

기도강내를 침범한 종격동 종양으로 발생한 Wegener's granulomatosis 1 예

한양대학교 류마티스병원 의과대학 내과학교실

송용호*, 김태환, 정지현, 오영배, 김재규, 노성민, 전재범, 정성수, 이인홍, 배상철, 유대현, 김성윤

Wegener's granulomatosis (WG)는 폐사성 혈관염을 특징으로 하는 육아종성 질환으로 주로 상·하부 호흡기와 신장기를 침범한다. 또한, 시구체 질환 없이 하부 호흡기에만 병변이 관찰될 때 제한형의 WG 이라 정의하고 있으며, 이러한 경우 예후가 좋은 것으로 되어 있다. WG에서 폐를 침범하는 임상양상은 공동을 동반한 다발성 결절로 나타나는 것이 특징이지만, 단지 기도만을 침범하는 경우가 드물게 보고되고 있고, 폐문이나 종격동을 침범하는 경우는 아직까지 WG의 일반적인 임상양상으로 여겨지지는 않고 있다. 저자들은 하부 기도주위의 종격동에 위치하여 기도강을 누르고 있는 제한형의 WG 1 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

종례 : 32 세 미혼 여성환자로 내원 1 개월전부터 시작된 미열과 호흡곤란으로 개인의원에서 기관지천식으로 치료받았으나 별다른 호전없이 내원하였다. 입원당시 환자는 급성병색을 띄었고 체온 37.8 °C 이외에 다른 활력징후는 정상이었다. 청진상 흡기성 천음이 들렸고 양측 대퇴부와 우측 상완에 피하결절이 촉진되었다. 검사실 소견상 백혈구 15,000/mm³(다형백혈구 83.5%, 림프구 9.3%, 단핵구 4.7%), C-반응단백 8.26mg/dl, BUN/Cr 11/1.0mg/dl 이었으며, 항핵항체, 류마티스 인자와 ANCA 모두 음성이었다. 내원 당시 시행한 흉부 방사선 검사상 하부 기도에서 양측 주 기관지까지 뻗어있는 종격동 병변이 기도강을 좁히는 소견을 보였고, 기관지내시경 검사에서 우측 하부 기도를 50-60% 협착 시키는 점막하 병변을 관찰할 수 있었다. 이 병변에서 시행한 조직병리검상 폐사성 육아종성 염증 소견으로 WG으로 진단하였다. 입원 5 일째 호흡곤란 증세가 악화되었고, 즉시 3 일간의 연속적인 스테로이드 총격요법을 실시하였다. 이후 스테로이드 경구투여(1mg/kg)및 저용량 methotrexate 요법을 시행하여 치료 14 일째 환자의 증상은 급속히 호전되었고 현재 외래에서 추적 관찰 중이다.

파킨슨씨병에 동반된 위류마티스성 관절변형 2 예

한양대학교 류마티스병원 의과대학 내과학교실

김재규*, 전재범, 심승철, 장대국, 고희관, 김태환, 정성수, 이인홍, 배상철, 유대현, 김성윤

파킨슨씨병은 안정시 진전, 점진적인 근육 강직, 보행장애, 부적절한 자세 등을 특징으로 하는 만성적인 진행성 질환으로써 류마티스 관절염과 유사한 관절변형을 동반하기도 한다. 1864 년 Ordenstein 에 의해 처음 보고된 이후 몇몇 보고가 있었지만 많은 보고는 없다. 파킨슨씨병에서 볼 수 있는 전형적인 관절변형은 수부의 중수골수지골 관절의 굴곡과 수지골간 관절의 신전으로써 때때로 수지의 척골측 전위가 동반되기도 한다. 수부에 비해 족부의 변형은 드문것으로 알려져 있다. 한 보고에서는 이러한 위류마티스성 관절변형은 근육의 강직과 연관이 있는 것으로 보고하였다. 수부의 관절변형은 국소 마취에 의한 척골신경의 차단이나 시상의 ventrolateral nucleus 부위 수술에 의해 치료가 가능한 것으로 알려져 있다. 위류마티스성 관절변형에서는 관절부위의 염증 소견이나 방사선학적 소견상 골미란의 소견을 관찰할 수 없고 검사실 소견상 류마티스 인자가 음성, 적혈구 침강속도가 정상으로 나오기 때문에 류마티스 관절염과 감별진단이 가능한 것으로 알려져 있다. 연자들은 파킨슨씨병에 동반된 위류마티스 관절변형 2 예를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

종례 1 : 68 세 여자로서 다발성 관절통으로 내원하였다. 내원 2 년전부터 좌측손에 진전이 있었으며 신경학적 소견상 마스크 안면, cogwheel 강직, 경도의 운동완서를 관찰할 수 있었다. 환자는 신경과에서 파킨슨씨병으로 진단 받았다. 이학적 소견상 좌측 수부 변형을 관찰할 수 있었는데 수지의 척골측 전위, 중수골수지골 관절의 아탈구, 4 번째와 5 번째 수지의 swan neck 변형을 관찰할 수 있었다. 검사실 소견상 류마티스 인자와 항핵항체는 음성이었다. 방사선학적 소견상 좌측수부의 근위지골간 관절과 원위지골간 관절에서 관절강의 협소와 골중식제 같은 퇴행성 변화를 관찰할 수 있었다.

종례 2 : 74 세 여자로서 마스크 안면, 안정시 진전, 근육 강직 등으로 신경과에서 파킨슨씨병으로 진단받고 치료 중 수부의 변형으로 본과로 의뢰되었다. 이학적 소견상 우측 수부의 3 번째, 4 번째와 5 번째 수지에 swan neck 변형이 관찰되었다. 검사실 소견상 류마티스 인자와 항핵항체는 음성이었다. 방사선학적 소견상 우측 수부에서 3 번째, 4 번째와 5 번째 수지의 척골측 전위를 관찰할 수 있었으나 지골간 관절강의 협소 소견은 관찰되지 않았다.

파킨슨씨병에 동반된 위류마티스성 관절변형은 류마티스학 교과서에도 언급되어 있듯이 류마티스 관절염과 감별 진단이 필요하다. 그러나, 실제 임상에서 류마티스 관절염으로 잘못된 진단을 내려 독성이 강한 약물이 오용될 수 있다. 따라서, 파킨슨씨병에 동반된 관절 변형에 대한 정확한 인식이 필요할 것으로 생각된다.