

젊은 여자환자에서 발생한 특발성 칼슘 피로 인산염 침착질환 - 증례보고 -

충북대학교 의과대학 정형외과학교실

최의성 · 박경진 · 김용민 · 김동수 · 손현철 · 조병기 · 이현철

Idiopathic Calcium Pyrophosphate Dihydrate (CPPD) Crystal Deposition Disease in a Young Female Patient - A Case Report -

Eui-Sung Choi, M.D., Kyoung-Jin Park, M.D., Yong-Min Kim, M.D., Dong-Soo Kim, M.D.,
Hyun-Chul Shon, M.D., Byung-Ki Cho, M.D., Hyun-Chul Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Chungbuk National University School of Medicine, Cheongju, Korea

Purpose: Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease(CPPD) is a disease of the elderly and extremely rare in young individuals. If young people develop CPPD crystal deposition disease, it may be associated with metabolic diseases, such as hemochromatosis, hyperparathyroidism, hypophosphatasia, hypomagnesemia, Wilson's disease, hypothyroidism, and gout.

Materials and Methods: Therefore, in young-onset CPPD crystal deposition disease, an investigation of any predisposing metabolic conditions is warranted.

Conclusion: We report a case of a young female patient who presented with idiopathic CPPD crystal deposition disease at 25 years of age.

Key Words: Idiopathic Calcium Pyrophosphate Dihydrate(CPPD) crystal deposition disease, Chondrocalcinosis, Young female

서 론

칼슘 피로 인산염(Calcium pyrophosphate dihydrate; CPPD) 결정침착 질환 또는 연골석회화증(chondrocalcinosis)은 관절강내 CPPD 결정의 침착에

의한 골-연골 구조의 이상을 말하며, 가성통풍(pseudogout)이란 그로 인한 급성 활막염을 지칭하는 단어로 쓰여왔다⁴⁾. 그 발생은 주로 노인인구, 여성에 더 많은 것으로 알려져 있으나 발생기전은 규명되지 않았다. 국내에서는 고령의 환자에서 발병한 CPPD 결정침착 질환

※통신저자: 박 경 진

충청북도 청주시 흥덕구 개신동 62번지

충북대학교 의과대학 정형외과학교실

Tel: 043) 269-6077, Fax: 043) 274-8719, E-Mail: oslion@chungbuk.ac.kr

접수일: 2009년 1월 3일, 1차 심사완료일: 2009년 2월 4일, 2차 심사완료일: 2009년 5월 4일, 게재확정일: 2009년 5월 12일

* 본 논문은 2007년도 충북대학교 학술연구지원사업의 연구비 지원에 의하여 연구되었음.

에 대한 증례보고가 소수에서 발표되었으며 젊은 환자에서의 증례보고는 극히 드물다. 저자들은 젊은 여성환자에서 양측 견관절과 후경부 동통으로 발현되어 경추염좌 등으로 오인된 CPPD 결정침착 질환의 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례 보고

25세 여성 환자가 양측 견관절과 후경부 동통으로 본원 정형외과에 입원하였다. 과거력 상 9년 전 척추측만증으로 수술받았으며 가족력 상 특이 사항 없었다. 5년 전 양측 슬관절에 동통이 있었으나 진통소염제 등의 치료로 증상 호전 보였으며 내원 3일전 자고 일어난 후 양측 견관절과 후경부에 동통 발생하여 개인의원 방문 근육염좌 의심 하에 물리치료 및 진통소염제 등의 치료에도 호전이 없었으며 내원 당일 아침 증상 갑자기 악화되어 팔을 잘 들지 못하는 상태로 개인의원 재방문하여 촬영한 단순방사선 촬영 상 양측 견관절에 관절와를 따라 선상의 석회화 음영 관찰되었으나 진단을 내리지 못한 상태로 본원에 의뢰되어 외래 경유 입원하였다. 이학적 소견 상 전신상태는 비교적 양호한 편이었으며, 내원 당시 활력 징후는 혈압 100/70mmHg, 맥박수 84회/분, 체온 37.4℃였고, 급성병색을 띠고 있었으나 의식은 명료하였다. 양측 견관절 및 후경부에 국소열감이나 종창은 보이지 않았으며 양측 견관절의 능동적 운동범위는 우측과 좌측이 각각 전방거상 90도, 100도, 외회전 30도, 30도, 내회전 천추, 천추, 외전 90도, 100도로 통증에 의하여 제한이 있었으나 수동적 전방거상은 거의 정상범위였으며 수동적 전방굴곡과 외전할 때 동통에 의한 저항이 심하였다. 단순방사선 소견상 양측 견관절에 상완골두 및 관절와를 따라 선상의 석회

화 음영이 관찰되었으며 양측 슬관절에도 내외측 반월상 연골 및 관절 주위 연부조직에 석회화 음영이 보였다(Fig. 1, 2). 환자가 양측 견관절 모두에 대한 자기공명영상 검사를 거부하여 증상이 심한 우측 견관절에서만 시행한 자기공명영상 검사상 상완골 골두를 따라 선상의 석회화 병변이 관찰되었으며 골주사 검사 상 양측 견관절에 흡수가 증가된 소견을 보였다(Fig. 3, 4). 혈액검사 소견 상 내원 시 일반 혈액, 혈청 및 혈액화학검사상 백혈구 수는 6560개/ul(호중구 77%, 임파구 14%), 혈중 전해질 농도는 나트륨/칼륨/염소는 137/3.8/99 mEq/L로 정상이었으며 혈침속도는 39mm/hrs(참고치 0~2)이었으며, C 반응성 단백(CRP)은 0.83 mg/dl(참고치 0.3이하)로 약간 상승하였다. 혈청 요산농도는 2.0mg/dl(참고치 3.0~7.0)으로 낮게 측정되었으며, 류마티드 인자 및 항핵항체는 음성을 보였다. 혈중 총단백은 7.6 g/dl, 알부민 4.6 g/dl로 측정되었고 AST 16 IU/L, ALT 14 IU/L, 총빌리루빈은 1.2 mg/dl, 칼슘은 9.2 mg/dl(참고치 8.2~10.8), 인산은 3.7 mg/dl(참고치 2.5~5.5)이었다. 핵의학검사로 갑상선 기능검사상 T3 89.98 ng/dl, free T4 0.92 ng/dl, TSH 2.57 uIU/ml, thyroglobulin-Ab 5.0 IU/ml, anti-microsome-Ab 4.0 IU/ml로 정상범위에 속하였다. 슬관절 및 견관절에 대한 관절천자검사를 시행하였으나 정상소견이었으며 양이적어 편광현미경상 CPPD 결정이 관찰되지 않았다. 또한 대사성 질환 유무 대하여 본원 내분비내과에 의뢰를 하였지만 특별한 대사성 질환은 없는 것으로 밝혀졌다.

치료로는 환자가 관절경 수술에 대하여 거부를 하여 수술적 치료는 시행하지 못하였으며, 감염의 증거는 없어 항생제는 사용하지 않았다. 비스테로이드성 소염진통제 및 마약성 진통제와 스테로이드를 경구로 5일간

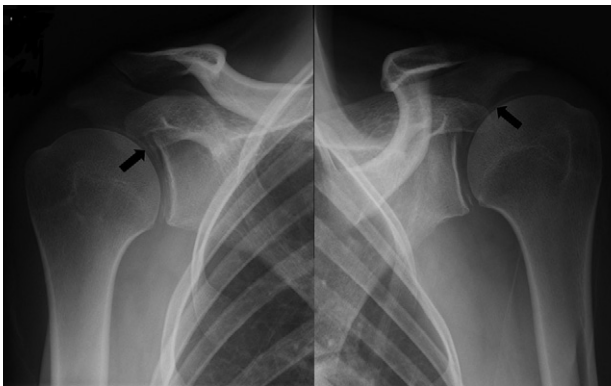


Fig. 1. Radiographs of the anterior-posterior views of both shoulders showing linear calcifications in the articular cartilage of the humeral heads and glenoid, consistent with chondrocalcinosis(arrows).

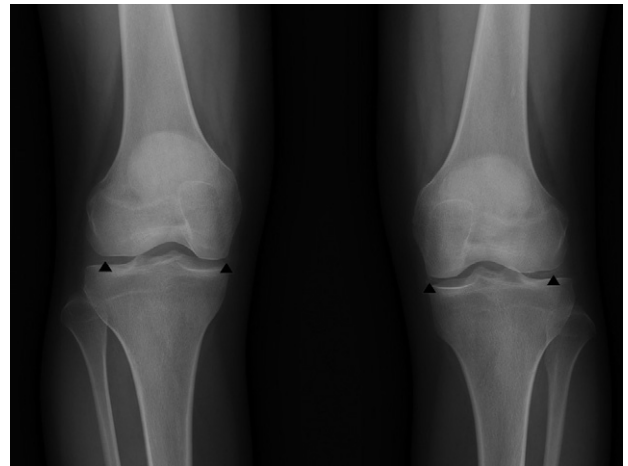


Fig. 2. Radiographs of the both knee showing linear calcifications in the areas of the medial and lateral menisci of the knees, consistent with chondrocalcinosis(arrowheads).

투여 후 증상 완화 및 관절운동 범위가 우측 좌측이 각각 전방거상 140도, 140도, 외회전 40도, 40도, 내회전 제 1요추, 제 1요추, 외전 140도, 150도로 향상되었다.

퇴원 1개월 후 추시 상 양측 견관절의 운동범위는 정상으로 회복되었으며 심한 통증의 재발은 보이지 않았다. 퇴원 후 1개월마다 단순 방사선 검사를 추시 한 결과 양측 견관절 및 슬관절에서 보였던 석회화 음영은 변화를 보이지 않았다(Fig. 5). 퇴원 5개월 후 시행한

혈액검사상 혈액화학검사상 백혈구 수는 5060개/ul(호중구 53%, 임파구 38%), 혈침속도는 14 mm/hrs이었으며, CRP는 0.06 mg/dl, 혈중 총단백은 7.7 g/dl, 알부민 4.8 g/dl로 측정되었고 AST 28 IU/L, ALT 27 IU/L, 총빌리루빈은 0.8 mg/dl, 칼슘은 9.5 mg/dl, 인산은 3.9 mg/dl로 모두 정상범위에 속하였으나 혈청 요산농도는 2.1 mg/dl로 여전히 낮게 측정되었다.

고 찰

칼슘 피로 인산염이 관절연골, 활막, 활막액 등에 침착됨으로써 나타날 수 있는 임상적 양상은 매우 다양하다^{5,7)}. 가장 흔한 양상은 무증상인 상태에서 우연히 방사선촬영 결과 발견되는 경우이다. 칼슘 피로 인산염은 특히 고령자의 섬유연골(fibrocartilage)에 잘 침착하는 경향이 있으며, 방사선학적으로는 연골석회화(chondrocalcinosis)등의 변화를 초래한다. 가성통풍의 형태로 발현하는 경우에는 급성 관절염성 발작이 1주에서 4주까지도 지속될 수 있다. 아급성의 경과를 가지며 다수의 관절을 침범하는 경우에는 조조 경직, 관절 운동범위의 제한, 적혈구 침강속도의 증가 등을 동



Fig. 3. Magnetic resonance image shows linear calcifications in the articular cartilage of the humeral head(arrowhead).



Fig. 4. Whole body bone scan shows increased uptake on both shoulder(arrow).

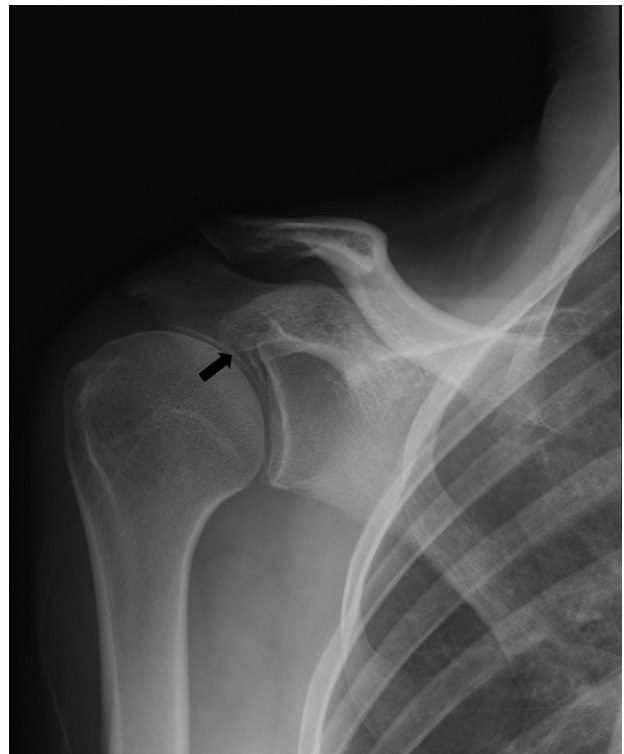


Fig. 5. 4 months follow up radiograph of the anterior-posterior view of right shoulder showing linear calcifications in the articular cartilage of the humeral head and glenoid, there is no change(arrow).

반하여 류마티스 관절염과 감별진단이 필요한 경우도 있다. 파괴성 관절병증의 임상양상을 가지는 경우도 보고되고 있다²⁾. 본 증례에서는 통증이 급성으로 발현되었으며 개인 정형외과에서 물리치료 후 그 증상이 약 4 주 정도에 소실되었다.

Resnick 등⁵⁾은 칼슘 피로 인산염 침착질환의 진단기준을 제시하고 그 중 한 가지를 만족하면 진단이 가능하다고 하였다. 진단기준은 다음과 같다: 1) 관절의 섬유연골 조직에서 CPPD결정을 전자 현미경이나 방사선 회절검사(X-ray diffraction)를 이용하여 증명하는 경우 2) 편광현미경을 통하여 CPPD 결정에 부합되는 소견을 관찰한 경우 3) 단순 방사선 촬영상 특징적인 소견이 관찰되는 경우로 본 증례에서는 천자된 관절액의 양이 적어 편광현미경상 CPPD 결정이 관찰되지 않았지만 진단기준 3)에 부합되어 진단되었다.

칼슘 피로 인산염 침착질환은 그 임상양상에 따라 7 가지로 분류된다. A형은 가성통풍으로 자연히 소실되는 급성 혹은 아급성 관절염 발작을 보이며, Masuda와 Ishikawa⁶⁾는 세균성 관절염과 감별을 해야 한다고 하였고, B형은 가성 류마치스성 관절염으로 거의 지속적으로 급성관절염 발작을 보이며, C형은 가성 골관절염으로 만성 진행성 관절염에 급성 염증성 발작이 동반되는 양상으로 보이고, D형도 가성 골관절염으로 급성 악화 없이 만성적인 진행성 관절염을 보이는 경우이고, E형은 임상증상이 없는 경우이며, F형은 가성 신경관절증과 유사한 임상증상을 보이고, G형은 기타 양상으로 류마치스열, 정신병, 외상, 감작성 척추염 등의 증상과 유사한 모습으로 보일 수 있다. 이와 같이 칼슘 피로 인산염 침착질환은 여러 가지 임상양상을 보일 수 있으며, 한 환자에서도 여러 가지 다른 양상을 보일 수 있다고 하였다⁶⁾. 본 증례에서는 그 증상이 급성으로 진행되어 세균성 관절염과 유사한 증상을 보여 A형으로 분류할 수 있을 것으로 생각되었다.

칼슘 피로 인산염 침착질환은 다양한 대사성, 내분비성 질환과의 연관성이 알려져 있다. 저인산효소혈증, 저마그네슘혈증, 혈색소증, 부갑상선기능항진증, 갑상선 기능저하증, 율슨병 등과는 그 상관성이 비교적 강한 것으로 인정되고 있으나 말단비대증, 조직혹변증 등과의 상관관계는 아직 그렇게 긴밀한 것으로 인식되고 있지는 않다. 그러므로 칼슘 피로 인산염 침착질환의 발생빈도가 낮은 55세 이상의 연령에서 다수의 관절을 침범하는 양상으로 발현하는 경우에는 저인산효소혈증, 저마그네슘혈증, 부갑상선기능항진증, 갑상선기능저하증 등에 관한 선별검사를 시행하는 것이 타당하겠다. 파괴성 관절병증의 임상양상으로 나타나는 경우에는 반드시 혈색소증의 병발여부를 가리는 검사를 시행하는 것이 도움이 되리라 추정된다^{1,3,8)}. 본 증례에서도 대사

성 질환에 대한 선별검사를 시행하였으나 특별한 대사성 질환은 없는 것으로 밝혀져서 특발성 CPPD 침착질환으로 진단할 수 있었다.

현재로서는 칼슘 피로 인산염 결정이 관절강 내나 관절 외부에 지속적으로 침착되는 것을 방지하거나 활막에 이미 침착되어 있는 결정을 제거할 수 있는 방법이 없는 상태이므로 치료는 주로 보존적인 방법을 통해서 이루어지고 있다. 급성 관절염성 발작이 있는 경우는 비스테로이드성 항염제의 사용, 관절강 내 천자를 통한 칼슘 피로 인산염 결정의 제거, 스테로이드제제의 관절강 내 국소투여 등의 방법으로 치료를 시도할 수 있다. 최근 부신피질자극호르몬의 전신적 투여로 다발성 관절염 형태의 임상양상에서 치료적 효과를 보았다는 보고도 있다. 대사성이나 내분비성 질환이 관련된 경우는 동반된 질환의 교정이 도움이 될 수 있을 것이다. 드물게 종괴형성이 동반된 경우에는 수술적 요법을 통하여 증상완화와 관절기능회복에 긍정적인 효과를 미칠 수 있을 것이다^{1,7)}. 본 증례에서는 비스테로이드성 항염제와 마약성 진통제 및 스테로이드 사용으로 증상완화를 가져왔다.

젊은 여자 환자에서 급성 관절통의 발병 시 일반적으로 화농성 관절염, 류마치스 관절염과 통풍을 의심하지만 본 증례에서와 같이 칼슘 피로 인산염 침착질환도 염두에 두어야 할 것이다. 또한 젊은 칼슘 피로 인산염 침착질환 환자에서는 동반된 대사성, 내분비성 질환과의 관련 또한 검사되어야 하며 무증상의 가족에 대해서도 선별검사가 이루어져야 할 것이다.

본 증례에서는 칼슘 피로 인산염 침착질환과 저요산혈증과의 연관성에 대해 밝혀내지 못하였으나 향후 이에 대한 연구가 이루어져야 할 것으로 생각된다.

결 론

저자들은 양측 견관절과 후경부 동통을 주소로 내원한 대사성 질환이 없는 25세 젊은 여자 환자에서 발병한 특발성 칼슘 피로 인산염 침착질환을 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Ellman MH, Krieger MI, Brown N: Pseudogout mimicking synovial chondromatosis. *J Bone Joint Surg Am*, 57: 863-865, 1975.
- 2) Gerster JC, Vischer TL, Fallet GH: Destructive arthropathy in generalized osteoarthritis with articular chondrocalcinosis. *J Rheumatol*, 2: 265-269, 1975.
- 3) Jones AC, Chuck AJ, Arie EA, Green DJ, Doherty M: Diseases associated with calcium pyrophosphate

deposition disease. *Semin Arthritis Rheum*, 22: 188-202, 1992.

- 4) **McCarty DJ**: Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease-1975. *Arthritis Rheum*, 19(Suppl 3): 275-285, 1976.
- 5) **McCarty DJ, Koopman WJ**: *Arthritis and allied conditions : a textbook of rheumatology*. 12th ed, Philadelphia, Lea & Febiger: 1855-1873, 1993.
- 6) **Resnick D, Niwayama G**: *Diagnosis of bone and joint*

disorders : with emphasis on articular abnormalities, Philadelphia, Saunders: 1570-1574, 1981.

- 7) **Resnick D, Niwayama G, Goergen TG, et al.**: Clinical, radiographic and pathologic abnormalities in calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease (CPPD): pseudogout. *Radiology*, 122: 1-15, 1977.
- 8) **Wright GD, Doherty M**: Calcium pyrophosphate crystal deposition is not always 'wear and tear' or aging. *Ann Rheum Dis*, 56: 586-588, 1997.

초 록

목적: 칼슘 피로 인산염 침착질환은 노인에게서 호발하며 젊은 성인에서의 발병은 극히 드문 것으로 인식되어 왔다.

대상 및 방법: 젊은 성인에서 발병한다면 혈색소증, 부갑상선 기능항진증, 저인산혈증, 저마그네슘혈증, 율슨병, 갑상선 기능저하증, 통풍 등과 관련될 수 있으므로 젊은 성인에서 발병하는 다관절성 칼슘 피로 인산염 침착질환은 대사성 질환에 대한 검사가 이루어져야 한다.

결론: 저자들은 대사성 질환이 없는 25세 젊은 여성에서 발병한 특발성 칼슘 피로 인산염 침착질환 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

색인단어: 특발성 칼슘 피로 인산염 침착질환, 연골석회화증, 젊은 여성