

Raynaud 氏 病

—1 治 驗 例—

金炯默* · 李勝鎮* · 金榮一* · 金仁洙*

= Abstract =

Raynaud's Disease (One Case Report)

H. M. Kim*, M. D., S. J. Lee*, M. D., Y. I. Kim*, M. D., and I. S. Kim*, M. D.

Raynaud attempted to clarify the situation concerning symmetrical and spontaneous gangrene in a thesis published in 1962. The disease was defined as Raynaud's phenomenon without associated and contributing conditions or disease, and described as two types, such as, "locale syncope and asphyxia" and "gangrene". Predilection of Raynaud's disease for female under 40 years of age without any vascular occlusive disease beginning in the early decades of life and typical color changes in the skin of the extremities incited by coldness are outstanding features in this disease.

One typical case of Raynaud's disease is presented with relating references. Patient was 24 year old female single patient, who noted pain, numbness, and cyanosis of the finger tips of both hands for 6 years previously in the winter season, and recently such symptoms were aggravated including her both feet for two years even in the summer after exposure to cold water.

Physical and laboratory examination revealed nothing specific except slightly glistening tight face and hypertrophy of both finger tips with clammy coldness. Familial and past history revealed nothing specific abnormal contributory factors. Biopsy of skin on the dorsum of right foot one year before this admission revealed no evidence of scleroderma.

Treatment was aimed to relieve vasospasmodic reaction to coldness and was very successful with bilateral lumbar and thoracic sympathectomy.

Patient is free of symptoms relating to the Raynaud's phenomenon after sympathectomy for 6 months including winter season.

緒 論

1862년 Raynaud가 처음으로 寒冷에 노출되거나 感情

* 高麗大學校 醫科大學 附屬 友石病院 胸部外科
* Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery
Woo Sok Hospital, Korea University College of
Medicine.

의 변화에 따라 末梢血管의 기능장애때문에 循環이 되지 못하여 兩側性으로 皮膚變色, 또는甚하면 壞疽까지 일으키는 病에 對하여 記述하였으며, 그 후에 Hutchinson이 어떤 1次的인 原因으로서 든지 末梢血管의 循環 障礙때문에 四肢皮膚에 間歇的인 變色을 일으키는 경우 이를 모두 Raynaud氏 現象이라하며, 그중에 1次的인 原因을 찾을 수 없는 血管機能障礙를 Raynaud氏 病이

라 區分하였다. 卽 血管 자체에 特別한 病變없이 兩側性으로 指端에 皮膚變色 및 壞疽를 일으키는 것을 특징으로 하며 그 發病, 診斷 및 治療에 있어서 다른 類似疾患과 區別되어야 한다.

이런 Raynaud氏 病에 對한 外國報告는 多數있으나 國內에서의 報告例는 찾을 수 없었으므로 著者들은 本疾患으로 인정되는 症例를 高麗醫大 附屬右石病院 胸部外科에서 治驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

症 例

症例番號 : 73-3084

姓名 : 왕 ○○, 女子 24歲 未婚

患者는 兩側手指와 足趾의 肥厚, 鈍痛 및 寒冷露出에 對한 關聯의인 皮膚變色을 主訴로 하여 1973年 7月 18日 本院 胸部外科에 入院하였다.

入院 6年前 겨울부터 特別한 原因없이 冷水에 洗手할 때 手指疼痛, 無感覺 및 皮膚靑色症을 보였고, 그 후에 冷水나 寒冷氣溫에 露出될 때마다 이번 現象은 反復되면서 차츰 兩側指端皮膚에 肥厚 및 感覺異常을 볼 수 있었고, 2年前부터는 兩側足趾에도 비슷한 現象이 나타났으며 最近에는 夏節에도 冷水에 닿으면 곧 手指의 疼痛과 變色을 볼 수 있었다. 또한 步行이나 輕微한 運動으로도 疲勞가 빨리오고 足關節運動制限等을 느껴서 1971年 12월에 市內 某綜合病院 皮膚科에서 硬皮症의 의심을 가지고 皮膚生檢을 하였으나 病理組織所見上 確診을 얻지 못하여 自退後 家庭治療를 하고 있었다. 最近에는 여름에도 계속 같은 症狀이 反復되어 痛症이 심하기 때문에 本院 胸部外科 外來을 通하여 入院하였다.

家族歷에서 父母나 兄弟中에 特別히 비슷한 症狀을 보인 例는 없었으며, 過去歷에서도 기억될 만한 病人이나 手術을 받은 일은 없었다.

理學的 所見으로는 體格 및 營養은 中等度이고 疲勞하고 不安한 狀態이나 意識은 明瞭하여 잘 應答하여 주었다. 顔面은 多少 苦悶狀이고 無表情였으며, 硬直되어 있고 口唇은 蒼白하였다. 頸部에 淋巴節 腫大는 없었고 心音은 正常으로 雜音은 없었고 呼吸音에도 異常을 發見할 수 없었다. 體溫 36°5', 呼吸 24/分, 脈搏 88/分 血壓 120/70mmHg였고 胸腹部에 對한 自覺症狀은 없었다. 腹部에도 皮膚變化는 없었고, 肝脾 및 腎은 촉지할 수 없었다. 또한 口唇兩裂에 Cheilosis가 있는 外에 眼, 耳鼻咽喉領域에 特別한 異常을 볼 수는 없었다. 兩側手指에는 特히 掌側皮膚가 肥厚되어 蒼白하였고 屈伸이 不完全하며 다른 部位보다 血行이 좋지 못한 것으로

보였고 特히 發汗이 甚하였다. 足趾에서의 所見도 手指와 비슷하나 在家治療때문에 皮膚에 黑色斑點이 兩側背部에 모두 나타나 있는 以外에는 다른점은 없었고 末梢動脈搏動은 微弱하나나 分明히 촉지할 수 있었다. 시험적으로 兩側手指를 冷水에 넣고 數分을 기대려서 鈍痛이 오기 시작할 때부터 觀察한 結果 皮膚는 蒼白해지고 刺痛을 호소하였고, 約 5分後에는 靑紫色으로 變하면서 계속 痛症을 호소하였으며, 다시 約 5分後에는 發赤狀態가 되면서 無感覺의 症狀을 보였고 温水에서는 正常紅潮로 變하는 것을 볼 수 있었다(그림 1, 2, 3). 같은 方法으로 足趾에서도 施行했으나 痛症만 나타날뿐 前記한 皮膚變色으로 典型的인 Raynaud氏 現象은 찾기 힘들었다. 神經系統檢査 및 眼底檢査所見에서는 特別한 異常을 發見할 수 없었다.

入院當時 各種檢査成績을 보면 血液檢査에서 血色素 11.3gm%, Hct. 35%, 白血球 7200/mm³였고 白血球構成에서는 好酸球가 9%인 以外는 正常이었다. 出血時間은 1.45分, 凝固時間 9分, 그리고 Prothrombin time은 12.3초로 100%였다. 尿檢査 및 便檢査는 正常이었고 血中電解質은 Na 142mEq/L, Cl 102mEq/L, K 4.3 mEq/L였으며 胸部 X-線檢査 및 心電圖에서는 特別한 異常을 發見할 수는 없었다.

治療 및 經過를 보면, 患者는 처음부터 手術治療를 目的으로 入院하여 入院 第3日에 腰椎麻醉下에 兩側 腰椎交感神經節切斷術을 施行하여 發汗이 中止되고 血行이 好轉되어 足趾의 體溫이 增加되고 鈍痛이 消失되는 것을 볼 수 있었다. 一次手術로 劇의인 效果를 보였고 手術後의 經過가 良好하여 1週後에 兩側 胸椎交感神經節切斷術을 施行하였다. 우선 全身麻醉下에 腋窩從切開를 한 後에 第4肋間을 通해 開胸하여 星狀神經節을 包含하여 第5胸椎交感神經節까지 切斷燒灼하였다. 術後 第2日에 胸壁排液管은 除去하였고 經過는 異常없이 恢復되었으며 手術直後에 典型的인 交感神經切斷效果로 顔面을 包含한 右側上半身に 發汗이 中止되고 手指의 鈍痛 및 冷感等이 없어지면서 指關節의 屈伸이 自由롭게 되었다. 2次手術後 約 1個月만에 兩側手指를 冷水에 담겨서 Raynaud氏 現象을 觀察한 結果 위의 現象은 左側에서만 明瞭하게 볼 수 있었고, 右側은 正常이었으며 痛症도 나타나지 않았다(그림 1, 2, 3). 2次手術後 1週만에 일단 退院하였다가 約 1個月後인 同年 8月 30日에 다시 入院하여 右側과 같은 術式으로 左側에도 胸椎交感神經節切斷術을 施行하여 같은 效果를 보였고, 따라서 兩側手指 및 足趾의 冷感, 發汗, 鈍痛 및 Raynaud氏 現象은 完全히 消失되었으나 皮膚肥厚는 그대로 남아있었고

屈伸運動은 훨씬 自由스럽게 되었다. 患者는 第3手術後 第7日만에 退院하여 現在 正常生活을 하고 있으며 自覺 症狀은 없다.



Fig. 1. Pallor in the left finger tips after immersion of her both hands into icy cold water for 1 minute. Right finger tips are normal after thoracic sympathectomy 1 month before.



Fig. 2. Cyanosis in the left finger tips 3 minutes after exposure to cold water. Deep cyanosis is noted especially in the left middle three fingers.

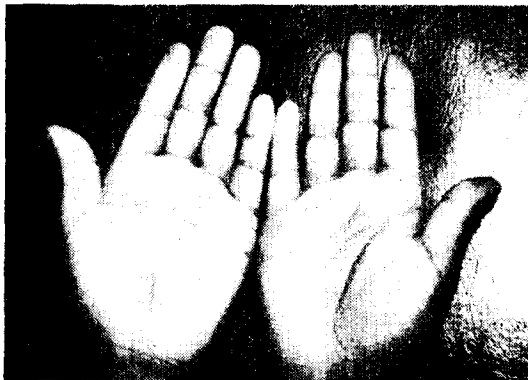


Fig. 3. Rubor in the left finger tips 7 minutes after exposure to cold water. Both hands appeared to be same in color change.

考 察

Raynaud氏 病은 血管 및 皮膚에 1次的인 病變없이 氣溫의 變化나 感情의 刺戟에 依하여 兩側手指와 足趾의 小動脈과 그 分枝가 收縮 및 擴張되어 나타나는 pallor, cyanosis, rubor等 一連의 反應을 보이는 Raynaud氏 現象을 일으키는 경우에 局限해서 말한다.^{2) 3)} 처음 Raynaud가 記述하기로는 本 疾患에 두가지 型이 있다하여, 첫째型을 "local syncope and asphyxia, 두째型을 "gangrene"이라 하였고, 모두나 兩側性으로 온다고 主張하였으나, 現在로 Raynaud氏 病이라 함은 前者, 첫째型을 말하고, 두째型은 다른 病變과 同伴되어서 나타나는 것으로 判斷된다.³⁾ Raynaud氏 現象을 일

Classification of Conditions Producing Raynaud's Phenomenon

1. Raynaud's phenomenon without associated and contributing conditions or diseases
 - A. Raynaud's disease
2. Raynaud's phenomenon associated with contributing conditions or diseases
 - A. After trauma
 - a. Related to occupation
 - Pneumatic hammer disease
 - Occlusive arterial disease of the hand
 - Vasospastic phenomena of typists and pianists
 - b. Following injury or operation
 - B. Neurogenic lesions
 - a. Thoracic outlet syndrome
 - b. Diseases of the nervous system
 - C. Occlusive arterial disease
 - a. Arteriosclerosis obliterans
 - b. Thromboangiitis obliterans
 - c. Thromboembolism
 - D. Intoxication
 - a. Heavy metals
 - b. Ergot
 - E. Miscellaneous
 - a. Scleroderma
 - b. Lupus erythematosus
 - c. Paroxysmal hemoglobinuria
 - d. Cold hemagglutination or cryoglobulinemia
 - Multiple myeloma
 - Chronic leukemia
 - Idiopathic cryoglobulinemia

으킬 수 있는 疾患을 分類하면 다음과 같다. (Table of classification 參照)^{3) 9)}

本 疾患의 正確한 原因은 알리지 있지 않으나 性別, 年齡 및 體質的 要素等으로 나타난다고 생각된다. 性別은 女子에서 男子보다 5~10倍 더 많이 나타나고,^{2) 3)} 年齡은 12~80歲사이⁸⁾라고 하나 集約된 統計에 依하면 77%에서 40歲以前에 發生되었고, 體質的으로 特別한 要素는 없으나 家族的으로 손발이 찬 경우, 高血壓, 寒暖의 變化가 甚한 作業條件 및 不安靜한 感情等의 誘因을 들 수 있겠다. 本患者에서는 上記한 體質的 要素와 關聯은 없었다. 다만 最近 本疾患과 關係되어 婚期에 對한 不安等으로 지나치게 神經質的이었으며 氣溫의 變化에 對하여 極히 敏感한 것을 볼 수 있었다.

皮膚變色이 되는 機轉은 感情的인 刺戟이나 寒冷에 露出되면 四肢末端의 小動脈이 收縮을 일으키고, 이는 小動脈이나 小靜脈에까지 收縮이 일어나는 것으로, 이때 動脈造影法이나 超音波探查法으로도 完全히 血流가 遮斷되는 것을 볼 수 있다.^{3) 8)}

臨床所見으로 典型的인 것은 젊은女子에서 寒冷에 露出되면 徐徐히, 또는 劇的으로 한두개의 手指가 蒼白해지면서 兩側으로 指端에 局限되다가 차츰 범위가 넓어지고 變色도 蒼白하기만 하거나, 靑紫色만이거나 또는 發赤까지도 包含되는 등 여러모양으로 나타나고, 이때 疼痛은 甚하지 않으나 異常感覺, 熱感 또는 無感覺程度이고, 進行됨에 따라 症狀는 더욱 자주 反復되고 浮腫 및 肥厚가 同伴되나 壞疽에 이르는 일은 드물다. 또한 末梢動脈의 脈搏은 弱해지는 것이 보통이나 이때는 對側動脈을 압박하고 變化를 보면서 比較하면 더욱 確實히 알 수가 있다.²⁾

本 疾患의 診斷은 病歷 및 理學的 所見만으로도 可能하지만 다른 一次疾患有無를 가려내기 爲해 動脈造影 또는 超音波探查法等으로 血流의 遮斷 또는 減少如否를 알아내거나 組織生檢으로 血管變化를 찾아본다.^{2) 3) 8)} Allen⁸⁾ 등이 記述한 本 疾患의 診斷基準을 보면;

1. 寒冷 또는 感情刺戟에 依한 Raynaud氏 現象의 發生如否,
2. 위의 現象이 兩側性인지의 如否,
3. 壞疽가 없거나 있더라도 皮膚에 限定되어 있는 경우,
4. 閉塞性 動脈疾患等 一次病變이 없을 것이며,
5. 病歷이 最少限 2年以上이어야 한다.

本 症例의 경우에도 典型的인 皮膚變色現象이 나타나고 病歷이 6年程度이며 一次的인 誘因을 찾을 수 없었으며 動脈造影은 하지 못했으나 手術後 前記症狀들이 모

두 없어지는 點으로 봐서 診斷에는 의심이 없을 것으로 判斷된다.

鑑別診斷을 要하는 疾患으로는 閉鎖性 血栓脈管炎, 閉鎖性 動脈硬化, 末端紫藍症, 硬皮症等 몇가지를 들 수 있으며 主로 脈管閉鎖如否가 鑑別의 主目的이 된다. 閉鎖性 血栓脈管炎은 男子에 많고 足趾에 먼저오며 皮膚靜脈炎이 反復되고 動脈造影으로 閉鎖를 確認할 수 있다는 點으로 區別되어, 動脈硬化로 오는 閉鎖는 老年에 다른部位의 硬化現象과 함께 오는 것이 보통이며 足趾에 먼저오고 主로 蒼白한 變色이며 血液內 脂肪含量이 높은 것으로 區別되며, 末端紫藍症은 다같이 젊은 女子層이지만 皮膚變色이 主로 靑紫色이고 變하지 않으며 末期에 가셔도 壞疽가 오지 않는다는 點으로 區別되고 硬皮症은 初期에는 區別하기 힘들지만 Raynaud氏 病처럼 手指나 足趾에 局限되지 않고 팔, 얼굴, 목, 가슴까지 침범되는 점으로 곧 區別될 수 있다.

治療는 內科的治療와 外科的治療로 나눌 수 있다. 內科的治療로는 우선 寒冷에 露出시키는 일이 없도록 四肢를 보호하고 高熱量食事を 시키며 精神的인 刺戟과 吸煙을 禁한다. 初期에는 月經이나 閉經과 關係가 있으면 estrogen을 4,500 U. 筋注로 好轉될 수 있으나, 進行된 경우에는 잘 듣지 않는다. 또한 Tolazolin HCl (Priscolin HCl)를 25~50mg씩 1日 3~4回 經口投與하면 效果가 있고, 多少 副作用은 있으나 Reserpine, Hydergine等으로 症狀이 好轉되며, 局所的으로 Nitroglycerin 軟膏를 使用하는 方法도 있으나 內科的 治療만으로 滿足한 結果는 얻기가 힘들다.^{4) 9)}

手術治療로서는 交感神經切斷術이 가장 效果的이다.^{2) 3)} 症狀이 甚해지고 運動障礙가 甚하면 手術의 適應이 된다. 手術은 病變의 位置에 따라 腰椎 또는 胸椎의 交感神經節을 切斷除去하는 것으로 硬皮症等과 合併되지 않은 限 훌륭한 結果를 볼 수 있다. 報告例에 따라 다르나 手術後 65~80%에서 좋은 結果를 나타냈다.^{3) 4)}

交感神經節切斷術의 效果는 病變의 程度와 時期, 그리고 얼마나 完全히 除去하고 神經再生을 防止할 수 있는지의 如否와 硬皮症같은 다른 疾患과의 合併如否에 따라 달라지지만 確實한 診斷과 充分한 手術이면 좋은 效果를 볼 수 있다.

結 論

高麗大學校 醫科大學 附屬右石病院 胸部外科에서 治療한 Raynaud氏 病 1例을 報告하며 아울러 關係文獻을 考察하였다.

本 症例에 關한 國內報告例은 찾을 수가 없었다.

REFERENCES

1. Raynaud, A.G.M.: *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. Paris, Rig-noux, 1862. cited In: Allen, E.V., Barker, N.W., and Hines, E.A., Jr.: *Peripheral Vas-cular Diseases*. 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1962.
2. Silver, D.: *Raynaud's disease*. In: Sabiston, D.C., Jr.: *Textbook of Surgery*. 10th ed. Phi-ladelphia, W.B. Saunders Company, 1972, p. 1913.
3. Allen, E.V, Barker, N.W., and Hines, E.A., Jr.: *Peripheral Vascular Diseases*. 3rd ed. Phi-ladelphia, W.B. Saunders Company, 1972, p. 125.
4. _____: *Raynaud's disease*. *Brit. Med. J.* 3:782-3, *Sept.* 1972.
5. _____: *Reflex vasodilatation and Ra-ynaud's disease*. *Am. Heart J.* 84: 277-8, *Aug.* 1972.
6. Cohen, S., Fisher, R., Lipshutz, W., Turner, R., Myers, A., and Schmacher, R.: *The patho-genesis of esophageal dysfunction in scleroderma and Raynaud's disease*. *J. Clin. Invest.* 51:2663-8, *Oct.* 1972.
7. Sharon, E., Paolino, J.S., and Kaplin, D., *He-matemesis after reserpine for Raynaud's phenome-non*. *Ann. Intern. Med.* 77:476-480, *Sep.* 1972.
8. Yao, S.T., et al: *A method for assessing ische-mia of hand and fingers*. *Surg. Gynecol. Obstet.* 135:373-8, *Sept.* 1972.
9. Kumlin, T., Wiikeri, M., and Sumari, P.: *Ra-diological changes in carpal and metacarpal bo-nes and phalanges caused by chain saw vibrati-on*. *Brit. J. Ind. Med.* 30:71-3, *Jan.* 1973.