□ 증 례 □

강직성척추염에 동반된 섬유성 동공성 폐질환 1예

순천향대학 의학부 내과학교실

김영순 · 나우균 · 정연태 · 박춘식

= Abstract =

A case of Ankylosing Spondylitis Associated with Fibrobullous Lung Lesion.

Young Soon Kim, M.D., Uh Kyun Na, M.D., Yeon Tae Chung, M.D., and Chun Sik Park, M.D

Department of Internal Medicine, Soon Chun Hyang University,
College of Medicine, Seoul, Korea

Ankylosing spondylitis is a multisystem disease. It's extraskkeletal manifestations contain fibrobullous lesions in upper lobes of lung which are confused with pulmonary tuberculosis.

We report a case of 59 year old man with ankylosing spondylitis who has fibrobullous lung lesions which was confused with pulmonary tuberculosis.

On radiological examinations, he had bamboo spine, kyphosis and severely narrowed sacroiliac joint space.

HLA B-27 was positive. He had fibrobullous lung lesions in both upper lobes which had not progressed for 6 years without antituberculosis medications. And then he took antituberculous medications for 2 years, but symptomatic and radiological improvement were not developed. Multiple sputum AFB stains were negative.

So, we conclude that he has fibrobullous pulmonary involvements of ankylosing spondylitis.

서 론

강직성척추염(ankylosing spondylitis)은 다른 결핵 조직질환과 같이 여러 조직을 침범하는 질환이다(multisystem disease). 이 질환에서 동맥판쇄부전, cauda equina syndrome, 포도막염, 폐양성대장염, 대동맥염, 동맥염과 심근증(cardiomyopathy) 등의 발병율이 높은 것은 이미 알려져 있는 사실이다¹⁾.

그러나 상폐엽의 섬유화와 동공성 변화는 비교적 잘 알려져 있지 않은 강직성척추염의 관절의 증상의 하나이다²⁾. 외국에서는 강직성척추염에서의 폐 침범이 0~30%에 달하는 것으로 다양하게 보고되고 있으나³⁾, 국내에서는 아직 이에대한 보고가 없는 바 저자 등은 강직성척추염에 동반된 상엽의 섬유성 동공성 폐질환 1예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 이○원, 남자, 59세.

주소 : 전신적인 관절통, 기침, 가래, 호흡곤란.

과거력 : 40년 동안 하루 1갑씩 흡연.

가족력 : 부친이 30대부터 관절염이 있었으며 척추의 후만이 있었다.

현병력 : 본 환자는 11세부터 관절통이 있었으며 30세부터는 허리가 굽었고 19년전부터 객담과 기침이 자주 있었다.

9년전부터 같은 지방 결핵부속병원에서 흉부사진상 양 폐상엽에 섬유성 동공성 병변이 있어 객담검사를 수회 실시하였으나 결핵균이 발견되지 않은 상태로 3년전부터 2년간 결핵약을 복용하였으나, 이후 여전히 환절기면 가래와 기침이 오래 지속되고 호흡곤란이 계속되었다. 내원 7일전부터 이들 증상이 악화되어 본원 외래를 통하여 입원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압 140/90 mmHg, 맥박 73/min, 호흡수 26/min, 체온 36.2°C였으며, 의식은 명료했고, 경부 임파선은 만져지지 않았으며, 경정맥의 확장이 있었다. 척추의 후만이 심했으며 호흡시 sternocleidomastoideus근의 수축이 뚜렷하였고, 늑골의 움직임이 없이 복식호흡을 하고 있었다. 호흡음은 전 폐야에서 감소되어 있었으며 흡기 및 호기가 짧아져 있었고 미세한 마찰음이 우측 폐하부에서 들렸다. 심박동은 규칙적이었으며 좌측 3번째 늑간에서 강도 I/II의 이완기 잡음이 들렸다. 양측 천장관절의 운동제한이 있었으며 침자국이 양쪽 무릎과 다리에 있었다. 신경학적 검

사상 특이소견은 없었다.

검사 소견 : 혈액검사에서 혈색소 15.4 gm%, 헤마토크리트 46.7%, 백혈구수 7,200/mm³, 적혈구침강속도 7 mm/hr로 정상이었다.

흉부 X-선에서 양측 폐상부에 동공을 동반한 섬유화 음영이 있어 폐결핵과 유사한 소견을 보였으나(Fig. 1-3), 다른 병원에서 실시한 9년전(Fig. 1-1), 3년전(Fig. 1-2)의 사진과 큰 변화는 없었다. 흉요추사진상 특징적인 추체 정방형화(squaring), syndesmophyte형성에 의한 죽상척추(bamboo spine, Fig. 2)와 천장관절의 심한 협착(Fig. 3)이 보였다. 심전도상 우측편위를 보였

Fig. 1-1.

Fig. 1-2.

Fig. 1-3.

Fig. 1. X-ray films of the chest shows fibrobullous lung lesions in both upper lobes without remarkable interval changes. In right lower lobe, increased interstitial markings with interval changes are noted.

Fig. 2. The lateral view of dorsal spines shows bamboo spine and severe kyphosis.

으며, 동맥혈가스분석상 pH 7.30, PCO_2 62.0 mmHg, PO_2 59.1 mmHg, HCO_3 37.4 mmol/l, BE 9.7 mmol/l의 소견을 보였다. 류마티양인자는 음성이었으며 객담 결핵균검사는 음성이었고 객담 KOH 도말검사상 진균은 발견되지 않았으며, 조직적합성항원검사에서 HLA B-27이 양성이었다. 폐기능검사상 FVC 2.05l(60.83%), FEV_1 1.17l(45.88%), FEV_1/FVC (57.07%), TLC 4.13 l(124.86%), FRC 3.24 l(102.21%), RV/TLC 55.9%로서 제한성 폐질환과 폐색성 폐질환이 혼합된 양상을 보여주었다. 심에코도에서는 우심실과 대동맥이 약간 확장되어 있었으며(Fig. 4-1) 승모판과 심실중격의 fluttering(Fig. 4-2)과 삼첨판의 운동이 항진된 소견(Fig. 4-3)을 보여 폐고혈압과 경한 동맥판폐쇄부전증이 있음을 시사하였다.

고 안

강직성척추염은 rheumatoid spondylitis, Marie strumpell disease 등으로도 불리는 질환으로서, 흔히 가족적인 성향을 나타내며, 활막(synovium)을 침범하는

Fig. 3. X-ray film of pelvis shows nearly completely narrowed sacroiliac joint space.

류마티양관절염과는 달리 인대(ligament)나 피막(cap-sule)이 골단에 부착하는 부위를 주로 침범하여(enthesopathy) 관절자체와 주위에 섬유화 및 골화를 일으킨다⁵⁾. 주로 30대의 젊은 남자에서 잘 생기며 백인에서 발병율이 높다⁶⁾. 최근 조직적합성항원 HLA B-27과의 관계가 밝혀져 이것이 강직성척추염환자의 88-96%에서 양성으로 나타나며 또한 HLA B-27양성인 사람의 20%에서 증상이 있는 강직성척추염이 있는 것으로 보고하고 있다⁷⁾.

병인으로는 아직 확실히 알려져 있지는 않으나 밀접한 연관성을 보이는 HLA B-27을 비롯하여 환경요인 및 면역기전 등의 관계가 의심되고 있다^{2,7)}.

강직성척추염은 양측성 천장관절염과 다음의 임상기준 중 하나를 가지고 있거나 일측성 천장관절염과 다음중 2개의 임상기준을 가질 때 확실히 진단내릴수 있다. 임상기준은 첫째, 요추의 전굴, 측굴, 신전의 모든 3면(planess)의 운동제한, 둘째, 흉요추접합부나 요추에 통증이 있거나 있었던 기왕력, 셋째, 네번째 늑간에서 흉곽의 팽창이 1인치(2.5 cm)이하이다⁸⁾.

관절증상으로는 요통, 강직 등이 있으며 이러한 관절 증상이 한곳에 국한되지 않고 점차 흉추와 경추로 진행된다. 전신증상으로는 피로감, 체중감소, 미열 및 빈혈 등이 나타나며 그 외에 눈이나 신경, 심장, 폐 등 침범 기관에따른 다양한 임상소견을 보인다. 심혈관계의 침범으로 인한 혈관의 반흔조직(adventitial scar tissue)의

Fig. 4-1.

Fig. 4-2.

Fig. 4-3.

Fig. 4. M-mode echocardiography shows dilated RV and slightly dilated aorta and thickened aortic valve (fig. 4-1). Fluttering of mitral valve and septum (fig. 4-2.), hyperdynamic tricuspid valve are noted (fig. 4-3.).

형성과 혈관내막섬유(intimal fibrosis)의 증식에 의한 대동맥판폐쇄부전증, 승모판폐쇄부전증 및 전도장애가 나타날수 있는데¹⁾. 본 증례에서도 이완기잡음과 심에코도소견으로보아 대동맥판폐쇄부전증이 있는 것으로 생각되었다.

한편 1949년 Hamilton⁹⁾은 결핵과 비슷한 가슴사진 소

견을 보이나 폐결핵이 아닌것으로 증명된 상폐엽의 섬유화병변이 있는 강직성척추염 2예를 보고하면서 강직성척추염의 늑척추관절의 침범으로 인해 호흡운동이 제한되어 비특이적인 감염이 계속되면서 상폐엽의 섬유화로 진행되었을 것이라 하였고 이후 약 100예가 넘는 보고가 있었으나^{3,4,6,10~15)}, 이들 상폐엽의 섬유화가 감염에 의한 것

이라는 증거는 없었다.

1965년 Campell과 MacDonald¹⁰⁾는 6예를 보고하면서 이 섬유화가 강직성척추염의 관절외발현의 하나라고 주장하였다. 이후 여러 보고에서 강직성척추염의 흉막과 폐침범은 0~30%에 이르는 것으로 다양하게 보고되었다⁴⁾. 또한 폐결핵이 강직성 척추염에서 2~3배 발병률이 높은 것으로 알려져 있었으나¹¹⁾, 여러 보고에서 이들 중 실제 결핵균이 증명되거나 결핵치료에 호전을 보인 예가 거의 없어^{3,4,6,9,~15)}, 이 폐병변이 강직성척추염의 관절의 발현임을 인정하게 되었다.

이러한 변화가 일어나는 기전은 아직 밝혀지지 않았으며, 방사선조사나 감염, 식도기능부전에 의한 것은 아닐 것으로 생각되고있다^{10,11)}. 강직성척추염의 폐·늑막침범은 상엽의 섬유성 동공성 병소, aspergilloma, 늑막삼출액, 비특이적 늑막염, 기흉, 폐성심 등이 보고되어 있으며, 가장 흔한 것은 섬유성 동공성 병소로서 이는 처음에는 일측성으로 시작하여 양측성이 되며, 결절성 혹은 선상의 침윤으로 시작하여 동공을 형성하기도 한다⁴⁾. 대개 많이 진행되거나 이차감염이 되지 않는 한 이들 병소에 의한 흉부 증상은 없다.

병리소견은 섬유화, 만성염증세포의 침윤, 교원질의 변성, 초자질화 등으로 특이하지 않다.

폐늑막침범은 강직성척추염의 관절증상이 발현한 후 평균 17년 후부터 나타나기 시작하며, 폐기능검사상 VC, TLC는 정상 또는 감소, RV, FRC의 증가를 보이며 Forced expiratory Volume, Maximal breathing capacity, Maximal mid-expiratory flow는 정상으로 나타난다²⁰⁾.

저자들의 증례에서도 관절증상이 나타났으며 결핵균이 증명되지 않은 채 결핵치료를 받은 바 있으나 결핵치료 전 6년사이의 가슴사진상 상폐엽의 병변은 큰 변화가 없었고, 결핵치료 후에도 호전을 보이지않은 점으로 미루어 강직성척추염의 관절외발현으로 생각되었다.

한편, 이 환자에서 보인 우하엽의 병변은 상엽의 병변과 달리 변화를 보이고 있는데, 이는 기관지확장증에 반복되는 감염이 있었던 것으로 생각되며 1972년 Dewi Davis¹¹⁾가 보고한 2예에서 하엽의 기관지확장증을 보인 예 이외에 증례보고가 많지 않아, 이것이 강직성척추염 자체의 진행병변인지는 추후 관심을두고 관찰해 보아야 할 것으로 생각된다.

강직성척추염의 검사소견으로는 조직적합성항원

HLA B-27 양성, 혈침속도 상승, 혈청 CPK상승, 혈청 Alkaline phosphatase 상승, 뇨중 칼슘배설량 증가, 혈중 면역복합체의 존재 등이 관찰된다.

치료는 크게 약물요법, 운동요법, 수술요법이 있으며 과거에 사용하던 방사선 요법은 백혈병을 일으키는 부작용때문에 사용하고 있지 않다.

결 론

우리나라는 결핵의 호발지역으로서 객담검사에서 결핵균이 증명되지 않은 채 결핵치료를 하는 경우가 많다. 강직성척추염은 결핵과 유사한 폐침윤을 보이므로 결핵으로 오진되기 쉬우나 간단한 이학적 검사와 X-선촬영으로 진단되기 쉬우므로 X-선상 결핵이 의심되고 객담에서 결핵균이 증명되지 않는 환자에서 이 질환을 염두에 두어야 할 것으로 사려된다. 이에 저자 등은 전형적인 강직성척추염을 가진 59세 남자환자에서 폐에 섬유성 동공성 병변을 보인 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 김유호, 박석건, 이상훈, 김성환, 최성재, 이영우, 민현기 : Cadua equina 증후군 및 승모판폐쇄부전증을 동반한 강직성척추염 1예. 대한내과학회지 26:746, 1983
- 2) 양창현, 정문관, 이현주, 이영현, 윤경우, 김종설 : 강직성 척추염과 병발된 IgG, 入형의 다발성골수종 1예. 대한내과학회지 28:560, 1984
- 3) Wolson AH, Rohwedder JJ: Upper lobe fibrosis in ankylosing spondylitis. Amer J Roentgen 124:466, 1975
- 4) Rosenow EC, Stimlen CV, Muhm JR, Ferguson RH: Pleuropulmonary manifestations of ankylosing spondylitis. Mayo Clin Proc 52:641, 1977
- 5) Bull J: Enthesopathy of rheumatoid and ankylosing spondylitis. Ann Rheum Dis 30:213, 1971
- 6) Cohen AA, Natelson EA, Fechner RE: Fibrosing interstitial pneumonitis in ankylosing spondylitis. Chest 59:369, 1971
- 7) Engleman EG, Engleman EP: Ankylosing spondylitis. Recent advances in diagnosis and treatment. Med Clin North Amer 61:347, 1977
- 8) Bennett PH, Burch TA: New York symposium on population studies in rheumatic disease. New diagnostic criteria. Bull Rheum Dis 17:453, 1967

- 9) Hamilton KA: Pulmonary disease manifestations of ankylosing spondylarthritis. *Ann Int Med* **31**:216, 1949
 - 10) Campbell AH, MacDonald CB: Upper lobe fibrosis associated with ankylosing spondylitis. *Brit J Dis Chest* **59**:90, 1965
 - 11) Davies D: Ankylosing spondylitis and lung fibrosis. *Quart J Med* **41**:395, 1972
 - 12) Richards, AJ: Ankylosing spondylitis and pulmonary apical fibrosis. *Proc Roy Soc Med* **67**:45, 1974
 - 13) Jessamine AG: Upper lung lobe fibrosis in ankylosing spondylitis. *Can Med Assoc J* **98**:25-29, 1968
 - 14) Davies D: Lung fibrosis and cavitation mimicking tuberculosis. *Tubercu* **51**:246, 1970
 - 15) Langlands AO, et al: Pulmonary fibrosis, mimicking tuberculosis, presenting before joint symptoms in a female with ankylosing spondylitis. *Tubercle* **45**:317, 1973
-