

Antisynthetase 증후군 2 예

한양대학교 류마티스병원 의과대학 내과학교실

김재균*, 유대현, 송유호, 정자현, 오영배, 노성민, 장현규, 김태환, 전제범, 정성수, 이인훈, 배상철, 김성윤

Antisynthetase 증후군은 간질성 폐질환, 다발성 관절염, mechanic's hand, Raynaud 현상 등이 동반된 염증성 근염의 특성을 가진 증후군으로서, 일반적으로 발열을 동반한다. Antisynthetase 증후군 환자들은 aminoacyl-tRNA synthetase에 대한 자가 항체를 가지고 있으며 가장 흔한 자가 항체는 항 histidyl-tRNA synthetase (항 Jo-1)로써 염증성 근염 환자들의 20%에서 양성으로 나타난다. 자가 항체는 병인과는 무관하나 염증성 근염의 활성도와는 밀접한 연관성이 있는 것으로 보고되고 있다. 간질성 폐질환이 예후에 나쁜 영향을 미치는 것으로 알려져 있고 본증후군의 진단시 자가 항체의 역할은 특이도를 높이는 데 관여하며 시간이 경과 되면서 양성으로 나올 수 있기 때문에 지속적인 추적 관찰이 필요하다. 저자들은 특징적인 mechanic's hand를 동반한 antisynthetase 증후군 환자 2예를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

중례 1 : 50 세 여자 환자로 다발성 관절통 및 간헐적인 발열을 주소로 내원하였다. 환자는 전신 쇠약과 운동시 호흡곤란이 있었다. 이학적 소견상 양측 두번째, 세번째 손가락의 측면에 특징적인 과각질성 가피를 보이는 mechanic's hand를 관찰할 수 있었다. 청진시 양측 폐야 하부에서 수포음이 들렸다. 여러 관절부위에 활액막염 소견을 보였다. 검사실 소견상 항핵항체는 cytoplasmic 1:2560 과 perinuclear 1:160 양성, 항 Jo-1 양성, 류마티스 인자는 음성이었으며 LDH 229U/L, CK 213U/L로 증가된 소견을 보였다. 관절 X선 검사에서 이상소견은 관찰할 수 없었고 흉부 전산화단층 촬영에서는 간질성 폐질환 소견을 보였다. 좌측 대퇴 근육에서 시행한 조직 검사에서는 염증성 근염에 합당한 소견을 보였다. 환자는 프레드니솔론 투여 후 증상 호전을 보였으며 퇴원하여 외래에서 현재 경과 관찰 중이다.

중례 2 : 34 세 여자 환자로 다발성 관절통 및 전신 쇠약을 주소로 내원하였다. 환자는 Raynaud 현상, 운동시 호흡 곤란, 간헐적인 발열 등이 있었다. 이학적 소견상 청진시 양측 폐야 하부에서 수포음이 들렸다. 양측 첫번째, 두번째, 세번째 손가락의 측면에 특징적인 과각질성 가피를 보이는 mechanic's hand를 관찰할 수 있었다. 양측 상부의 근위지골간 관절에 압통이 있었다. 검사실 소견상 항핵항체는 cytoplasmic 1:2560 perinuclear 1:160 양성, 항 Jo-1, 양성, 류마티스 인자는 음성이었으며 LDH 215U/L, CK 690U/L로 증가된 소견을 보였다. 관절 X선 검사에서 관찰할 소견은 보이지 않았다. 흉부 전산화단층 촬영에서는 간질성 폐질환 소견을 보였고 자기공명영상 촬영상 대퇴부에 있는 여러 근육 주위에 T2 weighted image와 조영제에 의한 조영영상에서 신호가 증가된 소견 및 조영이 되는 소견을 관찰할 수 있었다. 환자는 프레드니솔론과 cyclophosphamide 병합 투여 후 증상 호전을 보였으며 퇴원하여 현재 외래에서 경과 관찰 중이다.

Antisynthetase 증후군은 염증성 근염에 mechanic's hand와 같은 특징적인 임상양상과 자가 항체가 양성으로 나타나는 질환으로 이 질환에 대한 심박한 인식이 요구된다.

피부근염에 동반된 Sweet's Syndrome 1 예

전북대학교 의과대학 내과학교실

*가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

문치영 · 황진수 · 이 식 · 안혁수 · 류완희 · 박태선 · 백홍선 · 김효연*

Sweet's syndrome은 고열과 중성구증가증, 특징적인 피부병변을 특징으로하는 드물게 발생하는 급성 피부병증으로서 여러 가지 악성질환과 동반될 수 있고, 일부에서 자가면역 질환인 베체트씨병, 쇼그렌씨 증후군, 류마티스 관절염, 라이터증후군, 전신성 홍반성 낭창증등과 동반될 수 있는 것으로 보고되었지만, 자가면역질환의 하나인 피부근염과의 동반된 예는 보고가 없다. 저자들은 피부근염 환자에서 열과 특징적인 피부병변을 보인 Sweet's syndrome이 동반되어 스테로이드 투여 후 호전되었던 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례

57세 남자 환자로 17개월 전 양측 상하지의 근력감소와 피부근염의 특징적인 피부소견인 heliotrope rash와 gottron's sign을 보여 근전도와 근조직 검사로 피부근염을 진단받고 스테로이드 치료 (prednisolone 20mg/EOD)를 받아 오다 약을 투여를 중지하던 중 내원 1주일 전 고열과 목의 후면부, 몸통과 좌측 상지의 피부에 다발성으로 발생한 농포와 수포를 갖는 홍반성 압통성 자반과 양측 상하지의 근력약화를 주소로 내원하였다. 고열과 피부 병변은 항생제와 소염제의 투여로 호전되지 않았다. 검사실 소견상 백혈구 수 $28,200/mm^3$ (83% 중성구, 3% bands형, 8% 임파구, 3% 단핵구, 3% 호산구)를 보였고, 적혈구 침강속도와 C-반응성 단백질의 증가를 보였다. 피부 병변의 조직검사항 피부층에 부종과 혈관 주위에 많은 수의 중성구 침착을 보였으나 혈관염 소견은 없었다. 환자는 Sweet's syndrome으로 진단하고 스테로이드 (prednisolone 50 mg/day)를 투여 후 열과 피부병변이 2주 내에 모두 없어졌고, 근력감소가 호전되어 현재 스테로이드의 용량을 감소하면서 추적 관찰 중이다 열과 피부병변, 근력감소의 재발이 없었다.