

## 皮膚紅痛症

金炯默\* 宋堯準\* 李南洙\* 金學濟\*

=Abstract=

### Erythermalgia

H. M. Kim M. D.\* Y. J. Song M. D.\* N. S. Lee M. D.\* H. J. Kim M. D.\*

Erythermalgia has typical triad of burning pain, redness and localized elevation of body temperature at the involved extremities and according to the etiology it can be divided as primary (unknown) and secondary erythermalgia.

One case of typical primary erythermalgia involving both lower extremities in 20 year old male patient was reported with dramatic symptomatic improvement for 4 months after bilateral lumbar sympathectomy. And there was another case of primary erythermalgia involving both upper and lower extremities in 12 year old girl, and all the symptoms and signs were disappeared about one week later with combined bilateral thoracic and lumbar sympathectomy. It is considered the first case of primary erythermalgia treated completely with sympathectomy in Korea.

### 緒論

皮膚紅痛症은 1834년 Graves에 의해記述된바 있으나, 1872년 Mitchell에 의해原因不明의 灼熱感과 赤色疼痛性皮膚變化를 同伴하는 四肢病變을 報告하고 本症에 對하여 Erythermalgia라고 命名하였다.<sup>2)</sup>

그후 가끔 비슷한 症例報告가 있던中 Allen等에 의해 1938년에 本症이 나타나는 局所皮膚溫度가 上昇됨을 觀察하고, 本症에서 나타나는 赤色皮膚와 灼熱痛은 局所體溫의 上昇때문이라고 記述하였다.<sup>1)</sup> 後에 이들은 本症을 原因不明의 原發性 紅痛症과, 神經, 末梢血管 또는 다른 全身疾患에 同伴되어 症狀으로 나타나는 二次性紅痛症으로 區分하였고, 二次性인 경우에는 元疾患을 찾을 수 있는 실마리가 된다고 하였다. 그뒤에 여러곳에서 散發的인 報告가 있었으나 現在까지 原因, 診斷 및 治療等에서 不明한 點이 많고 또한 極히 드문 症例로 알려졌을 뿐으로 高麗醫大附屬病院 胸部外科에서 典

型의 紅痛症症例를 手術方法으로 治驗하였기에 文獻 考察과 함께 報告한다.

### 症例

姓名; 이 ○○ 男子 20歲

主訴; 兩下肢의 灼熱痛

赤色皮膚變色과 浮腫

病歷; 患者는 入院 約 3個月前부터 特別한 誘因없이 兩側趾端에 灼熱感이 나타났으나, 特別한 治療 없이 經過中 約 2個月前부터 運動과 關係없이 양쪽무릎까지 擴大되는 灼熱痛과 赤色皮膚變色이 나타나 時間의 經過에 따라 차츰 더 심해왔다. 이런 症狀은 就寢時나 갑자기 體位를 바꿀때 심하게 나타났고, 따뜻한 방안에서 極甚해져서 熱感을 없애기 爲해 寒冷한 공기나 얼음 물에 담그면 이런 症狀이 없어지는 것을 알게 되었다.

入院 約 15日前에 地方醫院에서 류마チ性關節炎이라는 診斷으로 治療를 받으면서 溫治療를 하였으나 症狀은 더욱 惡化되어 밤에 잠들때에는 兩下肢는 얼음 물에 담그고 몸은 덮고서야 겨우 잠을 들수 있을 정도였고, 鎮痛劑에 依한 治療效果는 거의 期待할 수도 없었다.

\* 高麗大學校 醫科大學 胸部外科

\* Dept. of Chest Surgery

Korea University College of Medicine.

地方醫院에서 本院으로 轉入될 때에는 兩下肢의 浮熱痛과 浮腫으로 正常步行이 不可能한 狀態였다.

過去歷；어릴때 부터 脛巴질後에 下肢에 筋肉痛이 자주 있었고, 入院 約 6個月前부터 兩下肢에 힘이 없고 무거운 느낌이 있었다. 其他 17歲에 膀胱炎을 過ぎ었던 病歷以外에는 特記할만한 事項은 없었다.

家族歷；父親은 20年前 40歲時에 腸티프스로 病死하였고, 母親은 慢性胃潰瘍이 있으나 生存, 30歲의 누나는 結婚 一年만에 死產歷이 있는 以外에 特記事項이 없다. 親族間에 비슷한 症狀을 보인 患者는 全然 찾지 못하였다.

理學的 所見；患者의 全身狀態는 比較的 良好하며 營養은 中等度, 持續的인 兩下肢의 灼熱痛으로 苦痛스러운 狀態였다.

頭, 胸腹部에 特記할 異常所見을 發見할 수 없었고, 血壓은 110/80mmHg, 脈搏은 104/min였으며 心肺의 聽診所見도 異常이 없었다. 上肢兩側에서도 脈搏, 温度等에 特異所見은 없었으며, 下肢에도 大腿部까지는 正常으로 判斷되었다. 兩下肢의 무릎아래로는 皮膚가 赤色膨滿된 浮腫과 他部位보다 顯著히 높아진 热感을 느낄 수 있고 輕微한 壓迫으로도 甚한 灼熱痛을 呼訴하였으며, この變化는 무릎에서 足趾端까지 均等하게 侵犯되어 있었다. 診察中에도 痛症을 막기 為하여 冰水에 兩下肢를 담그고 있었으나 敷分間 25°C 정도의 室溫에 露出된 所見으로 兩側 足背動脈은 잘 觸知되었고 特別한 靜脈의 怒張은 볼 수 없었고 Trendelenburg 檢查에도 症狀의 輕減을 볼 수가 없었다. 皮膚科學上 全身

紅斑狼瘡의 症狀은 나타나지 않았다.

一般檢查所見에서는 赤血球 519萬, 白血球 9700, 血色素 16.5gm, Hct. 48%, 血沈 18mm/hr, 白血球分布正常, 血小板 298,000, 出血時間 1分30秒, 凝固時間 8分 푸로트롬비 時間 100%였고, 小便, 大便 및 肝機能検査所見에서도 特記할 異常은 없었다. 血液型은 A型 Rh(+)였다.

兩側大腿動脈의 造影検査에서도 動脈의 閉塞이나 動靜脈瘤等 異常所見을 찾을 수가 없었다. (그림 1)

## 經過 및 治療

患者는 入院即時 一般檢查와 胸部 X-線 및 大腿動脈造影等의 特殊檢查를 하여서 異常을 發見할 수 없었고, 入院前 通院中부터 Aspirin, Demerol, Talwin 等의 鎮痛劑를 使用하였으나 全然鎮痛效果를 볼수가 없었으며, 冰水에 依한 冷寒效果만으로 겨우 灼熱痛이 消失되지만 同時に 全身에 미치는 塞氣때문에 거의 正常睡眠이 不可能하였다.

以上의 症狀, 理學的所見 및 檢查所見에 따라 原發性皮膚紅痛症의 診斷下에 藥物療法의 效果를 期待하기 어려운 點과 激甚한 灼熱痛을 除去할 目的으로 入院다음날 兩側腰椎交感神經節切除手術을 施行하였다. 手術은 腰麻下에 兩側腹壁을 橫切開하고 後腹膜腔을 通해 施行하였다.

手術當日 腰麻에서 恢復되면서 더욱 激甚한 灼熱痛과 热感을 呼訴하여 下肢를 30°程度 擧上시키고 冰囊으로



그림 1. 動脈造影上 末梢動脈 分布는 正常이었음



그림 2. A. 수술전 發赤 및 浮腫      B. 術後 2週, 正常所見

冷却시켜 痛症이 輕減되었고, 다음날부터는 冰囊없이 舉上만으로, 第三日부터는 平常位置에서도 甚한 灼熱感은 없어지고 차츰 步行이 可能하여지고 第四日부터는 趾端以外에는 痛症이 없어 術後 5日만에 退院하였다. 趾端部의 疼痛은 術前에 심한 灼熱痛을 막기 위해 氷水에 手를 담갔을 때 생긴 冬傷으로 術後 3週에 完治되어 步行이 正常으로 可能하게 되었다. 手術後 赤色皮膚과 浮腫도 正常化되었으며 热感은 術前과 비슷하였어도 灼熱痛과 筋肉痛은 完全히 消失되었다. (그림 2)

### 考 案

本症의 原因은 原發性皮膚紅痛症과 他疾患에 合併되어 나타나는 二次性皮膚紅痛症으로 區分하여 생각할 수 있겠다. Babb等에 依해 1964年에 報告된 Mayo Clinic의 51例에서도 原發性, 곧 原因不明인 것이 30例였고, 다른疾患 特히 血管系疾患이나 骨髓增殖性疾患에 同伴되어 잘 나타나고, 때로는 高血壓, 靜脈癌, 糖尿病, 全身紅斑性狼瘡, 赤血球過多症, 痛風 또는 류마チ性關節炎等과도 同伴되어 나타난다.<sup>5)</sup> 原發性紅痛症에 對해서 그 原因은 알려진 바가 없다.

本症의 發生機轉中 가장 基本이 되는 것은 局所皮膚溫度의 上昇으로 判斷된다. 곧 通常의 皮膚溫度를 넘어서 局所溫度가 "critical point" ( $32\sim36^{\circ}\text{C}$ ) 보다 높으면 症狀이 나타나고 그 以下가 되면 症狀이 없어진다. Lewis는 1933年에 이런 皮膚溫度調節機能의 失調에 依한 "vasomotor storms"라고 表現하고 그 때문에 温度上昇

과 그에 따르는 赤色皮膚變化 및 灼熱痛이 나타난다고 主張하였다<sup>3)</sup>.

過去에는 末梢血管擴張이 本症을 나타내는 直接原因이라고 判斷했으나 單純한 血流增加만은 아닌 것 같다. 1966年 Burbank等에 依하면 本症이 局所加溫으로 灼熱痛이 나타났을 때 血壓計로 根部를 動脈壓보다 높게 壓迫하여 血流를 遞斷시켜도 症狀이 계속되는 것과, 加溫時의 末梢血流의 測定所見으로도 本症의 發顯은 局所溫度上昇때문이지 血流增加때문이 아님 것으로 알수 있다.勿論 根部壓迫이 擴張期血壓보다 약간 높은정도에서 暫時 温度上昇이 없이도 灼熱痛이 나타나고, 또한 患部를 體位보다 높게 하면,多少 症狀이 輕減되는點으로 보아서는 血管擴張이 間接誘因은 될 수 있겠다. 또한 正常皮膚에서 加溫을 하여도 本症狀이 나타나지 않는 點으로 보아서 本症을 가진 皮膚는 原因不明이나 加溫에 對하여 極히 敏感해져 있으며 皮膚溫度의 增加와 함께 症狀이 나타나는 것으로 이는 热에 對한 皮膚의 損傷과 關係가 있다고 본다<sup>1)</sup>. 따라서 骨髓增殖性疾患에 同伴된 本症의 發生機轉은 不明이나 赤血球過多症과 同伴된 本症의 發生原因은 原發性때와 같은 體溫增加가 原因이 될 것으로 볼 수 있다.

本症의 臨床所見을 보면 原發性皮膚紅痛症은 女子보다 男子에 많고 大部分 青年期에 始作되며 兩側性으로 나타나고 二次性일수록 中年期以後에 發生된다<sup>6)</sup>. Burbank等에 依하면 한家族 51名中 5代에 걸쳐 19名에서 優性遺傳形式으로 發生되는 것도 볼 수 있었으나, 本 報告例에서는 그러한 家族歴을 찾지 못하였다. 患者

의症狀은數年에 걸쳐皮膚灼熱痛이 손발에 나타나고 혼히는 발 한쪽에 局限되며, 大部分步行뒤, 就寢中 또는 더운浴場에 들었을때 심한灼熱痛이 五分~數時間 동안 나타나고, 여름철이나熱痛을 많을때 더욱確實하나나고, 患部를 찬공기나 열음물에 담그면 없어지기 때문에, 심할경우本報告例에서 볼 수 있는 것처럼 열음물에 발을 담그고서야 잠들 수 있게된다. 痛症發作이 있을때 보면灼熱部位는赤色 또는青色을 띠우고浮腫으로皮膚가膨滿된 느낌을 주며 末梢脈搏은通常異常이 없으나甚한 경우는皮膚壞疽까지 일으킨다. 本報告例에서는壞疽은 없었으나 계속되는 열음물접질에 趾端에 疽傷이 생겼었다.

本症의典型的인 triad로는灼熱痛, 赤色皮膚와皮膚temperature增加이고 이를症狀이 찬물에 담갔을때消失되는 것이特徵이고, 下肢 또는上肢端에서 시작되어長時間에 걸쳐反復되어鎮痛劑로效果가 없는 경우가 보통이다.

本症의診斷은皮膚의temperature와灼熱痛사이에密接한關係가 있어서 temperature가 높아지면發作의인灼熱痛이 나타나고 차게하면症狀이 없어지는 경우에他疾患을 찾을수 없으면原發性皮膚紅痛症이診斷되나, 보다더욱確實한診斷은發作時의皮膚temperature를測定하여客觀的인所見을確認하는 것이다. 局所temperature上昇과灼熱痛과의相關關係를 보기위해서는反射的인血管擴張을일으키거나直接患部에加熱하여症狀을發顯시키거나運動, 體位變化 및靜脈壓上昇과의關係를 보기위하여血壓計를利用하는方法이補助診斷으로使用된다. 本報告例에서도40度정도의더운물속에서곧장症狀이나타나고열음물로灼熱痛이輕減되며止血帶로을blood을시키면症狀이더욱惡化되는것을볼수있었다.

本症과의鑑別診斷으로特히重要한것은赤色灼熱痛은있으나皮膚가차가운閉塞性血栓脈管炎과閉塞性動脈硬化症이다. 그밖에temperature가 어느程度正常인 때는動脈硬化症, 末梢神經炎 또는Raynaud氏病과의鑑別에도注意해야하나, 가장鑑別이힘드는疾患으로는疼痛性發赤(painful rubor)과灼熱性感覺異常(burning paresthesia)으로文獻에報告된例의半數는이部類에屬할것으로判斷된다.<sup>1)</sup> 二其次性皮膚紅痛症인경우에는原發疾患을治療하면症狀이없어질수도있으므로, 特히赤血球過多症이의심되면血液所見과血液量測定에注意해야한다. 二其次性에서는原發性때보다發病時期가늦고片側에오기쉬우며症狀이그리심하지않은것이보통이다.

本症의治療는그效果가一定하지못하며, 特히二

次의으로올때는合併疾患의治療에注力할것이다. 아스피린650mg을單服으로最長4日間症狀이없어지고全體例의70%에서效果가있었다는報告와함께아스피린投與로診斷에도움이될程度라고하였다<sup>2)</sup>. 아스피린의解熱例果는皮膚의血流量을增加시켜熱의發散을도우는때문으로볼수있지만24시간이면50%以上排泄되어버리는이藥의effect가여전동안持續되는機轉에對해서는알려진바없다. 또한四肢皮膚血管을擴張시킬要素를모두없애주는것으로多少症狀이改善될수도있으나確實치는못하고, epinephrine, 热의脫感作, 脊髓注射, 舌下isuprel, nitrol 및 phenoxybenzathine等을投與하여多少效果를보았다는報告가있으며,<sup>3)</sup>以上의內科的治療로效果가없을경우腰椎交感神經節切除術또는末梢神經切除遮斷術을施行하여훌륭한效果를보았다는report가있다<sup>4)</sup>. 本報告例에서는他病院을轉轉하면서內科治療을받았으나全然效果가없었으며, 入院後에아스피린페치딘等의藥物治療에는全然反應이없었으나兩側腰椎交感神經節切除술과下肢舉上安静으로灼熱痛, 發赤 및皮下浮腫等의症狀이完全히消失되고術後第三日째부터步行이可能하여術後第五日에輕快退院하였고術後四個月間觀察結果로는全然再發의症狀없이日常生活을하고있었다.

## 結論

高麗大學校醫科大學附屬病院胸部外科에서治驗한原發性皮膚紅痛症에對하여症例報告와아울러關係文獻을考察하였다.著者の調査에依하면外科的手術로本疾患을治驗한例는國內에서첫報告인것으로判斷된다.

## REFERENCES

- Allen, E. V., Barker, N. W., and Hines, E. A., Jr.: *Peripheral Vascular Diseases*. Ed. 4. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1972, 435 pp.
- Mitchell, S. W.: *On a rare vaso-motor neurosis of the extremities, and on the maladies which it may confounded*. Am. J. M. Sc. 76:2, 1878, cited from 1.
- Lewis, T.: *Clinical observations and experiments relating to burning pain in the extremities, and*

- to so-called "erythromelalgia" in particular.*  
*Clin. Sc. 1:175, 1933. cited from 1.*
4. Shumacker, H. B. Jr.: *Sympathetic denervation of the extremities.* *Curr. Probl. Surg.,* July 1965.
  5. Babb, R. R., Alarcon-Segovia, D., and Fairbairn, J. F., II: *Erythermalgia: Review of 51 cases.* *Circulation* 29:136-141, 164.
  6. Burbank, M. K., Spittell, J. A., Jr., and Fairbairn, J. F., II: *Familial erythermalgia: Genetic and physiologic observations (Abstr.)* *J. Lab. Clin. Med.* 68:861, 1966.
  7. Gibbon, J. H. Jr., Sabiston, D. C. Jr., and Spencer, F. C.: *Surgery of the Chest.* Philadelphia, W. B. Saunders Company, Ed 2, 1969. pp 292.
-