

전신성 건선이 병합된 중증 근무력증 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 신경과학교실

박재한 · 석정임 · 이동국

A Case of Generalized Myasthenia Gravis Combined with Psoriasis

Jae Han Park, M.D., Jung Im Seok, M.D., Dong Kuck Lee, M.D.

Department of Neurology, School of Medicine, Catholic University of Daegu

There have been several reports about coexistence of myasthenia and other autoimmune disease. Psoriasis is a papulo-squamous disease defined by erythematous plaques with a silvery scale and a T-cell-mediated autoimmune disease. We report a case of a 49-year-old man with generalized myasthenia gravis (MG) superimposed by psoriasis. MG was diagnosed by clinical symptoms, increased acetylcholine receptor antibody titer and repetitive nerve stimulation test. Psoriasis was diagnosed by clinical manifestations and specific skin biopsy findings. MG and psoriasis are both autoimmune diseases. The coexistence of MG and psoriasis suggest a close connection of pathogenesis.

Key Words: Myasthenia gravis, Psoriasis

중증 근무력증은 골격근의 근력약화와 피로가 주증상인 질환으로 신경근 접합부의 후접합부에 위치하고 있는 아세틸콜린 수용체에 대한 특이 항체매개성 자가 면역 반응에 의한 질환으로 알려져 있다. 건선은 만성 재발성 질환으로서 은백색의 인설로 덮여 있고 경계가 뚜렷하며 크기가 다양한 홍반성 구진 및 판을 특징으로 한다. 건선은 발생부위에 따라서 또한 발생하는 병변의 모양에 따라서 여러 가지 형태로 분류되고 있으며 그 경과도 다양하여 호전과 악화를 반복한다. 건선의 원인에 대해서는 아직 정확히 알려지지 않았으나 면역학적 요인이 각질 세포의 증식에 중요한 역할을 한다고 보고되었다.^{1,2} 최근에는 여러 자가 면역질환에서 건선의 발생이 보고되었고 면역 조절제인 cyclosporine이 중증 건선의 치료제로 사용되었다.²⁻⁵ 저자들은 중증 근무력증 환자에서 발생한 전신성 건선을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자는 49세 남자로 18년 전에 발생한 우측 눈의 안검하수를 주소로 처음 내원하였다. 안검하수는 오후에 더 심해지는 일중 변화를 보였고 복시나 사지의 근력약화, 감각장애 등의 다른 증상은 동반되지 않았다. 환자는 그 당시 시행한 신경학적 검사에서 우측 눈의 안검하수 외에는 특이소견 없었다. 검사소견상 Tensilon test 양성하였고, 아세틸콜린 수용체 항체가 6.71 nmol/L (normal 0.2 nmol 이하)로 증가 소견을 보였다. 그 외 다른 혈액 검사는 특이소견이 없었다. 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 전흉부에 흉선종으로 의심되는 소견이 보였다. 흉선종을 동반한 중증근무력증(Osserman grade I)으로 진단하고 흉선 절제술을 권유하였으나 환자와 보호자가 수술적 치료를 거부하여 시행하지 못했다. 치료로 스테로이드(prednisone) 15 mg과 항 아세틸콜린 분해제제(pyridostigmine) 240 mg을 처방하였다. 환자는 약 8개월간 본원에서 치료 받은 뒤 본인이 원하여 서울대 병원에서 약물치료를 받았으며 전신형(Osserman grade IIa)으로 진행하였다. 상기도 감염 후 발생한 중증 근무력증의 악화로 본원을 다시 방문 했을 당시 스테로이드 30 mg과 항 아세틸콜린 분해제제 300 mg을 사용 중이었다.

Address for correspondence

Dong Kuck Lee, M.D.

Department of Neurology, School of Medicine,

Catholic University of Daegu

3056-6 Daemyeong 4 Dong, Nam-Gu, Daegu, 705-718, Korea

Tel: +82-53-650-4756 FAX: +82-53-654-9786

E-mail : dklee@cu.ac.kr

환자는 중증 근무력증으로 치료 중 1년 전부터 전신의 가려움, 홍반성 구진, 다발성의 박탈성 발진이 손, 발 부위에서 시작되어 전신으로 번지는 증상이 발생하였다. 2개월 정도 경과 관찰하였으나 증상이 점차 심해져서 본원 피부과 방문하였다. 피부과 방문 당시 이학적 검사 상 환자 입술 주위가 부어 있고 손바닥과 발바닥에 발진이 동반되었으며 손, 다리, 발쪽으로 하얀 비늘과 같은 인설이 관찰되었다(Fig. 1). 그 당시 시행한 일반 혈액 검사 상 환자 입술 주위가 부어 있고 손바닥과 발바닥에 발진이 동반되었으며 손, 다리, 발쪽으로 하얀 비늘과 같은 인설이 관찰되었다(Fig. 1). 그 당시 시행한 일반 혈액 검사 상 백혈구수치가 $16,300/\text{mm}^3$ (다핵구 89%)으로 증가되었고 그 외 혈액 검사에서는 이상소견 없었다. 체부의 병변에서 시행한 조직 생검에서 표피의 과각화증과 그 주위로 농포가 관찰되었고 혈관 주위로 염증세포의 침윤이 관찰되었다. 환자는 전신성 건선으로 진단받고 스테로이드 국소소포와 자외선 요법으로 치료받은 후 증상이 어느 정도 호전되는 양상 보였으나 인설과 가려움증은 지속되었다. 스테로이드 외에 다른 면역억제제는 사용하지 않았다.

환자는 전신성 중증 근무력증과 건선으로 약물 복용하면서 지내던 중 상기도 감염 후 발생한 중증 근무력증 악화로 사망하였다.

고 찰

중증 근무력증(myasthenia gravis)은 근력약화를 초래하는 대표적인 근-신경계 접합부 질환으로 자가 면역에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다. 간혹 여러 다른 자가 면역 질환과 동반되어 발생하기도 하는데 이 사실은 중증 근무력증의 자가 면역성 발생기전을 암시하는 또 다른 소견으로 볼 수 있다. 중증 근무력증과 동반되는 자가 면역질환의 종류는 갑상선 질환을 비롯하여 쇼그렌 증후군, 천포창(pemphigus), 공피증(scleroderma), 다발성 근염, 부신염, 궤양성 대장염, 용혈성 빈혈 등이 있으며 전체적인 빈도는 8.3%에서 24.3%까지 다양하게 보고되었다.^{6,7} 다발성 경화증과 중증 근무력증이 동반된 경우도

보고된 바 있다.⁸ 우리나라에서도 1991년 김 등⁹에 의해 118명의 환자를 대상으로 중증 근무력증 환자에게서 자가 면역 질환의 동반에 관한 연구가 있었으며 전체 환자의 13.5%에서 다른 자가 면역 질환이 동반되었고 질환별로는 갑상선 질환이 11례, 다발성 근염이 2례, 인슐린 의존형 당뇨병이 1례, 류마티스성 관절염 1례, 악성 빈혈 1례였다. 건선의 면역병리학적 기전은 아직 명확하지는 않으나 병변의 CD4+T 세포를 정상피부에 주입한 뒤 건선이 유발되고 병변의 표피에 CD8+T 세포의 과축적을 보이는 점 등은 건선의 발병에 T 세포가 관여함을 보여준다.^{10,11} 또한 Reeves⁸는 건선환자에서 여러 가지 특정 자가 항체가 관찰되는 점을 들어 건선과 자가 면역성 질환의 연관성에 대한 간접적인 근거를 제시하였다. 흉선 절제술 후 건선증상의 호전을 기술한 보고는 건선과 자가 면역질환, 특히 중증 근무력증과의 관련성을 좀더 시사한다.¹² 건선과 동반되는 자가 면역성 질환으로는 전신 홍반 루푸스, 중증 근무력증, 궤양성 대장염, 크론병, 그리고 심상성 천포창, 수포성 유천포창과 같은 질환들이 보고 되었으며²⁻⁴ 이 중 전신 홍반 루푸스와 수포성 천포창과의 동반이 가장 흔한 것으로 알려져 있다.

본 증례는 중증 근무력증과 건선이 병인론적으로 연관 가능성을 보여준다. 건선이 자가 면역성 질환인 중증 근무력증과 동반되어 발생한 것은 건선의 자가 면역성 발생기전을 지지하는 소견으로도 볼 수 있다. 아직 확실하지 않은 건선의 면역학적인 병인을 밝히는데 있어서도 자가 면역성 질환과의 관계 연구가 중요한 역할을 할 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Gudjonsson JE, Johnston A, Sigmundsdottir H, Valdimarsson H. Immunopathogenic mechanisms in psoriasis. *Clin Exp Immunol* 2004;135:1-8.



Figure 1. Erythematous skin lesions and silvery scale of legs.



2. Reeves WH. Autoimmune in psoriasis. *Semin Dermatol* 1991;217-224.
3. Grunwald MH, David M. Psoriasis and autoimmune disorders. *Int J Dermatol* 1989;28:480-481.
4. Fine RM. Psoriasis and autoimmune disease. *Int J Dermatol* 1988;27:17-18.
5. Gillard SE, Finlay AY. Current management of psoriasis in the United Kingdom: patterns of prescribing and resource use in primary care. *Int J Clin Pract* 2005;59:1260-1267.
6. Osserman K, Genkins G. Studies in myasthenia gravis: Review of a 20-year experience in over 1200 patients. *Mount Sinai J Med* 1971;38(6):497-537.
7. Turner JAW. Myasthenia gravis. *Proc Roy Soc Med* 1974;67:763-769.
8. Aita JF, Snyder DH, Reichl W. Myasthenia gravis and multiple sclerosis: An unusual combination of diseases. *Neurology* 1974;24:72-75.
9. Kim BJ, Lee NS, Lee KW, Lee SB, Myung HJ. Clinical studies on associated autoimmune disease with myasthenia gravis. *J Korean Neurol* 1991;94:432-437.
10. Nickoloff BJ, Wrone-Smith T. Injection of pre-psoriatic skin with CD4+T cells induces psoriasis. *Am J Pathol* 1999;155:145-158.
11. Kieper WC, Tan JT, Bondi-Boyd B. Overexpression of interleukin-7 leads to IL-15 independent generation of memory phenotype CD8+T cells. *J Exp Med* 2002;195:1533-1539.
12. Szobor A, Molnar J. Effect of thymectomy in immune disease other than myasthenia. *Acta Med Hung* 1985;42:101-108.