

## 만성 흉수로 내원하여 황색 조갑 증후군(Yellow Nail Syndrome)으로 진단된 1예

울산대학교 의과대학 서울아산병원 호흡기내과학교실  
노세희, 박경민, 천윤희, 김선영, 노재형, 박태선, 김우성

### A Case of Yellow Nail Syndrome Manifesting as Chronic Recurrent Pleural Effusion

Se Hui Noh, M.D., Gyung-Min Park, M.D., Yoon Hee Chun, M.D., Sun Young Kim, M.D., Jae Hyung Roh, M.D., Tai Sun Park, M.D., Woo Sung Kim, M.D., Ph.D.

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Department of Internal Medicine, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Yellow nail syndrome is a rare cause of pleural effusions. This syndrome is characterized by yellow discoloration of nails, lymphedema, and respiratory disorders, including pleural effusion, chronic bronchitis, bronchiectasis, and chronic sinusitis. The etiology of this syndrome is obscure, but the pathogenesis seems to be related with impaired lymphatic drainage. We report a case of yellow nail syndrome in a 70-year-old female with the typical clinical findings (yellow discoloration of nails, lymphedema, and chronic pleural effusion) of this disorder and with proven lymphatic obstruction on lymphoscintigraphy.

**Key Words:** Pleural Effusion; Yellow Nail Syndrome; Lymphedema

## 서 론

1964년 Samman과 White<sup>1</sup>가 특징적인 조갑 변화와 원발성 림프부종이 나타난 예들을 보고하면서 처음으로 명명된 황색 조갑 증후군(yellow nail syndrome)은, 이후 흉수, 만성 기관지염, 기관지확장증, 부비동염 등의 호흡기 질환이 흔히 동반하는 것으로 알려진 비교적 드문 질환이다<sup>2</sup>. 현재까지 이 질환의 원인은 림프계의 배액부전으로 추측되고 있다<sup>1,3</sup>.

국내에서는 지금까지 2예<sup>4,5</sup>가 보고되었지만 림프관 조영술은 시행되지 않았다. 저자들은 호흡곤란을 주소로 내

원한 70세 여자에서 조갑의 황색 변색 및 이형성증, 림프부종, 만성 흉수의 특징적인 임상소견과 함께 림프스inti그라피를 통해 림프관 폐쇄소견을 보인 황색 조갑 증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자:** 주○○, 여자, 70세

**주 소:** 호흡곤란

**현병력:** 내원 1년 반 전부터 발생한 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 호흡곤란은 만성적인 좌측 흉수로 인해 생겼으며 1년에 4~5차례 정도 반복적으로 흉수 천자를 받았으나 좌측 흉수가 계속 재발하여 내원하였다.

**과거력:** 내원 30년 전에 폐결핵, 내원 25년 전에 우측 결핵성흉막염으로 항결핵제 치료를 받은 병력이 있었다.

**가족력:** 특이 사항 없었다.

**사회력:** 8세 때 히로시마 원폭피해자였다.

**신체검사 소견:** 내원 당시 혈압은 116/73 mm Hg였으

Address for correspondence: Woo Sung Kim, M.D.

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, 388-1, Pungnap-2-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea  
Phone: 82-2-3010-3133, Fax: 82-2-3010-6968  
E-mail: wskim2@amc.seoul.kr

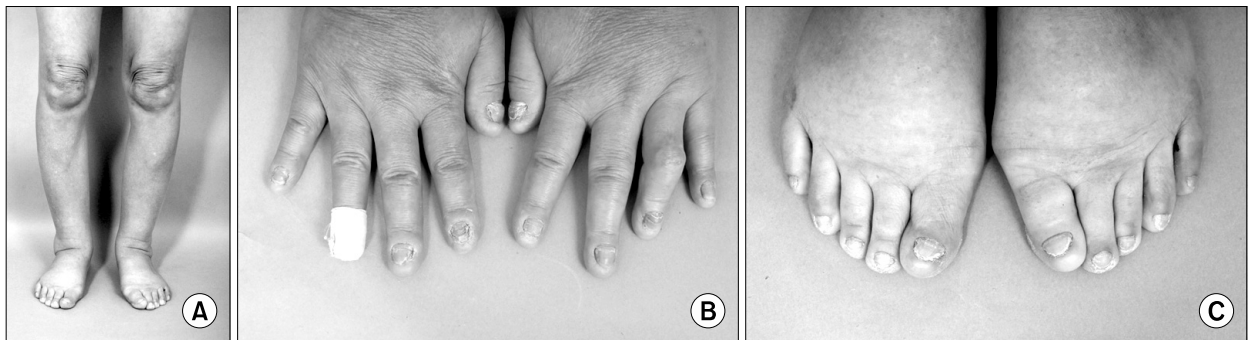
Received: Oct. 21, 2009

Accepted: Oct. 22, 2009

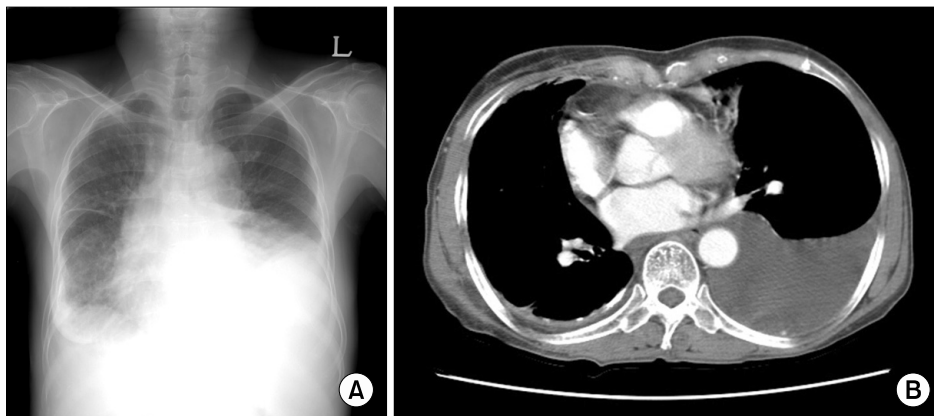
며, 호흡수 20회/분, 맥박수 81회/분, 체온은 섭씨 36.7°C 였다. 의식은 명료하였고 만성 병색을 보였으며 흉부 청진에서 좌폐하부의 호흡음이 감소되어 있었으나 심음은 정상이었다. 복부검사에서는 이상이 없었고 양측 상하지의 부종이 있었으며 상지보다는 하지의 부종이 심하였고 (Figure 1A) 손톱과 발톱 모두 황색의 변색을 보였으며 조갑판은 황축으로 굴곡이 증가되어 있었고 조반월은 보이지 않았다(Figure 1B, C).

**검사실 소견:** 말초혈액검사에서 백혈구 8,500/mm<sup>3</sup>, 혈색소 14.6 g/dL, 혈소판 333,000/mm<sup>3</sup>였고, 혈청 생화학 검사에서 총단백 6.3 g/dL, 알부민 3.3 g/dL, aspartate aminotransferase 20 IU/L, alanine aminotransferase 14 IU/L, alkaline phosphatase 63 IU/L, 노질소 17 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, lactic dehydrogenase 274 IU/L, C 반응성 단백 0.5 mg/dL, brain natriuretic peptide 16

pg/mL으로 혈청 알부민이 약간 감소한 것 외에 이상소견이 없었다. 간염 항원 검사, 소변 검사, 류마티스양 검사, 항핵항체 검사, 혈청 면역글로불린 검사 및 갑상선 기능검사는 모두 정상 범위였다. 대기 중에서 실시한 동맥혈가스 분석검사에서 pH 7.41, PO<sub>2</sub> 61 mm Hg, PCO<sub>2</sub> 44 mm Hg, HCO<sub>3</sub> 28.0 mEq/L, SaO<sub>2</sub> 91%로 저산소혈증을 보였지만 흡수천자 후에 SaO<sub>2</sub>는 94%로 유지되었다. 3회 이상 시행한 객담의 항산균 도말 및 배양검사는 음성이었고 객담세포진 검사에서도 이상 세포는 관찰되지 않았다. 흉수 검사에서 적혈구 840/mm<sup>3</sup>, 백혈구 1,370/mm<sup>3</sup> (다핵구 1%, 림프구 34%, 조직구 58%), 단백 4.9 g/dL, lactic dehydrogenase 107 IU/L, 포도당 97 mg/dL로 삼출액의 소견이었다. 흉수의 아데노신 탈아미노효소(adenosine deaminase) 40 U/L이었고, 흉수 항산균 도말 및 배양검사에서도 음성 소견을 보였고 흉수 세포진 검사에서 악성세포는 없었다.



**Figure 1.** (A) Lymphedema of both legs. (B, C) Characteristic nail changes showing yellow discoloration, prominent horizontal and transverse ridges, and loss of both lunulae and cuticles.



**Figure 2.** (A) Chest X-ray shows large amount of pleural effusion in left hemithorax and right pleural thickening. (B) Chest CT shows large amount of pleural effusion in left hemithorax and right pleural thickening with calcification (sequela of previous tuberculous pleuisy).

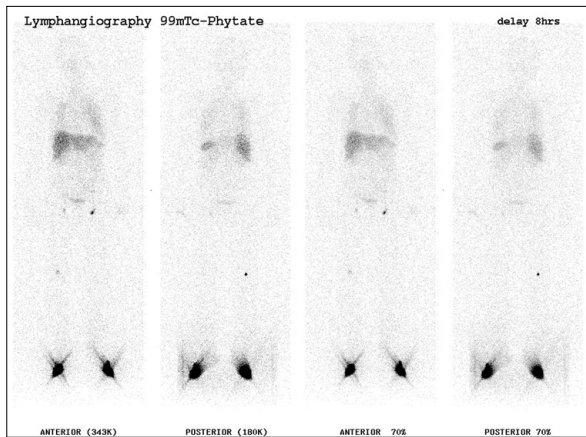


Figure 3. Markedly delayed lymphatic flow in both lower extremities on 8 hour delayed lymphoscintigraphy image.

**방사선학적 소견:** 단순 흉부 사진촬영에서 다량의 좌측 흉수 소견과 우측에 이전의 결핵의 합병증으로 생각되는 국소적인 흉막비후(thickening)의 소견을 보였다(Figure 2A). 흉부 전산화 단층촬영에서는 다량의 좌측 흉수와 우측에 흉막의 비후와 석회화를 동반한 결핵성흉막염의 후유증의 소견을 보였다(Figure 2B). 부비동 촬영에서 양측성 만성 상악동 부비동염의 소견을 보였다.

**림프신티그라피 소견:** 양측 첫번째와 두번째 발가락 사이에 동위원소( $Tc^{99m}$  phytate)를 주사한 후 8시간 동안 촬영하였지만 림프관 음영의 출현이 매우 지연되었고 림프흐름(flow)이 감소되어 있어서 림프관 폐쇄를 시사하는 소견을 보였다(Figure 3).

**심장기능소견:** 심장초음파검사서 좌심실 박출률이 64%로 정상이었고 정상 좌심실 크기를 보였다.

**치료 및 경과:** 환자는 흉수천자 1회 후에는 호흡곤란을 호소하지 않았다. 좌측의 만성 재발성 흉수, 조갑의 황색 변색, 이형성증 및 성장부전, 전신적인 부종 소견들을 종합하여 황색 조갑 증후군을 의심하여 양하지 림프신티그라피를 시행하였고, 림프관 폐쇄를 시사하는 소견을 보여 황색 조갑 증후군으로 최종 진단하였다. 좌측 흉수에 대해서는 재발 시에 흉막유착술을 고려하기로 하였고 조갑 질환에 대해서는 경구 비타민 E와 아연을 투여하면서 외래에서 추적관찰하기로 하고 퇴원하였다. 하지만 6개월 뒤에 좌측 흉수가 재발하여 연고지 대학병원에서 흉막유착술을 시행받았으며, 현재는 2년 6개월 간 흉수가 재발하지 않은 상태로 지내고 있다.

## 고 찰

황색 조갑 증후군은 1964년 Samman과 White<sup>1</sup>가 조갑이 황색으로 변하면서 원발성 림프부종이 나타난 13예들을 보고하면서 처음으로 명명되었다. 이후 1966년 Emerson이 황색 조갑, 흉수, 림프부종이 나타난 3예를 경험하여 황색 조갑 증후군의 3징후(triad)로 보고하였고, 이후 흉수 이외에도, 만성 기관지염, 기관지확장증, 부비동염 등의 다른 호흡기 질환도 흔히 동반되는 것으로 보고되었고, 현재는 황색 조갑, 흉수, 호흡기 질환의 세 가지 증상 중 두 가지의 증상만 있어도 황색 조갑 증후군으로 간주하고 있다<sup>2</sup>. 황색 조갑 증후군의 초기 증상으로는 황색 조갑과 림프 부종이 가장 많으며 그 다음이 흉수의 순이며, 이러한 증상이 나타나는 기간은 수개월에서 수년 걸리며 조갑이 비정상적으로 된 수년까지도 흉막삼출액이 나타나지 않을 수 있으며 조갑이 황색으로 변하지 않고서도 림프부종과 흉수가 단독으로 혹은 같이 동반될 수도 있다. 현재까지 황색 조갑 증후군의 병인으로는 해부학적<sup>6</sup> 또는 기능적인<sup>3</sup> 림프계의 배액 부전이 중요한 역할을 하는 것으로 알려져 있다.

황색 조갑 증후군에서의 조갑의 변화는 손톱과 발톱 모두에서 관찰될 수 있으며, 특징으로는 2 내지 3개월에 한번 정도로 손톱을 깎을 정도로 성장 속도가 늦어지면서<sup>7</sup>, 조갑의 색조는 황색내지 황녹색으로 변색되면서 조갑의 표면은 부드럽지만 조갑판이 두껍고 황축의 굴곡이 증가되고 동시에 조반월이 소실되어 보이지 않는 것이다. 또한 조갑의 각피가 없어지고 조갑 근위 추벽의 부종과 홍반으로 인하여 조갑 주위염과 유사한 소견을 나타내는 수가 많으며 드물게 조갑 원위부의 박리, 조갑판의 탈락 등이 나타날 수도 있다. 이같이 조갑이 비정상인 모양으로 나타나는 것은 림프계의 배액 부전에 의해 조갑의 성장속도가 늦어지기 때문이라고 추측되고 있다<sup>7</sup>.

황색 조갑 증후군에서 림프부종은 약 80%의 환자에서 나타나고 초기 증상으로 나타나는 경우는 약 34%에서 나타난다. 함요(pitting)부종 또는 비함요부종의 형태로 나타날 수 있고, 손톱 끝에만 한정되어 나타나는 경우도 있지만 전신 부종의 형태로도 나타날 수 있다. 일반적으로 발목이 부어있는 경우로 나타나는 경우가 많다<sup>8</sup>.

황색 조갑 증후군과 관련하여 호흡기질환은 흉수가 가장 많이 동반되는 것으로 보고되고 있으며 흉수는 대개의 경우 정상 혈당 수치를 가지는 림프구 우세 삼출의 소견을 보이고, 흉막 조직 검사에서는 만성 염증의 소견을 보인

다. 흉수 외에도, 만성 기관지염, 기관지확장증, 부비동염 등의 다른 호흡기질환도 흔히 동반하는 것으로 보고되고 있으며 이러한 호흡기 계통의 감염의 증가도 림프계의 배액부전이 선행 요인으로 추측되고 있다<sup>2,8</sup>.

또한 황색 조갑 증후군은 여러 질환과 동반되어 나타날 수 있으며, 동반 질환으로는 자가면역성 질환, 면역 부전 상태<sup>9</sup>, Guillain-Barré 증후군<sup>10</sup>, 약제<sup>11</sup>, 유방암<sup>6</sup>, 폐암<sup>12</sup>을 포함한 악성 종양과 연관되어 나타난다고 보고되어 있으나, 본 예에서는 연관된 질환은 없었다. 그렇지만, 환자의 원폭 피해의 과거력과 관련이 있는지는 불분명하며, 현재 까지 원폭과 림프계 변화에 대해 알려진 바는 없다. 황색 조갑 증후군의 조갑 치료에는 비타민 E의 경구투여<sup>7</sup>, triamcinolone 주사<sup>13</sup>, topical vitamin E solution의 사용<sup>14</sup>, 아연의 경구투여<sup>15</sup>가 효과가 있는 것으로 보고되고 있으며, 또한 림프부종의 일차적인 치료는 하지의 거상이며 이노제는 효과적인 치료가 아닌 것으로 보고되고 있으며, 만약 봉와직염이나 림프관염 등의 합병증이 발생하면 항생제 치료를 해야 한다<sup>8</sup>. 흉수에 대해서 수분 제한이나 이노제가 효과적이지 않으며, 흉수천자(thoracentesis) 시에는 흉수가 재발하는 경우가 대부분이어서, 흉막유착술(pleurodesis), 흉막절개술(pleurectomy), 흉복막간 단락(pleuroperitoneal shunt), 흉정맥간 단락(pleurovenous shunt) 등이 고려되어야 한다<sup>2</sup>.

본 예에서는 좌측 흉수에 대해서는 흉수천자 후에 호흡 곤란이 호전되어 재발 시에 재입원하여 흉막유착술을 고려하기로 하고 조갑에 대해서는 경구 비타민 E와 아연을 투여하기로 하고 외래에서 경과 관찰하기로 하였으나, 6개월 뒤에 좌측 흉수가 재발하여 연고지 대학병원에서 흉막유착술을 시행 받았으며 현재는 2년 6개월간 흉수가 재발하지 않은 상태로 지내고 있다.

### 참 고 문 헌

1. Samman PD, White WF. The "yellow nail" syndrome. Br J Dermatol 1964;76:153-7.
2. Hiller E, Rosenow EC 3rd, Olsen AM. Pulmonary manifestations of the yellow nail syndrome. Chest 1972;61:452-8.
3. Bull RH, Fenton DA, Mortimer PS. Lymphatic function in the yellow nail syndrome. Br J Dermatol 1996;134:307-12.
4. Cho KH, Ree JH, Lee YS, Han SK. A case of yellow nail syndrome. Korean J Dermatol 1988;26:615-8.
5. Lee WH, Chun SI, Lee SN. Yellow nail syndrome. Korean J Dermatol 1980;18:121-5.
6. Iqbal M, Rossoff IJ, Marzouk KA, Steinberg HN. Yellow nail syndrome: resolution of yellow nails after successful treatment of breast cancer. Chest 2000;117:1516-8.
7. Ayres S Jr, Mihan R. Yellow nail syndrome: response to vitamin E. Arch Dermatol 1973;108:267-8.
8. Nordkild P, Kromann-Andersen H, Struve-Christensen E. Yellow nail syndrome--the triad of yellow nails, lymphedema and pleural effusions. A review of the literature and a case report. Acta Med Scand 1986;219:221-7.
9. Gupta AK, Davies GM, Haberman HF. Yellow nail syndrome. Cutis 1986;37:371-4.
10. Woollons A, Darley CR. Yellow nail syndrome following Guillain-Barré syndrome. Clin Exp Dermatol 1997;22:253-4.
11. Ishizaki C, Sueki H, Kohsokabe S, Nishida H. Yellow nail induced by bucillamine. Int J Dermatol 1995;34:493-4.
12. Thomas PS, Sidhu B. Yellow nail syndrome and bronchial carcinoma. Chest 1987;92:191.
13. Abell E, Samman PD. Intradermal triamcinolone acetone injection in the yellow nail syndrome. Trans St Johns Hosp Dermatol Soc 1973;59:114-7.
14. Williams HC, Buffham R, du Vivier A. Successful use of topical vitamin E solution in the treatment of nail changes in yellow nail syndrome. Arch Dermatol 1991;127:1023-8.
15. Arroyo JF, Cohen ML. Improvement of yellow nail syndrome with oral zinc supplementation. Clin Exp Dermatol 1993;18:62-4.