 그러나 눈, 신장, 신경계를 침범한 유육종증의 경우와 심한 고칼슘혈증, 증상이 있는 제2기 폐유육종증, 그리고 3기의 폐유육종증은 경구 스테로이드가 추천되고 있다^{18,19)}. 용량은 최근에는 30mg에서 40mg의 스테로이드를 매일 8주에서 10주를 쓴 뒤, 6개월에서 12개월 동안 10mg에서 20mg의 낮은 용량을 쓴다고 한다¹⁾.

골의 유육종의 경우도 전체적인 유육종증에 준해 치료하는데, 증상이 없는 경우는 치료하지 않으며, 통증과 이로 인한 장애가 있을 때는 스테로이드가 투여될 수 있다^{8,9)}. 본 증례에서는 환자가 수지골의 통증울 심하게 호소하여 치료를 하였다.

결 론

우리나라에서 유육종증은 최근 보고례가 증가하고있으나 골의 유육종증은 아직 보고되지 않고 있다. 이에

저자 등은 통증을 동반한 수지골의 유육종증을 경험하여 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Newman LS, Rose CS, Maier LA : Sarcoidosis. N Engl J Med 336 : 1224, 1997
2. 고일항, 김기홍, 고광열, 주병선, 임한영 : Sarcoidosis의 1례. 대한병리학회지 1 : 73, 1968
3. 대한결핵 및 호흡기학회 학술위원회 : 유육종증 전국실태조사. 결핵 및 호흡기질환 39 : 453, 1992
4. Hutchinson J : Case of livid papillary psoriasis. In illustration of clinical surgery. London, J & A Churchill, 1877
5. Kuznisky E, Bittorf A : Boecksches sarkoid mit bet eiligung innerer organne. Munch, Med. Wochenschr. 62 : 1349, 1915
6. Tada T, Kita S : Histochemical study of sarcoidosis granulomatous lesions. Nippon Rinsho 52 : 1456, 1994
7. Thomas P, Hunninghake G : Current concepts of the pathogenesis of sarcoidosis. Am Rev Respir Dis 135 : 747, 1987
8. Kriebach K : Uber lupus pernio. Arch Dermatol Syphilol(Wien) 71 : 3, 1904
9. James DG, Neville E, Siltzbach LE : Worldwide review of sarcoidosis. Ann NY Acad Sci 278 : 321, 1976
10. James DG, Neville E, Carstairs LS : Bone and Joint sarcoidosis. Semin Arthritis Rheum 6 : 53, 1976
11. Pierson DJ, willett ESL : Sarcoidosis presenting with finger pain. J Am Med Asso 239 : 2023, 1978
12. Neille E, Carstairs LS, James DG : Bone sarcoidosis. Ann NY Acad Sci 278 : 475, 1976
13. Holt JF, Owens WI : The osseous lesions of sarcoidosis. Radiol 53 : 11, 1979

14. Lemley DE, Katz P : Granulomatous musculoskeletal disease : Sarcoidosis versus Tuberculosis. *J of Rheumatol* 4 : 1199, 1987
 15. Consensus conference : activity of sarcoidosis. *Eur Respir J* 7 : 624, 1994
 16. Studdy PR, Bird R : Serum angiotensin converting enzyme in sarcoidosis-its value in present clinical practice. *Ann Clin Biochem* 26 : 13, 1989
 17. Gibon GJ, Prescott RJ, Muers MF : Brithish Thoracic Society Sarcoidosis study-effect of long term corticosteroid teratment. *Thorax* 51 : 238, 1996
 18. Sharma OP : Pulmonary sarcoidosis and corticosteriods. *Am Rev Respir Dis* 147 : 1598, 1993
 19. Selroos O : Treatment of sarcoidosis. 11 : 80, 1994
-