

## 심낭삼출을 동반한 CREST 증후군 1례\*

제명대학교 의과대학 내과학교실

박창호 · 박근용 · 이인규 · 전영준 · 윤덕구 · 박승국

—Abstract—

### CREST Syndrome Associated with Pericardial Effusion —Case Report—

Chang Ho Park, MD; Keun Yong Park, MD; In Kyu Lee, MD;  
Young June Jeon, MD; Duk Koo Yun, MD; Soong Kook Park, MD

Department of Internal Medicine, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea

CREST syndrome is variant of scleroderma characterized by calcinosis, Raynaud's phenomena, esophageal dysmotility, sclerodactyly & telangiectasia.

In the past, it was believed that CREST patients live longer than scleroderma because rare involvement of internal organ, but recently noted that CREST patients may die early by involvement of internal organ.

Recently, authors experience one case of CREST syndrome associated with pericardial effusion, herein presenting our experience and literature and reviewed.

### 서 론

CREST 증후군은 Winterbauer<sup>1)</sup>에 의해 1964년 처음 기술된 이래 Carr<sup>2)</sup> Duperatt<sup>3)</sup> Schimke<sup>4)</sup>이 보고했으며 이 증후군은 칼슘침착증, 레이노드 현상, 경지증, 모세혈관 확장증을 특징으로 하는 질환으로서 원인은 불명이고 공피증의 良性變型으로 알려져 왔다.

CREST 증후군 환자는 과거에는 공피증보다 양성경과를 밟아 오래 생존한다 하였으나 근자에는 병의 경과도중 폐섬유화없이 폐동맥 폐색으로 인한 폐동맥 고혈압으로 조기 사망할 수 있다고 밝혀졌다.

국내에서는 이 등<sup>5)</sup> 현 등<sup>6)</sup> 박 등<sup>7)</sup>이 각각 CREST 증후군 1례씩을 보고한 적이 있으나 아직 CREST 증후군에 심낭삼출이 동반된 보고는 찾아 볼

수 없다. 저자 들은 심낭삼출이 동반된 CREST 증후군 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

환자 : 김○○, 여자 50세

주소 : 안면, 흉부, 상지의 모세혈관확장, 말초청색증, 경지증, 노작성 호흡곤란.

가족력 · 과거력 : 특기 사항 없음

현병력 : 내원 약 5년 전부터 추위에 노출시 양측 수지에 청색증과 동통이 생겼으며 점차 당기면서 쪼아드는 느낌이 생기면서 경직감과 운동제한을 나타냈으며 동시에 상지와 안면부에 모세혈관확장이 나타났다고 한다.

내원 4년전 부터는 안면부, 수장부에 공피화 현상이 관찰되었으며 양측수지 관절의 경직과 운동제한

\* 본 논문은 1986년도 제명대학교 응급연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

이 절차 진행되어 수지 신전이 곤란하였고 굳어진 상태로 되어있었다.

내원 2년전 부터는 간헐적으로 양측 하지에 부종이 생기고 근래에는 노작성 호흡곤란과 전신 쇠약감이 있었다.

**이학적 소견 :**

**안면 :** 가냘팠던 얼굴, 입술주위에 주름이 많았다.

**흉부·복부 :** 이상 소견이 없었음

**사지 :** 양 수지에 경직증이 있고 양 수지가 신전시 운동 제한과 수지골 관절의 신전기능장애와 양측 수지말단에 반흔과 곤봉지화가 있었다(Fig. 1).



Fig. 1. Photograph showing telangiectasia, sclerotic skin change & scar of finger tip.

**피부 :** 모세혈관 확장이 흉부, 상지, 수장부, 안면부에서 관찰되었으며 상지와 수장부에 곤봉화 현상이 있었음.

**검사실 소견**

1) 혈액검사 : 백혈구 9,000/mm<sup>3</sup>, 혈색소 10.2gm/100ml, hematocrit 31.8%, 혈소판 236,000/mm<sup>3</sup>, ESR 500mm/hour

2) Urinalysis: Protein (±), WBC 4/HPF, glucose (-)

3) 혈청학적 소견

Ca: 9.2mg% P: 4.0mg% BUN: 19mg% Creatinine: 1.1mg% Cholesterol: 261mg% 총단백량: 8.0gm% Albumin: 4.1gm% Bilirubin: 0.5mg% ALP: 182 IU SGOT: 23 IU SGPT: 17 IU

4) RA factor: 음성, ANA: 양성, LE cell: 음성,

**흉부 X선 소견 :** 폐 실질은 정상소견이었고 심장 음영이 비대되어 있었음(Fig. 2)

**식도 형광투시 :** 식도 연동파의 감소

**상부 위장관 조영술 :** 정상

**수지 X선 소견 :** 양측 수지 말단골의 말단부 소실

과 우측 4번, 5번 수지골 관절과 좌측 4번 수장골과 수지골간 관절 부위의 석회 침착, (Fig. 3) 양측 고관절 부위의 석회 침착.

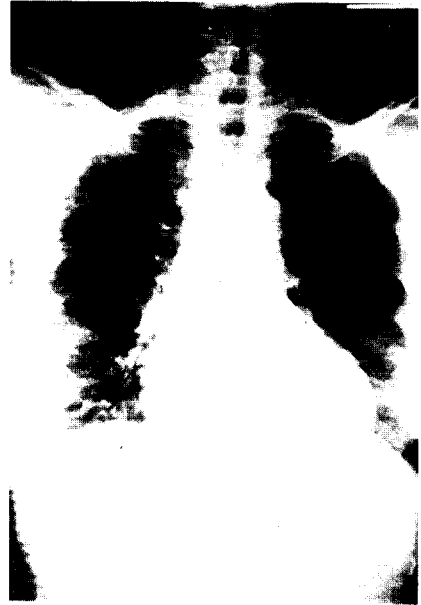


Fig. 2. Chest PA showing increased cardiothoracic ratio

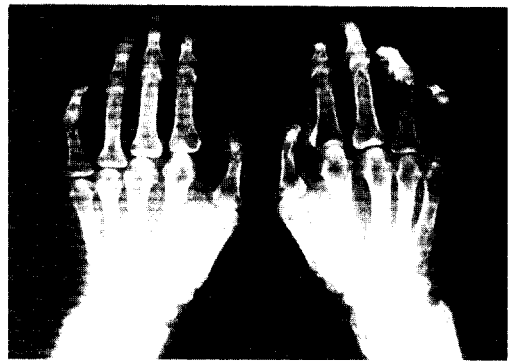


Fig. 3. Photogram showing soft tissue calcification, resorption of distal phalanges.

**심전도 소견 :** 완전 우가단절

**심초음파 소견 :** 좌심실 후벽과 심낭사이에 무음영 지역이있었다(Fig. 4).

**피부생검 소견 :** 상박부의 피부에서 생검한 결과 포피의 경미한 과각화증, 포피와 피부 부속기의 위축, 포피용기의 소실을 볼 수 있었다. 전피는 비후되어 있었고 교원섬유는 균질성의 초자질 변성이 되어 있었다.

**치료 및 경과 :** 외래로 경과 관찰도중 전신 쇠약

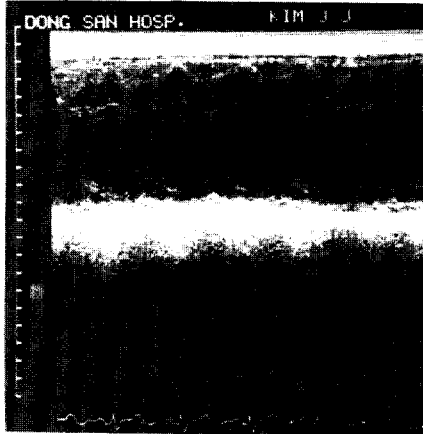


Fig. 4. Pericardial effusion appears relative echo free space behind the posterior wall of left ventricle.

감 및 체중감소 하지부종이 점차 심하여 족으며 열분 섭취 제한 및 digoxin 과 이노제 투여로 증세의 호전이 있었다.

## 고 찰

1964년 Winterbauer<sup>1)</sup>는 칼슘침착증, 레이노드 현상, 경지증, 모세혈관 확장증의 4가지 증상을 나타내는 질병을 CRST 증후군으로 명명했으며 진행성 전신 경화증에 비해 만성적이고 서서히 진행되는 良性變異病으로 알려져 왔다<sup>2),4)</sup>.

그러나 근자에는 CREST 증후군도 다수에서 내장장기를 침범할 수 있으며 이 중 특히 식도를 잘 침범한다고 하여 CREST 증후군으로 명명하자고 주장하였다<sup>8)</sup>.

칼슘침착증은 전형적인 경피증에서도 볼 수 있으나 CREST 증후군에서 더 흔히 나타난다고 한다<sup>2)</sup>. 칼슘침착증의 원인은 불명이고 부갑상선 이상이나 혈액내 칼슘과 마그네슘 이상은 발견되지 않았으며 경지증과 연관되어 생기고 경한 경지증에서 보다 심한 정도의 경지증에서 더 잘 생기고 여성에서 흔하며 호발부위는 사지 특히 상지에 잘 생긴다고 하였으며 칼슘침착증이 없는 경우보다 좋은 예후를 나타낸다고 한다<sup>9)</sup>.

레이노드 현상은 경지증이 있는 모든 경피증 환자에서 나타나고 경지증 현상이 나타나기 전에도 나타날 수 있으며<sup>10)</sup> CREST 증후군에서도 다른 증상에 선행해서 나타난다고 한다<sup>4),10)</sup>.

경피증에서의 피부경화는 전신적으로 생길 수 있으나 주로 상지 특히 손에 잘 생기며 안면은 가면양 얼굴을 나타낸다고 한다<sup>10)</sup>.

CREST 증후군에서도 피부경화는 보통사지에 국한되나<sup>4)</sup> 주로 손에 잘 생기고 안면부는 잘 안 생기는 것이 경피증과 다른 점이라고 했으며<sup>2)</sup> 그러나 병이 경과함에 따라 다른 부위로 파급될 수도 있다고 하였다<sup>4)</sup>.

모세혈관 확장증은 경피증 환자의 약 14%에서 나타나고 병의 후기에 생기며 주로 상지와 안면부에 호발한다고 한다<sup>10)</sup>.

CREST 증후군에서도 모세혈관 확장증은 경피증과 유사하게 상지와 안면부에 잘 생기고 후기에 그리고 칼슘침착증이 있는 환자에서 더 잘 나타나고 Rendu-Osler-Weber 氏 증후군에서와 모양은 아주 유사하나 출혈성 경향과 유전적 소인이 없다는 점에서 다르다고 하였다<sup>2),4)</sup>.

관절침범은 경피증의 경과중에 대다수의 환자에서 생기고 관절의 운동제한이 주된 증상이며 손이 가장 흔히 침범되며 단순히 경직되거나 말단 수지 끝의 흡수도 생길 수 있다고 하였다<sup>10)</sup>. 관절의 운동제한은 피부경화로 인한 관절의 기계적 제약의 결과라고 생각되었으나<sup>10)</sup> Rodnan<sup>11)</sup>은 활액낭염과 말기에 생기는 활액낭의 섬유화에 기인된다고 하였으며 Schimke 등<sup>4)</sup>은 CREST 증후군에서는 관절증상이 드물며 경피증과 차이점이 될 수 있다고 하였다.

CREST 증후군의 가족성 발병은 전형적 경피증의 경우와 같이 확실히 규명되어 있지는 않으나 유전적 인자를 부정할 수는 없을 것으로 생각되며 장기적인 연구가 필요할 것으로 생각된다<sup>4)</sup>.

내장장기 침범은 경피증의 경과중에는 흔히 생기며 위장관이 가장 잘 침범되고 폐섬유화도 생길 수 있으며 심장과 신장은 말기에 침범된다고 하였다<sup>10)</sup>.

CREST 증후군에서는 내장장기 침범은 드물나 예외적으로 식도만은 잘 침범된다<sup>4)</sup>. 그러나 Carr 등<sup>2)</sup>은 CREST 증후군으로 사망한 1례를 부검한 결과, 심한 폐 및 식도병변을 볼 수 있었고 Schimke 등<sup>4)</sup>도 CREST 증후군에서 폐기능검사상 제한성 환기장애와 심부전증상을 보였다고 기술한 바가 있어 CREST 증후군은 경피증의 양성변형으로서 만성적인 경과만을 취하는 것이 아니고 내장장기를 침범하여 사망까지 할 수 있다는 것을 시사하고 있다.

Sackner 등<sup>12)</sup>은 경피증 환자에서 심도자술을 시행하여 심폐질환은 폐동맥 고혈압이 가장 흔한 병변이라고 보고하였다.

또한 Salerni 등<sup>13)</sup>은 CREST 증후군 환자에서 심도자술을 시행하여 폐동맥 고혈압이 있다는 것을 알았으며 폐동맥의 혈관벽의 증식과 비후로 인한 동맥내강의 협착이 폐동맥 고혈압의 원인이며 폐동맥

고혈압이 CREST 증후군의 주된 사망 원인이 될 수 있으며 경피증에서 보다 폐동맥 고혈압이 잘 동반되는 이유는 CREST 증후군 환자가 경피증보다 만성적이고 오랜 경과를 취하기 때문이라고 하였다.<sup>13)</sup>

경피증 환자에서의 심장 침범은 병이 진행하면 발생할 수 있으나 드물며 Matsui<sup>14)</sup>에 의해 처음으로 경피증 환자에서 심장을 직접 침범한다는 것이 밝혀졌다. 그 후 Brock<sup>15)</sup>은 경피증에서 심근 섬유화로 인한 심부전으로 사망한 예를 보고했으며 Oram 등<sup>16)</sup> 및 Weiss 등<sup>17)</sup> 역시 심장 병변은 주로 심근이 침범되며 심근의 병리학적 소견은 결체조직의 증가이고 그로인해 심부전이 발생한다고 하였다.<sup>17)</sup>

그러나 Sackner 등<sup>12)</sup>은 경피증성 심장병의 심기능 장애의 원인은 폐동맥 고혈압에 의한 우심부전과 신장 침범으로 인한 신성 고혈압에 의한 좌심부전에 기인된다고 하였다.

경피증의 심낭 침범에 대하여 Weiss 등<sup>17)</sup>은 심낭이 비교적 드물게 침범된다고 했으며 Oram 등<sup>16)</sup>도 심근보다는 심낭 침범이 적고 심낭에 병변이 있더라도 보통 임상적으로 아무 증상이 없다고 하였다.

그러나 Sackner 등<sup>12)</sup>은 심낭질환이 경피증의 반수 이상에서 발견되어 가장 흔한 병리학적 소견이었다고 기술하였으며 Meltzer<sup>18)</sup>도 경피증성 심장병의 주된 형태는 심낭삼출이라고 보고하였다.

심낭질환의 발생 형태는 만성적 심낭삼출과 급성 심낭염의 2가지이며 심낭삼출이 율혈성 심부전을 유발한 환자의 대부분에서 심부전이 동반되는 수가 많다고 하였다.<sup>19)</sup>

경피증에서 심전도의 이상 소견은 흔히 나타나며 비특이적인 ST-T 파의 변화, 조기 심실수축파, 우각단절이 흔히 나타나고 그 원인은 심근의 손상 때문이라고 여겨지나 심전도계의 형태학적 이상이 관여하는 지는 분명치 않다.<sup>20)</sup>

CREST 증후군에서의 심전도 이상 소견에 관한 보고는 드물나 Schimke 등<sup>4)</sup>이 CREST 증후군 3례 중 1례에서 우각단절과 1도 방실차단을 나타냈다고 하였으며 본례에서도 완전 우각단절을 나타내었다.

## 요 약

저자들은 심낭삼출을 동반한 CREST 증후군 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Winterbauer RH: Multiple telangiectasia, Raynaud's phenomenon, sclerodactyly and Subcutaneous calcinosis: A Syndrome mimicking hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Bull Hopkins Hosp* 1964; 114: 361—383.
- 2) Carr RD, Heisal EB, Stevenson TD: CRST Syndrome. A benign variant of scleroderma. *Arch Dermatol* 1965; 92: 519—525.
- 3) Duperrat B, et al: Deux cas de sclerodactylie avec telangiectasis du Vlsage. *Bull Soc Frc Dermatol Syph* 1965; 72: 123—123, Cited from Schimke(4).
- 4) Schimke RN, Kirkpatrick CH, Delp MH: Calcinosis, Raynaud's phenomenon, Sclerodactyly and Telangiectasia. The CRST syndrome. *Arch Intern Med* 1967; 119: 365—370.
- 5) 이종현, 이대진, 신리철, 김관화, 최진학: CRST 증후군 1례 보고. *대한내과학회잡지* 1974; 17: 369—373.
- 6) 현종명, 김진택: CRST 증후군 1례. *대한피부과학회지* 1976; 14: 227—229.
- 7) 박재우, 손숙자, 신 실: CRST 증후군에 대한 Reserpine의 등맥내 주사 효과. *대한피부과학회지* 1981; 19: 983.
- 8) Rodnan GP, Medsger TA Jr, Buckingham RB: Progressive systemic sclerosis-Crest syndrome: observations on natural history and late complications in 90 patients. *Arthritis Rheum* Abstract 1975; 18: 423, Cited from(13).
- 9) SA Muller, LA Brusting, RK Winkelmann: Calcinosis Cutis: Its Relationship to Scleroderma. *AMA Arch Dermatol* 1959; 80: 53/15—59/21.
- 10) Tuffanelli DL, Winkelmann RK: Systemic scleroderma: A clinical study of 727 cases. *Arch Dermatol* 1961; 84: 359.
- 11) Rodnan GP: The nature of joint in progressive systemic sclerosis (diffuse scleroderma), Clinical study and pathological

- examination of synovium in twenty-nine patients. *Ann Intern Med* 1962 ; 56 : 422—439.
- 12) Sackner MA, Akgun N, Kimbel P, Lewis DH: The pathophysiology of scleroderma involving the heart and respiratory system. *Ann Intern Med* 1964 ; 60 : 611.
- 13) Salerni R, Rodnan GP, Leon DF, Shaver JA: Pulmonary hypertension in CREST Syndrome variant of progressive Systemic sclerosis (scleroderma). *Ann Intern Med* 1977 ; 85 : 394—399.
- 14) Matsui S: Ueber die Pathologie and Pathogenese von Sclerodermia Universalis. *Mitt Med Fak Univ Tokyo* 1924 ; 31 : 55, Cited from Oram S (16).
- 15) Brock WG: *Arch Dermatol Syph* 1934 ; 30 : 227.
- 16) Oram S, Stokes W: The heart in scleroderma. *Br Heart J* 1961 ; 23 : 243.
- 17) Weiss S, Stead EA, Warren JV, Bailey OT: Scleroderma heart disease with a consideration of certain other visceral manifestations of scleroderma. *Arch Intern Med* 1943 ; 71 : 749.
- 18) Meltzer JI: Pericardial effusion in generalized scleroderma. *Am J Med* 1965 ; 20 : 63—642.
- 19) McWhorter JE IV, LeRoy EC: Pericardial disease in scleroderma(Systemic sclerosis). *Am J Med* 1974 ; 57 : 566—575.
- 20) Ridolfi RL, Bulkley BH, Hutchins GM: The cardiac conduction system in progressive systemic sclerosis: Clinincal and pathologic features of 35 patients. *Am J Med* 1976 ; 61 : 361—366.