

Localized muscular amyloidosis presenting as inguinal masses, in multiple myeloma

Chung-II Joung*, Tae-Young Kang, Hye-Soon Lee, Wan-Sik Uhm, Tae-Hwan Kim,
Jae-Bum Jun, Sang-Cheol Bae, Moon-Hyang Park#, Dae-Hyun Yoo

The Hospital for Rheumatic Diseases, Hanyang University, Seoul, Korea
#Department of Pathology, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Amyloidosis is clinically subdivided into systemic and localized types. Localized type is uncommon. There are some reports about localized tumorlike manifestations of amyloidosis (amyloidoma) in several organ systems, but so far a localized muscular amyloidosis with tumorous manifestation was not reported.

We experienced a patient with protruding inguinal masses for 6 months in whom localized amyloidosis was not suspected before the muscle biopsy. On pelvic MRI, there were diffuse swellings in iliopsoas, iliacus, and gluteus muscles. Multiple abscess-like lesions were also observed in the above mentioned muscles. Diffuse myositis and tuberculosis was ruled out by sono-guided aspiration biopsy of cystic lesions in gluteus muscle. Biopsy showed interstitial fibrosis, scattered skeletal muscle cells and focally deposited amorphous hyalinized materials. There were Congo red positive materials in dense fibrous background. Serum and urine electrophoresis showed Bence-Jones protein, Lambda type. In bone marrow section, myeloma cells were seen. Patient was treated total 4 cycles of VAD (Vincristine, Adriamycin, Dexamethasone) chemotherapy and we are considering PBSCT (Peripheral Blood Stem Cell Transplantation).

소아 류마티스 관절염으로 오인된 Camptodactyly, Arthropathy, Coxa vara, Pericarditis(CACP)
증후군

한양대학교 류마티스병원, 한양내과*, 한양대학교 의과대학 내과학교실**, 진단방사선과학교실***, 병리학교실****,
소아과학교실*****

최병렬, 이제경*, 임영호**, 주경빈***, 백승삼****, 김남수*****, 유대현

CACP 증후군은 선천성 혹은 어린 시절에 발생하는 camptodactyly, 활막 과증식과 연관된 비염증성 관절병증, 진행하는 내반고(coxa vara), 비염증성 심낭삼출액을 특징으로 하는 질환이다. 이 질환을 일으키는 유전자 자리(locus)는 동종접합성 지도화(homozygosity mapping)에 의해 염색체 1q25-31로 밝혀졌으며 유전방식은 autosomal recessive이다. **증례:** 10세 남자 환자로 2-3년 전부터 심해진 관절변형을 주소로 내원하였다. 환자는 5세경 무릎 관절통, 무릎관절 종창 등을 주소로 개인병원에서 치료 중 심잡음이 있어 모 대학병원에서 심장 초음파 실시하여 심낭삼출액을 진단받고 1999년 본원에 입원하였다. 관절액 천자 검사에서는 비염증성 소견이었으며 활막 조직 검사에서는 활막이 과증식된 소견을 보였다. 비염증성 관절병증, 심장막삼출, 내반고 증세를 가지고 있었지만 비염증성이어서 경과 관찰하기로 하였다. 최근 2-3년 전부터 camptodactyly가 발생하고 점차 심해져서 2003년 8월 본원을 다시 방문하였다. 신체검사 소견 상 양측 무릎, 발목, 팔꿈치, 손목 관절의 종창, 간종대, 손가락과 발가락의 굵은 증상 등을 관찰할 수 있었다. 입원 당시 일반 혈액검사에서 특이소견 없었으며 CRP, ESR, ANA, RF, ANCA는 음성이었다. 관절액 천자 검사에서는 비염증성 소견이었으며, 간초음파 검사 상 경도의 간과 비장이 종대되어 있었고 심장 초음파 검사 상 심낭삼출액 소견을 보였다. 고관절 단순 X-선 촬영에서 내반고 소견을 보였으며 무릎 관절에 대한 자기공명영상 촬영에서는 상당량의 관절액과 활막 가장자리 주위로 조영 증강 소견이 관찰되었다. 환자는 camptodactyly, 비염증성 관절병증, 내반고, 심낭삼출액이 있어 CACP 증후군으로 진단하였다. 상기환자는 여러 병원에서 소아 류마티스 관절염으로 진단하였던 경우로 소아 환자에서 염증성 관절염이 아니면서 관절종창이 있고 손가락과 발가락이 굵은 증상을 호소하면 상기 질환과 같은 선천성 결체조직 질환의 가능성을 고려해 봐야 할 것 같다.