

레이노현상이 있는 환자에서 미세혈관 검사에 대한 컬러 도플러 초음파와
조갑용기부 모세혈관 현미경 검사의 비교

전북대학교 의과대학 내과학교실 김상균*, 이상일

목적: 레이노현상을 갖는 환자에서 손가락의 미세혈관의 상태를 검사하는 것은 진단, 치료 및 예후를 결정하는 데 중요하다. 지금까지 다양한 검사들이 이용되어 왔으나 각각 단점들이 있어 임상에서 쉽게 이용하기 어려웠다. 컬러 도플러 초음파(color Doppler ultrasonography(CDU))를 기존의 검사법인 조갑용기부 모세혈관 현미경(nailfold capillaroscopy(NFC))과 비교함으로써 그 유용성에 대해 알아보고자 한다. 방법: 5명의 건강한 대조군과 레이노현상을 갖는 29명의 환자군(일차성 레이노현상을 보이는 10명, 전신성 경화증 환자 19명)을 비교하였다. 같은 환자에서 CDU와 NFC를 시행하였다. 섭씨 10도의 찬물에 5분간 손을 담그는 방식으로 cold challenge를 한 후 CDU를 시행하여 cold challenge전과 비교하였다. NFC와 cold challenge 전후의 CDU의 결과는 혈관분포의 상태에 따라 정상, 일차성, 그리고 이차성으로 분류하였다.

결과: 5명의 대조군에서 cold challenge 전후 CDU는 모두 정상소견을 보였다. NFC는 4명에서 정상소견을 보였고, 1명에서는 일차성 소견을 보였다. 일차성 레이노현상을 갖는 10명에서 CDU에서는 9명이 일차성 소견을, 1명이 이차성 소견을 보였다. NFC는 8명이 일차성 소견과 일치하였으나 2명은 정상소견을 보였다. 19명의 전신성 경화증 환자에서 CDU는 1명의 정상소견, 4명의 일차성 소견, 그리고 14명의 이차성 소견이 관찰되었다. 이에 반해 NFC는 1명만의 일차성 소견을 제외하고 나머지 18명은 이차성 소견에 해당하였다. 전신성 경화증으로 치료중인 15명의 환자군에서만 살펴보았을 때 CDU는 4명이 일차성 소견을 보인 반면 NFC는 1명이 일차성 소견을 보여 주었고 나머지 각각 11명과 14명은 이차성 소견으로 나타났다.

결론: 컬러 도플러 초음파 검사는 레이노현상을 보이는 환자에 있어서 감별진단에 유용하며, 특히 전신성 경화증 환자에서 치료에 대한 반응을 평가하는데 도움을 줄 수 있다.

A unique case of polyfibromatosis: The aggressive polyfibromatosis syndrome

Department of Internal Medicine, Catholic University of Daegu

Seung hie Chung*, Sang Hyon Kim, Hak Jun Kim, Chae-Gi Kim, Jung Yoon Choe

Polyfibromatosis syndrome is a rare condition characterized by fibrosis of the adventitial dermis associated with Dupuytren's contracture, knuckle pads, and plantar fibromatoses. Our case is a unique form of polyfibromatosis, because of its association with an erosive arthropathy and an aggressive tendency to keloid formation. This "aggressive polyfibromatosis syndrome" was first reported in 1985. Our case is the third to be reported world wide, and the first in Korea. The pathogenesis of this rare condition is unknown. There may be a common triggering factor stimulating fibroblast and osteoclast proliferation or inhibiting the apoptosis of these cells, consequently leading to dermal contractures, keloid formation, and joint erosions. A 44 year old male with multiple keloids visited our rheumatology department due to progressive deformities of his hands and feet. Though he had a tendency to keloid formation since the age of three, his family history was unremarkable. Keloids were visible on his BCG vaccination site, a thoracostomy scar, and both arms and right leg due to blunt traumas. A painless deformity of his hands and feet had progressed slowly since 30 years of age, which had started as a Dupuytren's like contracture in his fingers. His toes also showed severe plantar contractures with ulcerated keloids, to which he denied any antecedent trauma. There was no sign of active inflammation in any of his joints. Serologies for rheumatic diseases, general chemistry, and hematologic exams were all normal. X rays revealed bilateral erosive arthropathies of his hands and feet. Biopsies of the cutaneous lesions showed changes consistent with keloid formation. Owing to the aggressiveness of his arthropathy and cutaneous lesions, we have started him on IV cyclophosphamide pulse therapy.