

### Cutaneous polyarteritis nodosa: report of 3 cases

단국대학교 내과학교실, 피부과학교실: 방기태\*, 김명진, 이보한, 배강우, 장현규, 김유찬\*

서론: 피부 결절성 다발동맥염(cutaneous polyarteritis nodosa, CPAN)은 전형적인 결절성 다발동맥염(classic PAN)과는 달리 전신적인 증상이나 내부 장기의 침범 없이 단지 피부 증상이 주된 증상이며, medium-sized vessel의 괴사성 동맥염을 특징으로 하는 질환이다. CPAN은 발생원인이 알려져 있지 않은 매우 드문 질환으로 임상 증상은 대부분 피부와 근육 또는 관절에 국한되어 만성적인 경과를 취하지만 치료할 경우 5년 생존율이 96% 이상으로 좋은 예후를 가지며, 가장 흔한 증상으로는 상처, 하지 또는 체간에 압통을 동반한 결절, 궤양 및 livedo reticularis 등이다. 저자들은 전형적인 CPAN을 가진 3명의 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 1: 40세 남자 환자로 내원 20개월 전에 발생한 통증을 동반한 상처의 피부 결절을 주소로 1994년 12월 내원하였다. 이학적 검사상 우측 전완의 volar aspect에 압통과 발적을 동반한 6×4 cm 크기의 피부 결절이 있었고 검사상 소견상 HBs 항원 양성, ANCA 음성, ANA 음성, 류마티스 인자 음성이었으며 이외에 특이소견 없었다. 조직 검사상 PAN에 합당한 소견을 보여 2003년 5월까지 환자의 증상에 따라 prednisolone (PD)을 하루 5-30 mg 투여하였고, 증상이 많이 호전되면 환자가 자의로 약을 중단하곤 하였다. 2003년 우측 상처의 피부 병변이 다시 심해져 하루 PD를 30mg 씩 투여하였고, PD를 감량하면 증상이 다시 악화되어 azathioprine을 추가한 후 PD를 하루 15 mg까지 감량하며 양호한 상태로 경과 추적 중이다.

증례 2: 19세 남자 환자로 내원 11개월 전부터 발생한 양 하지에 그물모양의 병변과 상체에 통증을 동반한 피부 결절을 주소로 2002년 11월 내원하였다. 이학적 검사상 하지 전면에 livedo reticularis와 가슴 전면에 여러 개의 압통을 동반한 peanut 크기의 작은 피부 결절이 있었고, 검사상 소견상 HBs 항원 양성, ANCA 음성, ANA 음성, 류마티스 인자 47.3 IU/mL 외 특이소견 없었다. 조직 검사상 PAN으로 진단되어 PD를 하루 30mg 투여한 후 증상이 호전되었으나 PD를 감량하면 다시 피부증상이 악화되어 azathioprine을 추가하였고 현재 PD를 하루 15 mg까지 감량하였고 양호한 상태로 경과 관찰 중이다.

증례 3: 27세 여자 환자로 내원 3주 전부터 시작된 양 하지의 통증을 동반한 피부 결절을 주소로 2003년 5월 내원하였다. 이학적 검사상 하지 하부의 전면에 압통과 발적을 동반한 7×5 cm 크기의 피부 결절이 있었고, ANA 음성, 류마티스 인자 음성, HBs 항원 음성, ANCA 음성이었다. 조직검사상 PAN으로 진단되었으며, 하루 30 mg의 PD에 양호한 경과를 보여주어 하루 5 mg까지 감량하면서 경과 관찰 중이다.

### — Sun-212 —

#### 결절성 다발 동맥염에서 발생한 경막염 1예

인하의대 류마티스 내과 이충현\*, 박보형, 송정수, 박원

결절성 다발 동맥염은 소형 및 중형 동맥을 침범하는 전신적인 괴사성 혈관염이 특징적이며 가장 흔히 침범하는 장기는 피부, 관절, 위장관, 말초신경, 신장 등이다. 그러나 경막염(pachymeningitis)이 보고되었던 경우는 국내에서는 아직 없으며, 세계적으로도 2002년 Shimizu등이 1예를 보고한 외에는 없었다. 저자들은 결절성 다발 동맥염으로 진단된 환자에서 발생한 경막염 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 7개월 전부터 결절성 다발 동맥염으로 치료 받던 41세 남자가 3일간의 두통을 주소로 내원하였다. 뇌전산화단층촬영 결과 천막하(subtentorial) 및 후대뇌주위(posterior parafalcine) 경막하 혈종이 의심되었다. 경막하 병변은 크기가 적어서 수술 적응증은 되지 않았다. 두개내압증가에 대하여 만니톨과 항경련제를 투여하였으나 두통은 지속되었다. 입원전부터 있었던 난청이 악화되고 복시가 발생하였다. 입원 7일 후 시행한 가돌리늄 조영증강뇌 자기공명영상에서 병변이 경막염으로 판단되었고 내원 초기 뇌전산화단층촬영으로 의심되었던 경막하혈종은 아닌 것으로 판단하였다. 뇌척수액검사상 백혈구는 180/mm<sup>2</sup>로 증가되었고 세균검사는 음성이었으므로 결절성 다발 동맥염에 의한 경막염의 발생으로 판단하였다. Gamma-globulin 및 cyclophosphamide정주를 시행한 후 두통 및 복시는 점차 호전되었다. 이후 증상이 안정되었으며 정기적으로 cyclophosphamide 투여하며 외래 추적관찰 중이다.