

본태성 고혈압과 동반된 속발성 피부 홍통증 2예

국군양주병원 피부과¹, 국군양주병원 내과², 연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학연구소³

조성빈¹ · 김형수¹ · 신호식² · 권연숙³ · 오상호³ · 이주희³

Two Cases of Secondary Erythromelalgia Associated with Essential Hypertension

Sung Bin Cho, M.D.¹, Hyung Su Kim, M.D.¹, Ho Sik Shin, M.D.²,
Yeon Sook Kwon, M.D.³, Sang Ho Oh, M.D.³, Ju Hee Lee, M.D.³

Department of Dermatology, Armed Forces Yangju Hospital¹, Department of Internal Medicine,
Armed Forces Yangju Hospital², Yangju, Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute,
Yonsei University College of Medicine³, Seoul, Korea

Erythromelalgia is a rare clinical syndrome characterized by redness and painful episodes of the feet and hands, which is triggered by heat or exercise. A 22-year-old male soldier presented with paroxysmal redness of the both feet associated with pain and tenderness upon heat stimulation, including wearing military shoes for periods of over 30 minutes. He had been treated of essential hypertension with dichlorothiazide and had a familial medical history of essential hypertension with his mother and brother. A 21-year-old male soldier also presented with paroxysmal redness of both feet and hands associated with pain and tenderness upon heat stimulation. By searching for the underlying or combined diseases of the erythromelalgia, he was also found to have essential hypertension. Herein, we report two cases of secondary erythromelalgia associated with essential hypertension. (**Korean J Dermatol 2008;46(4):517~519**)

Key Words: Erythromelalgia, Hypertension

서론

피부 홍통증은 사지의 홍반, 열감, 통증 등을 특징으로 하는 드문 질환으로, 원인 질환이 없는 원발성 피부 홍통증과 특정 질환과 동반되는 속발성 피부 홍통증으로 일반적으로 분류한다¹⁻⁵. 국내에서는 원발성 피부 홍통증 2예^{4,5}와 기관지 천식과 동반된 경우와 진성 적혈구 증가증과 동반된 경우의 속발성 피부 홍통증 2예가 보고되어 있으나^{2,3}, 본태성 고혈압과 동반된 증례는 아직 없었다. 저자들은 22세 및 21세 남자 환자에서 나타난 가족성의 본태성 고혈압과 동반된 전형적인 임상 소견을 보인 속발성 피부 홍통증 2예를 경험하고 이를 보고한다.

<접수: 2008년 1월 17일>

교신저자: 이주희

주소: 120-752 서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157

E-mail: juhee@yuhs.ac

증례

증례 1

환자: 김○○, 22세, 남자

주소: 10년 전부터 주위 온도 상승 시 양쪽 발에 발생하는 통증을 동반한 홍반

현병력: 환자는 약 10년 전부터 따뜻한 곳에 발을 대거나 담그고 있거나, 신발을 오래 착용할 때, 특히 최근에는 전투화를 30분 이상 신고 있을 때 양쪽 발에 홍반이 생기며 통증이 발생하는 증상을 주소로 내원하였다. 환자는 2개월 전부터 내과를 방문하여 측정된 혈압이 수축기 160 mmHg/이완기 100 mmHg으로 고혈압의 속발성 원인을 감별하기 위한 검사를 하며 추적관찰 중이었다.

과거력: 양측 하지에 심한 외상을 입었던 적은 없었고, 2년 전부터 고혈압이 있다고 듣고 간간히 투약치료를 받아왔다.

가족력: 환자의 어머니와 형이 고혈압으로 치료 받고 있었고, 형이 양쪽 발바닥에 환자와 비슷한 증상을 호소하고 있었으나 특별한 진단 및 치료는 받지 않고 생활하고 있었다.

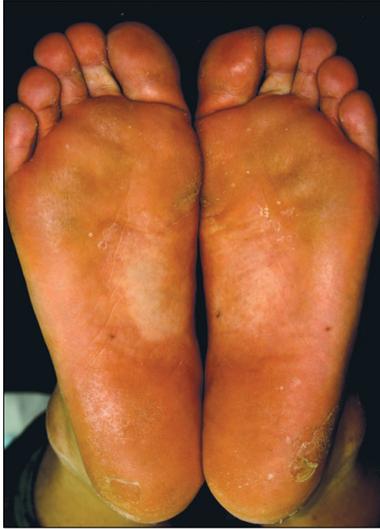


Fig. 1. Erythematous swollen of both soles, especially at weight-bearing portion, of the former patient

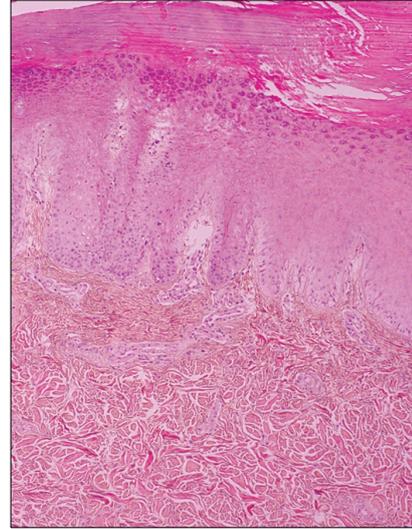


Fig. 2. Skin biopsy specimen of the former patient shows no remarkable pathologic findings (H&E, ×100).

피부 소견: 전투화를 착용하지 않고 슬리퍼를 신고 있으면 증상이 완화되었으나 완전히 소실되지는 않았고, 섭씨 36도의 물에 양쪽 발을 담갔을 때 홍반 및 통증이 악화되는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 1). 그러나 양쪽 손바닥 및 귀에는 증상이 나타나지 않았다.

검사 소견: 내과에서 고혈압의 속발성 원인을 감별하기 위한 혈액의 vanilmandelic acid 정량검사, 24시간 metanephrine 검사, 5-hydroxyindole acetic acid, catecholamine (epinephrine 및 norepinephrine), adrenocorticotropin, cortisol, renin, aldosterone, T3, Free T4, thyroid-stimulating hormone, 혈당을 포함한 여러 검사를 시행하였으나 특이소견 없었다. 그 외 특발성 혈소판 증가증, 진성 적혈구 증가증, 당뇨병, 류마티스 관절염, 전신 홍반성 낭창 등을 의심할만한 검사 소견은 없었고, X-ray를 포함한 정형외과적 검진상 특이 소견 없었다.

병리조직학적 소견: 환자의 양측 발에 증상을 유발시킨 후 압통이 가장 심한 부위에서 피부조직검사를 시행하였으나 특이소견 없었다(Fig. 2).

치료 및 경과: 내과에서 시행한 검사 결과를 통하여 본태성 고혈압으로 진단하고 hydrochlorothiazide를 투약하기 시작하여 혈압이 정상 범위 내로 조절되었다. 피부 증상에 대해서는 selective serotonin reuptake inhibitors인 sertraline 50 mg으로 치료를 하였으나 큰 차도를 보이지 않고 현재 외래 추적 관찰 중이다.

증례 2

환 자: 이○○, 21세, 남자
주 소: 2주 전부터 주위 온도 상승시 양쪽 발에 발생하는 통증을 동반한 홍반과 양쪽 손의 감각이상

현병력: 환자는 2주 전부터 따뜻한 곳에 발을 대거나 담그고 있거나, 근육지 숙소의 온도가 올라갈 때 양쪽 발에 홍반이 생기며 통증이 발생하고 양쪽 손은 감각 이상이 동반되는 증상을 주소로 내원하였다. 환자의 증상은 찬물에 담그고 있거나 시원한 곳에 나가 있을 경우에 호전되는 경향을 보인다고 하였다. 환자는 이불을 덮었을 때 손과 발의 증상이 심해져 잠을 못 이룬다고 하였다.

과거력: 양측 상지 및 하지에 심한 외상을 입었던 적은 없는 등 특기 사항 없었다.

가족력: 특기 사항 없었다.

피부 소견: 전투화를 착용하지 않고 슬리퍼를 신고 있으면 증상이 완화된다고 하였으나 완전히 소실되지는 않아 통증 및 홍반이 남아있었다. 양쪽 손바닥에는 홍반이 나타나지는 않았으나 감각의 이상을 호소하였고 이 증상은 찬물에 담갔을 때 호전되었다. 환자의 손 및 발의 증상은 양측성으로 나타나기는 하였으나 각각 통증과 홍반의 정도는 차이를 보였다.

검사 소견: 내원 당일 시행한 혈압이 수축기 160 mmHg/이완기 110 mmHg으로 고혈압 소견을 나타내어 내과 진료를 의뢰하였다. 내과 및 피부과에서 고혈압과 피부홍통증의 속발성 원인을 구별하기 혈액의 vanilmandelic acid 정량검사, 24시간 metanephrine 검사, 5-hydroxyindole acetic acid, catecholamine (epinephrine 및 norepinephrine), adrenocorticotropin, cortisol, renin, aldosterone, T3, Free T4, thyroid-stimulating hormone, antinuclear antibody, cryoglobulin, ANCA, 혈당을 포함한 여러 검사를 시행하였으나 특이소견 없었다. 또한 특발성 혈소판 증가증, 진성 적혈구 증가증, 당뇨병, 류마티스 관절염, 전신 홍반성 낭창 등을 의심할만한 검사 소견은 없었고, X-ray를 포함한 정형외과적

검진상 특이 소견 없었다.

치료 및 경과: 상기 검사 결과로 본태성 고혈압으로 진단하고 hydrochlorothiazide를 투약하기 시작하여 혈압이 정상 범위 내로 조절되었다. 또한 피부 증상에 대해 aspirin으로 치료 후에 통증이 많이 감소하는 등 증상의 호전을 보여 지속적으로 약제를 투여하며 현재 외래 추적 관찰 중이다.

고찰

피부 홍통증은 병변부의 열감, 홍반, 동통, 뜨거운 것에 노출시 악화되고 냉각시 증상이 호전되는 등의 임상소견으로 진단할 수 있으며, 피부조직검사를 포함한 특징적인 검사 소견은 밝혀진바 없다^{2,6}. 속발성 피부 홍통증과 동반되는 질환으로는 특발성 혈소판 증가증, 진성 적혈구 증가증, 당뇨병, 류마티스 관절염, 전신 홍반성 낭창, 통풍, 한랭글로불린혈증, 경화성 위축성 태선, 말초 신경염, 골수염, 다발성 경화증, 레이노 병, 만성 골수성 백혈병, 악성빈혈, 기관지 천식, 고혈압 등이 보고되어 있다¹⁻³. 본 환자가 다른 곳보다 온도가 낮은 지역의 외부에서 근무해야 하는 군인인 점을 고려하여 동창, 한냉지방충염, 말초신경병, 중족 골통 등을 감별해야 하나, 환자의 증상이 10년이 넘게 지속이 되었고 계절에 상관없이 증상이 나타나는 점 등으로 쉽게 감별할 수 있었다. 역류성 교감신경 이영양증(Reflex sympathetic dystrophy)은 외상 후에 발생하는 것이므로 병력 청취를 통해 감별할 수 있었다.

피부 홍통증의 병인은 아직 확실히 밝혀지지는 않았으나 동정맥 문합과 말초 신경계의 기능 이상에 의한 것이라는 보고가 있었다⁷. 동정맥 문합이 열려있을 때 특정 모세혈관의 팔각근이 단혀 혈액 공급은 증가하나 실제적인 영양 공급이 줄어들어 저산소증과 충혈이 동시에 일어나는 현상에 의한 것으로 생각하고 있다^{7,8}. 또한 드물게 나타나는 상염색체 우성 유전에 의한 가족성 피부 홍통증 환자들에서 voltage-gated sodium channel의 α subunit (SCN9A 또는 Nav1.7)의 유전자 돌연변이가 있음이 보고된 바 있고, 면역조직화학적으로 병변부에 분포하는 작은 신경섬유의 수가 감소해 있는 것이 밝혀졌다⁹.

치료로는 증상의 경중에 따라 항경련제, 세로토닌 길항제, 항우울제, 칼슘길항제 등이나 교감신경절제술, lidocaine 주입술 등을 고려할 수 있으나 효과가 만족스럽지 못한 경우가 많다¹⁰. 국내에서는 진성 적혈구 증가증에 속발한 피부 홍통증에서 혈소판 증가증 치료를 위해 사용한 hydroxyurea로 피부 홍통증의 증상이 호전된 환자가 있었다². 고혈압과 연관되어 발생한 피부 홍통증에 대한 기존 보고에 따르면 고혈압과 함께 급성으로 피부 홍통증이 발생한 경우 고혈압 약제에 의해 혈압이 조절되면서 피부 홍통증의 증상이 소실되고 재발을 하지 않는 경우가 있다고 하였고

빠르고 적절한 고혈압 치료가 피부 홍통증 치료에 필수적임을 강조하였다¹¹. 본 보고의 첫 번째 환자는 피부 홍통증의 증상이 고혈압 약의 복용이나 혈압의 조절 여부에 영향을 받지 않았다. 이는 환자가 비록 고혈압과 피부 홍통증의 가족력이 있기는 하나 고혈압을 진단받기 수년 전부터 피부 홍통증의 증상이 나타난 점으로 미루어 두 가지 질환이 어느 정도의 연관성을 가지고 동반되어 나타났는지에 대해서는 연구가 더욱 필요할 것이다. 두 번째 환자는 고혈압 약제 및 aspirin으로 치료하여 통증이 감소하고 홍반이 줄어드는 경과를 보여 기존 보고의 내용에 부합하는 소견을 볼 수 있었다¹¹.

저자들은 22세 및 21세 남자 환자에서 나타난 가족성의 본태성 고혈압과 동반된 전형적인 임상 소견을 보인 속발성 피부 홍통증 2예를 경험하고 갑자기 발생한 피부 홍통증 환자에게서 고혈압과 연관되어 발생할 수 있는 가능성을 염두에 두어야 함을 강조하고 흥미로운 증례로 생각되어 이를 보고한다.

참고 문헌

1. Redding KG. Thrombocytopenia as a cause of erythromelalgia. Arch Dermatol 1997;113:468-471
2. Jang SJ, Park HS, Lee YS, Chun DK. A case of secondary erythromelalgia associated with polycythemia vera. Korean J Dermatol 2002;40:807-810
3. Kang JS, Kim TH, Park KB. Secondary erythromelalgia associated with bronchial asthma. Korean J Dermatol 1992;30:519-523
4. Youn JI, Lee CH, Kim HS, Kim CS. One case of erythromelalgia. Korean J Dermatol 1976;14:63-66
5. Lee MG, Kim YA, Lee SN. A case of erythromelalgia. Korean J Dermatol 1988;26:130-134
6. Mandell F, Folkman J, Matsumoto S. Erythromelalgia. Pediatrics 1977;59:45-48
7. Mørk C, Kalgaard OM, Kvernebo K. Impaired neurogenic control of skin perfusion in erythromelalgia. J Invest Dermatol 2002;118:699-703
8. Mørk C, Kvernebo K. Erythromelalgia - a mysterious condition? Arch Dermatol 2000;136:406-409
9. Lee MJ, Yu HS, Hsieh ST, Stephenson DA, Lu CJ, Yang CC. Characterization of a familial case with primary erythromelalgia from Taiwan. J Neurol 2007;254:210-214
10. Cohen JS. Erythromelalgia: new theories and new therapies. J Am Acad Dermatol 2000;43:841-847
11. Drenth JP, Michiels JJ, Ozsoylu S. Acute secondary erythromelalgia and hypertension in children. Erythromelalgia Multidisciplinary Study Group. Eur J Pediatr 1995;154:882-885