

괴저성 농피증이 동반된 베체트병 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실, 해부병리학교실†

박경수*, 배성권, 송경수, 박 원, 주영재†

괴저성 농피증은 급격히 출현하는 암청색의 깊은 잠식성 궤양을 특징을 하는 원인 불명의 피부 질환이다. 대부분 특발성으로 나타나며 그의 주로 만성 궤양성 대장염과 동반되어 나타나고 소수에서 만성 활동성 간염, 혈청 양성의 류마티스 관절염, 급만성 과립구성 백혈병, 다혈구혈증, 골수종, 단클론성 감마글로불린 장애, 베체트병, 전신성 홍반성 루푸스 등과 동반되어 나타나기도 한다. 궤양성 대장염에 병발한 괴저성 농피증은 이미 국내에도 보고된 바 있으나, 베체트병에서 광범위한 괴저성 농피증이 동반된 증례는 아직까지 국내에서 보고된 예가 없어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례: 34세 남자환자가 내원 5 일 전부터 갑작스럽게 발생한 구강과 사지의 궤양 및 근육통을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 1 개월 전부터 발생한 흉부 동통을 호소하였고 성기 궤양이나 안구 병변은 보이지 않았다. 환자는 과거력에서 재발성의 구강 궤양이 있었고 내원 당시 편도 주위와 하순 부위에 삼출물을 동반한 궤양이 있었으며 사지에 다발성의 절절 홍반양 병변과 주위에 홍반성 윤륵을 동반한 암청색의 잠식성 궤양이 관찰되었다. Pathergy 피부 반응 검사에서 양성 소견을 보였으며 혈액 검사에서 혈색소 14.8 g/dL, 백혈구 17,300/mm³(다핵구 82.3%), 혈소판 392,000/mm³, C반응단백 24 mg/dL, 혈침속도 42 mm/hr, 항핵항체 음성, 류마티스 인자 음성으로 나타났다. 피부생검에서 궤양을 동반한 화농성의 괴저성 염증을 중심으로 하여 혈관 주변부에 림프구의 침윤을 보였다. 입원 4 일째 methylprednisolone 125 mg을 정맥주사 하였고 그후 하루 prednisolone 5 mg과 Colchicine 0.6 mg을 10 일간 경구 투여하면서 전신 상태 호전되어 퇴원 후 외래에서 추적 관찰 중이다.

베체트병 환자에서 풀치신에의해 유발된 급성 근병증

인제대학교 의과대학, 서울백병원, 상계백병원* 류마티스내과

이승진, 하태완, 한성훈*, 이윤우

풀치신의 중요한 약리작용은 lysosomal membrane 의 안정화에 의한 중성구의 작용억제이며 이 약은 200 년 이상 치료 목적으로 사용되어왔다. 용도는 통풍의 치료에 가장 많이 사용되어 왔으며 최근에는 베체트병 치료의 일차약으로 쓰이고 또한 피부혈관염에도 유용하게 사용되고 있다. 부작용은 소량을 사용할때는 매우 안전한 약으로 알려져 있다. 풀치신에의한 근병증은 매우 드물게 보고되고 있으며 대부분 장기간의 사용이나 과다 복용에 의한 급성 증독과 관련되어 있다. 최근에 저자들은 정상 신기능을 가진 베체트환자에서 풀치신과 사이클로스포린 사용중 발생한 근병증을 경험하였기에 이를 보고한다.

증례) 33 세 남자가 약 1 주일 전부터 시작된 전신무력감과 전신의 동통을 주소로 1998 년 4 월 내원하였다. 환자는 1987 년 식도에까지 이르는 심한 구강궤양, 생식기 궤양 및 안질환으로 베체트병으로 진단받고 약 6 개월간 치료받은후 증상이 소실되었다. 약 3 년전부터 우측 전방포도막염이 발생하여 녹내장으로까지 악화되어 6 개월간 프레드니솔론 및 200 mg/day 의 사이클로스포린을 복용하여오다가 약 1997 년 12 월에 본원 류마티스내과에 내원하여 안과와 공동으로 진료 하였다. 1997 년 12 월부터 풀치신 1.2 mg/day 투여하였고, 사이클로스포린 125 mg/day 부터 투여하여 서서히 증량하여 1998 년 4 월 내원 10 일전 부터는 200 mg/day 복용하였다. 환자 진찰에 사지의 근력은 grade III 정도로 관찰되었고 심전반사는 약간 감소되었으나 호흡과 음식삼키기에는 장애가 없었다. 검사실 소견에 creatine phosphokinase 6488 IU/L, AST 275 IU/L, LDH 718 IU/L, aldolase 43.8 IU/mL 로 증가되었고, 내원 2 일째 시행한 근생검에 횡무늬의 소실 (loss of cross striation), 소강화 (vacuolation) 등의 근섬유 변성 (degeneration) 소견을 보였다. 근전도 검사에는 근질환의 특징인 short duration, low amplitude, polyphasic 의 multiple unit action potential 들이 관찰되었고 신경전도검사는 정상이었다.

환자는 투약중단하고 관찰하였으며 내원 4 일 경부터 근력이 서서히 회복되었고 내원 10 일에는 혈청 근효소 수치도 정상 가까이 회복되어 퇴원하였다. 퇴원후 1998 년 5 월부터 프레드니솔론과 사이클로스포린 50 mg/day 를 투여하기 시작하여 사이클로스포린을 서서히 증량하고 프레드니솔론의 용량을 눈의 염증정도에 비례하여 서서히 감량하여 8 월에는 프레드니솔론 7 mg/day, 사이클로스포린 175 mg/day 투여중이며 근효소도 정상이고 근력도 정상이다. 이상의 경과로 이 환자의 근병증은 풀치신에의한 것으로 사료되어 보고한다.