

Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome 환자 1례에 대한 증례보고

유창길* · 안창석* · 강계성* · 조아라* · 권기록* · 김병우**

* 삼지대학교 한의과대학 침구과
** 삼지대학교 부속 한방병원 내과

Clinical Study on 1 Case of Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome

Chang-Kil, Yoo* · Chang-Suk, An* · Kye-Sung, Kang* ·
A-Rha, Cho* · Ki-Rok, Kwon* · Byung-Woo, Kim**

* Department of Acupuncture and Moxibustion, Graduate School of Oriental Medicine Sang Ji University.

* Department of Internal medicine, Sang Ji Oriental Medicine Hospital, Sang Ji University.

Objectives : This study was performed to evaluate the treatment of Acupuncture therapy including Herbal Acupuncture therapy and Korean Bee Venom Therapy in Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome.

Methods : We treated 1 case of Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome patient with mainly Korean Bee Venom Therapy, and herbal Acupuncture, acupuncture therapy from 27th August, 2001 to February, 2003.

Results : After 3 weeks of Korean Bee Venom Therapy, and herbal Acupuncture, acupuncture therapy, a remarkable improvement was made for Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome.

Conclusions : Korean Bee Venom Therapy and other acupuncture therapies were effective in reducing the symptoms. We think that it need the further study and clinical trial for Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome.

Key word : Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. Korean Bee Venom Therapy, Herbal Acupuncture Therapy, Acupuncture Therapy.

I. 緒論

Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome은 출생시 혹은 소아기부터 편측성의 혈관증, 정맥류등의 혈관계 이상과 관련된 연부 조직 및 골조직의 비대변화를 동반하는 특징을 가지는 희귀한 증후군으로, 1900년에 Klippel 및 Trenaunay에 의하여 처음으로 보고¹⁾되었으며 그 후 Parkes Weber²⁾에 의해 1907년, 1918년도에 더욱 상세히 보고된 바 있다. Parkes Weber²⁾는 혈관계 이상과 골조직 및 연부 조직변화를 동반한 증례를 기술하였으나 이는 Klippel과 Trenaunay가 발표한 것과 동일한 질환이었다. 따라서 이 증후군에 대한 명명에 있어서 혼돈이 일어나게 되었는데, Klippel-Trenaunay syndrome, Parkes-Weber syndrome, 또는 Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber syndrome 등으로 명명되었으나, 대부분의 의학자들은 Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome으로 본 증후군을 명명하고 있다³⁾.

Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome의 원인으로 각종 설이 있으나 명확하지는 않으며, 대체적으로 유전설⁴⁾이 지지를 받고 있다. 현재 서양의학적으로는 대증치료에 국한되어 있으며 뚜렷한 치료법이 없는 실정이다.

이에 저자는 본 질환에 대하여 한의학적 치료를 통한 증례가 보고되어진 바 없으므로, 2002년 8월 27일부터 2002년 9월 17일까지 상지대학교 부속 한방병원 침구과에 입원 치료후 현재(2003년 2월) 외래에 통원 치료를 통하여 추적 관찰된 Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome 환자 1례에 대하여 蜂藥鍼療法, 藥鍼療法, 體鍼療法을 시행한 결과 유의성 있는 결론을 얻었기에 이에 대해 보고하는 바이다.

II. 症例

(1) 성명

강○○, 女/11. 138.1cm, 38.15kg

(2) 치료기간

2002년 8월 27일 -2002년 9월 17일까지 입원 치료. 현재(2003년 2월) 외래 통원치료 중.

(3) 주소증

① 左臀部-左下肢 後面部에 이르는 광범위한 紫斑(출생시부터),

② 兩膝關節痛, 股關節痛 및 兩下肢痛(步行時 甚).

③ 간헐적으로 발생하는 腹痛, 泄瀉.

(복진 시 中腕穴 압통)

(4) 발병일

출생 시부터 左臀部-左下肢 後面部 紫斑이 있었으며, 2001년부터 증상 심해짐.

(5) 과거력

특이사항 없음.

(6) 가족력

특이사항 없음.

(7) 현병력

상기 환자는 11세의 약간 통통한 체격의 여자 환자로, 출생 시부터 왼쪽 허벅지 뒤부터 종아리 부위까지 붉은 반점이 있었으나 부모들은 대수롭지 않게 여기고 있었고, 성장과정에도 큰 문제는 없었다. 그러나 상기 발병일부터 반점의 색이 두드러지게 나타나면서 짧은 거리의 보행만으로도 兩膝關節의 통증 및 열감을 호소하였고, 동시에 잦은 감기에 걸리면서 피곤한 상태를 자주 호소하였다. 한의원에서 치료 받다가 모 대학병원 피부과에서 진찰 후 (2002년 6월 중순) Klippel-Trenaunay-Weber syndrome으로 진단 받았고, 다른 대학병원 피부과에서도 같은 진단을 받은 후 별 다른 치료 받지 않으며 지내다가 상태 지속되어 주위 권유로 본원 침구과에 자력보행 상태로 내원하였다. 피부는 약간 검은 편이며, 설태는 微白, 맥상은 滑而微數 하였다. 식욕은 항상 좋은 편이며, 대변은 간혹 설사 경향을, 소변은 頻數경향을 보였다. 환자의 부모는 다른 아이들에 비하여 성장이 느리다는 점도 추가적으로 호소하였다.

(8) 임상병리검사

2002. 8. 28

B/C Alk.Phosphatase 719 u/L

Triglyceride 99mg/dl

(9) X-Ray 검사 및 신경학적 검사

Both knee joint, L-spine AP·LAT, Pelvic AP·LAT 시행 하였으나, 골조직 및 구조상에 심각한 병변은 나타나지 않았다. 신경학적 검사에서도 별무이상을 나타냈다. 그러나 육안상으로도 좌하지가 우하지에 비해 비대되어 있음을 볼 수 있었다.

(10) Digital Thermograph

적외선 체열 촬영을 요추 부위 및 둔부, 양하지 부위에 시행한 결과 양 슬관절부위에서 전형적 관절염 양

상의 온도 상승이 나타났다.(Fig. 10) 이는 환자가 호소하는 슬관절의 통증 및 열감과 일치하였다.

1. 침구치료

原因과 症狀에 따른 辨證을 통해 蜂藥鍼, 藥鍼, 體鍼을 입원기간 동안 적절히 병행하여 시술하였다.

1) 蜂藥鍼

슬관절 발열, 통증 및 보행 시 하지통증의 주소증을 해소하기 위하여 요추부 및 하지의 兩 膝眼, 腎俞, 關元俞에 1:2000 蜂藥鍼을 각 혈 0.05cc씩 하지-요부-하지의 순서로 번갈아 격일로 시술하면서 적응기를 거친 후, 0.1cc로 증량하였다.

2) 藥鍼

환자가 비록 어린 女患임에도 불구하고, 출생 시부터 존재한 좌하지의 紫斑으로 인한 외관상 스트레스 때문에 肩井, 風池, 翳風 부위에 경결점이 나타났다. 발달한 燥性經絡을 해소하기 위해 JsD(호도) 약침을 이용하여 각 혈당 0.1cc 씩 2-3일에 1회씩 시술하였다.

3) 體鍼

변증에 따라 疎邪熱, 瀉血熱, 調氣血의 穴性和 大腸正格的 의미도 동시에 가지는 曲池⁵⁾에 자침하였고, 평소 음식 섭취의 무절제를 감안하여 化胃氣, 化濕滯, 理中焦의 穴性を 감안하고 四肢는 비위의 범주에 속하는 개념에 의해 中腕⁵⁾에 장침을 시술하였다. 동시에 족태양방광경 및 족소양담경 상에 紫斑이 나타나므로 火熱을 해소할 목적으로 각 해당 경락의 火穴인 崑崙, 陽輔를 자침하여 九六補瀉⁶⁾에 의한 瀉法을 시행하였다.

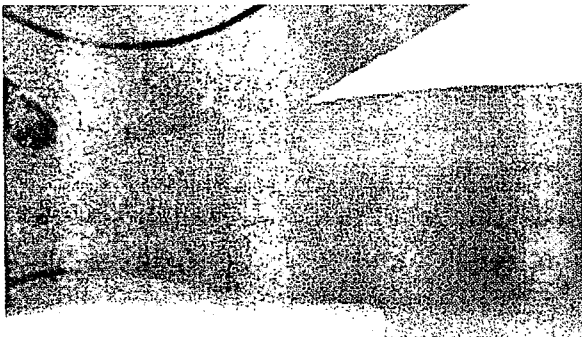


Fig. 1. The picture of nevus flammeus on Lt. calf. (2002. 8. 27)

2. 임상경과

초진 당시(입원 1일째):

紫斑상태를 보면, 좌측 둔부에서부터 하지까지 광범위한 편측성 紫斑이 나타나고 있음을 알 수 있다.(Fig. 1, 2, 3) 紫斑을 제외한 피부와 관련된 소양감이나 여타 다른 병변은 없었다. 이는 Klippel-Trenaunay-Syndrome의 특징적인 피부 병변인 편측에 국한된 혈관이상증 및 동정맥의. 확대 소견을 나타내고 있다는 것을 의미한다. 다른 증상인 슬관절 통증은 입원 3일 경과 후부터 감소하기 시작하였다.

입원 14일 경과:

무릎 통증은 거의 소실함과 동시에 발열감도 소실되었다. 또한 보행시 하지의 통증 및 고관절통증도 소실되었으나 오히려 둔부와 대퇴 후면의 紫斑은 더욱 두드러지면서 색도 진해지고, 범위도 넓어지는 양상을 나타내었다.(Fig. 4, 5, 6) 그러나 간헐적으로 발생하던 복통 및 설사가 줄어들면서, 肩頸項부의 경결도 완화되어 전반적 신체 상태는 호전 양상을 나타냈다.

입원 21일 경과:

둔부 및 좌하지의 자반이 눈에 띄게 호전되었다.(Fig. 7, 8, 9) 다른 동반되는 제반 증상들은 완전히 소실되었다. 슬관절 부위의 Digital thermograph follow-up에서도 염증 반응이 사라지는 명확한 호전 반응을 나타내었다.

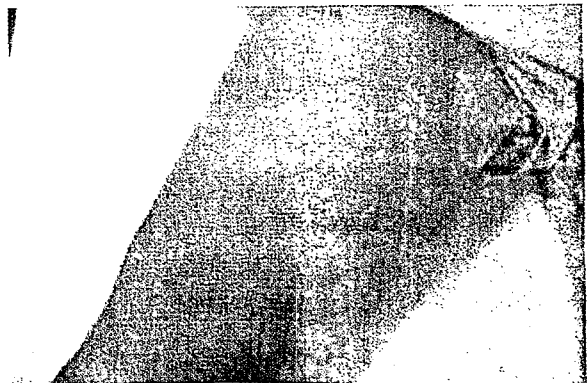


Fig. 2. The picture of nevus flammeus on Lt. thigh(post) (2002. 8. 27)



Fig. 3. The picture of nevus flammeus on Lt. hip.
(2002. 8. 27)

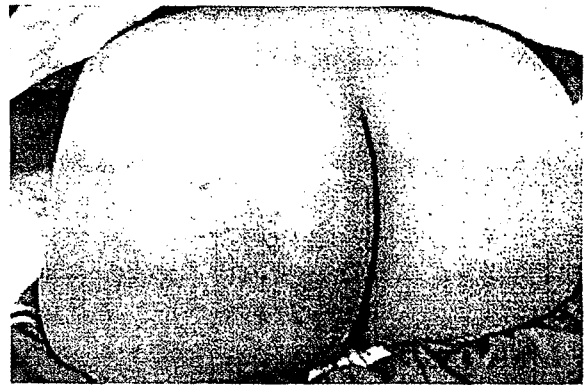


Fig. 4. The picture of nevus flammeus on Lt. hip
2 weeks later.(2002. 9. 9)

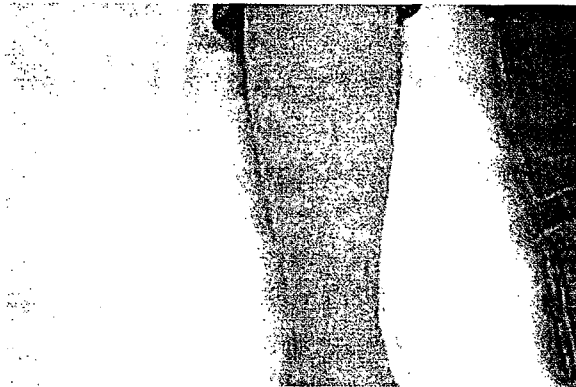


Fig. 5. The picture of nevus flammeus on Lt. calf
2 weeks later.(2002. 9. 9)

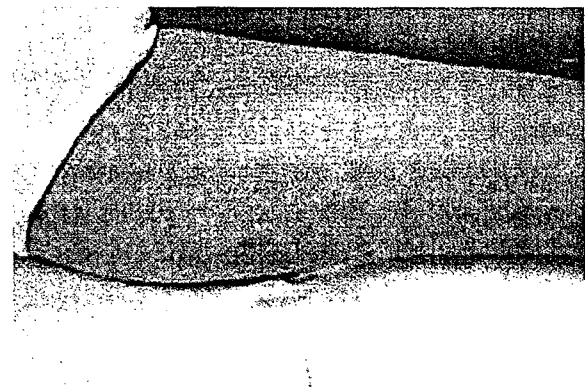


Fig. 6. The picture of nevus flammeus on Lt. thigh
2 weeks later.(2002. 9. 9)

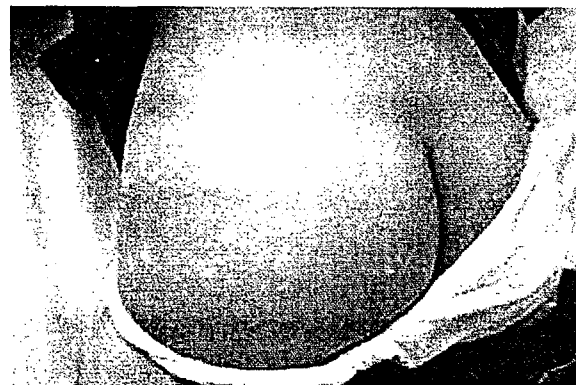


Fig. 7. The picture of nevus flammeus on Lt. hip.
We can see there was a remarkable
improvement.(2002. 9. 16)

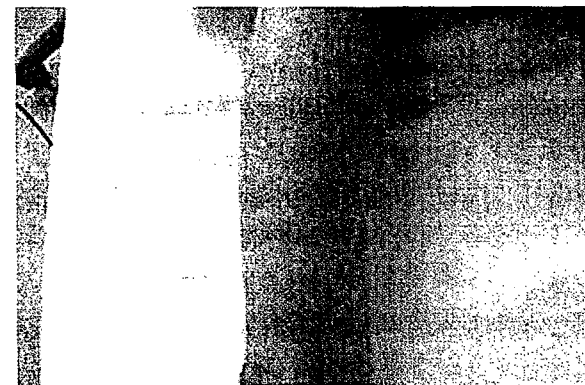


Fig. 8. The picture of nevus flammeus on Lt. calf
(2002. 9. 16)

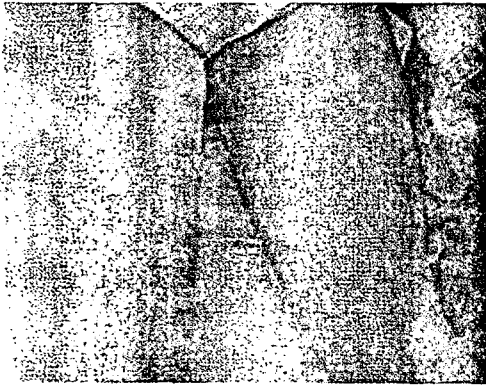


Fig. 9. The picture of nevus flammeus on Lt. thigh(post). We can see there was a remarkable improvement.(2002. 9. 16)

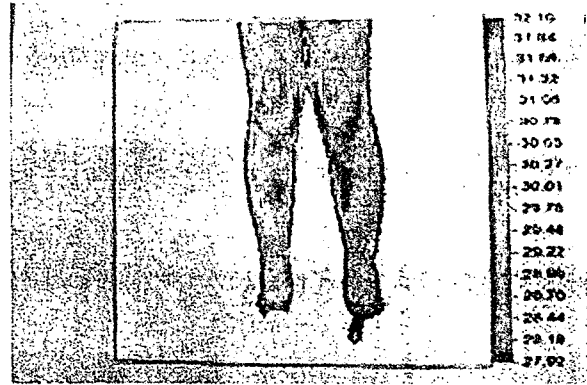


Fig. 10. The picture of Both knee digital thermograph.(2002. 8. 27)

III. 考察

본 증후군은 원인불명의 선천적 질환으로, 출생시 혹은 소아기에 발생하는 편측에 국한된 혈관계 이상과 이에 연관된 이환 부위의 연부 조직 및 골에 국소 비후변화를 나타내는 것이 특징으로, 1900년도에 Klippel과 Trenaunay¹⁾에 의하여 “nevus varicosus hypertrophicus” 라는 병명으로 24세 남자 환자 case가 최초로 보고되었다. 이 보고에서는 본 증후군의 정의로, 피부에 혈관종이 존재하며, 그 혈관종이 침범한 부위에 반측부비대(hemitrophy), 정맥류의 존재로 들었다. 그 후 Weber²⁾ 등에 의하여 추가적으로 보고가 되었다.

Klippel과 Trenaunay¹⁾는 이 증후군의 특징을,

- 1) 하지 피부 분절분포에 따라 나타나는 모반(nevus)
- 2) 유아시, 이환 부위에 국한된 정맥류
- 3) 이환 부위의 모든 조직, 골격계의 비후 등을 포함한 협의의 의미로 정의하였다. Parkes Weber³⁾는 본 증후군이 Klippel과 Trenaunay에 의해 이미 보고되었던 바를 인식 못하고 혈관계이상이 골과 연부조직변화를 동반한 예를 들어 “hemangiectatic hypertrophy”라고 칭하였다. 본 증후군의 명명에 대하여 혼동이 일어났으나 Mullin³⁾ 등을 포함한 많은 영미 의학자들은 두 질환으로 분리하여도 예후나 치료에 있어 큰 유의성이 없으므로 동정맥류의 유무를 막론하고 일괄적으로 Klippel-Trenaunay-Weber syndrome이라고 부를 것을 주장하여 현재에 이르고 있다.

본 증후군의 원인으로는 각종설이 있으나, 현재로서

는 Geimer²⁾의 素因說이 그나마 유력한데 이러한 素因이 유전의 경향을 나타낸다고 보고한 경우가 많다. 그 중 대표적인 경우가 Butterworth⁴⁾의 불완전성 우성유전설이다. 그러나 이 등⁵⁾은 아직 우리나라의 증례에서는 유전적인 요소가 발견되지 않았다고 보고하였다. 현재로서는 본 증후군의 명확한 원인은 불명이라고 보여진다.

본 증후군의 임상소견으로는 혈관계이상 및 연부조직, 골조직의 영양병변이 나타나는데, 혈관계이상으로는 nevus flammeus와 정맥류를 동반하는 것이 특징적이다. 본 증례의 환자에서는 좌측 둔부에서 하퇴부까지 전형적인 nevus flammeus가 광범위하게 나타나고 있으나, 정맥류는 그리 심하게 나타나지 않았다.(Fig. 1, 2, 3) 간혹 선천성동정맥류나 임파관종을 동반하는 경우도 있다. 피부병변은 환자의 생활에 영향을 크게 미치지 않는으나, 영양병변으로 인한 골조직, 연부조직의 비대 병변은 신체에 심각한 이상을 초래한다. 본 증례의 환자의 경우에는 좌측 하지가 우측에 비하여 비대되어 있었다.(Fig. 9) 그러나 슬관절 통증에서는 좌우 차이를 호소하지 않고 좌우 슬관절의 통증을 동시에 호소하였다. 본 증례의 환자는 X-ray 상 골조직의 좌우차이나 비대를 판정하기는 어려웠으나 좌측 하지의 비대는 육안으로도 확인할 수 있는 정도였다. 이러한 편측 비대 및 골조직 영양병변으로 인하여 보행시 하지통증, 고관절통증, 슬관절 통증 및 국소발열이 유발되었다고 판단되어진다.

본 증후군의 합병증으로 부종, 정맥염, 혈전, 척추측만, 고관절손상, 울혈성피부염, 궤양형성, 골의 탈석회

화현상, 발한과다 등의 증상이 발생할 수 있는데³⁾, 이는 장기간의 순환장애와 기능장애로 인하여 점진적 진행을 통해 발현될 수 있을 것으로 판단된다. 본 증례의 환자는 출생시부터 피부 증상은 있었으나 2001년도부터 슬관절 및 보행 시 고관절통증을 호소하였고, 병원에 첫 내원 시기는 2002년도이다. 따라서 장기간 진행되지 않은 상태에서 치료가 시작되었으므로, 상기의 합병증은 나타나지 않았던 것으로 판단된다.

본 증후군과 정확히 일치하는 한의학적 병명은 찾기 힘들다. 슬관절 및 고관절통을 동반한 편측 하지의 隱疹⁹⁾의 개념으로 볼 수 있다. 또한 사지부위에서 발생되었다는 점은 환자가 평소 음식 섭취에 무절제한 점을 감안하지 않더라도 脾胃와 연관지어 생각할 수 있으며, 이와 관련된 병명으로는 內傷發斑⁹⁾의 개념도 생각할 수 있다. 이로써 脾胃의 문제로 인한 食積 및 痰熱로 인하여 발생한 血熱로 인하여 紫斑이 발생할 수 있다. 이 개념에 의하여 化胃氣, 化濕滯, 理中焦의 穴性を 감안하고 四肢는 비위의 범주에 속한다는 개념에 따라 中腕에 장침을 자침하였고 調氣血, 祛風濕하는 曲池를 자침하였다. 曲池는 大腸正格的 의미도 갖는다. 따라서 <<靈樞>>의 “肺合大腸 大腸者 皮其應”¹⁰⁾의 개념에도 부합된다. 그러나 출생시부터 발생된 紫斑이므로 후천적 원인인 內傷과 더불어 先天的 稟賦不足, 先天之氣의 문제점도 감안해야 한다. 이는 본 증례의 환자 신장이 같은 또래 아이들의 평균 신장에 미치지 못한다는 점이 뒷받침하고 있다. 또한 하지 중에서도 편측으로, 좌측하지에만 紫斑이 있다는 것은 하지부의 左右氣血平衡, 循環에 장애가 있음을 알 수 있다. 따라서 先天之氣를 돕고 하지부의 氣血循環을 촉진시킬 수 있는 滋陰補腎, 強腰脊, 益水壯火의 穴性を 지닌 腎俞⁵⁾ 및 通經活絡, 調和氣血, 扶正培元, 祛邪防病的 血性을 지닌 關元俞⁵⁾를 선혈하여 봉약침을 각 0.1cc씩 양슬안과 번갈아 요부-하지-요부의 순서로 격일 시술하였다. 동시에 족태양방광경 및 족소양담경상에 紫斑이 나타나므로 火熱을 해소할 목적으로 각 해당 경락의 火穴인 崑崙, 陽輔를 자침하여 九六補瀉⁶⁾에 의한 瀉法을 시행하였다. 또한 환자가 비록 어린 女患임에도 불구하고, 출생 시부터 존재한 좌하지의 紫斑으로 인한 지속적으로 작용한 외관상 문제의 스트레스 때문에 肩鬚 風池, 風 부위에 경결점이 나타났다. 발달한 燥性經絡을 해소하기 위해 潤劑인 JsD(호도) 약침을 이용하여 각 혈당 0.1cc 씩 2-3일에

1회씩 시술하였다.

치료에 따른 임상경과를 살펴보면, 초진 당시(2002. 8. 27)의 紫斑상태를 볼 때, 본 증후군의 전형적인 증상이 나타나고 있음을 알 수 있다. 양측이 아닌 편측성으로 나타나는, 좌측 둔부에서부터 하지까지 광범위한 紫斑이 나타나고 있다.(Fig. 1, 2, 3) 紫斑을 제외한 피부와 관련된 소양감이나 여타 다른 병변은 없었다. 이는 Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome의 특징적인 피부 병변, 편측에 국한된 혈관이상증 및 동정맥의 확대 소견을 나타내고 있는 것이다. 또한 좌측 하지가 우측에 비해 비대된 소견을 나타냈다.(Fig. 9) 동반 증상 중 무릎통증은 입원 치료 3일 경과 후부터 감소하기 시작하였다.

입원 14일째(2002. 9. 9)에 무릎 통증은 거의 소실함과 동시에 발열감도 소실되었고, 또한 보행시 하지의 통증 및 고관절 통증도 거의 소실되었으나 오히려 둔부의 紫斑과 대퇴 후면의 紫斑은 더욱 두드러지면서 색도 진해지고, 범위도 넓어지는 등 악화되는 양상을 나타내었다.(Fig. 4, 5) 대퇴부 후면의 紫斑도 역시 범위가 넓어지고 색이 진해졌다.(Fig. 6) 그러나 간헐적으로 발생하던 복통 및 설사가 줄어들면서, 肩頸項부의 경결도 완화되어 피부 증상을 제외한 전신적 신체 상태는 호전 양상을 나타냈다.

입원 21일째(2002. 9. 16)에 둔부 및 좌하지의 자반이 눈에 띄게 호전되었다.(Fig. 7, 8, 9) 특히 대퇴 후면부는 거의 자반이 희미할 정도로 많이 호전되었다.(Fig. 9) 다른 동반되는 제반 증상들 역시 완전히 소실되었다. 슬관절 부위의 Digital thermograph follow-up에서도 명확한 호전 반응을 나타내었다. 따라서 14일째의 紫斑증상이 더욱 두드러지게 나타나며 피부 증상이 악화된 것은 호전 반응으로 가기 위한 경과였을 것으로 생각되어진다.

이와 같이 본 증후군 Klippel-Trenaunay-Weber syndrome 환자 1례를 치료한 결과, 원인 불명, 대증처치에 국한되는 기존의 치료법에 비해 한의학적 치료가 유효한 효과를 나타낼 수 있는 가능성을 찾을 수 있었다. 그러나 아직 환자의 상태가 완치 평가를 내리기는 어렵고, 본 증례만으로는 증례가 충분하지 못한 점으로 인해 향후 본 질환에 대한 더욱 많은 보고가 있어야 하며, 지속적인 연구와 임상적 접근이 이루어진다면 韓醫學의 치료영역으로 평가될 수 있으리라 사료된다.

IV. 結論

2002년 8월 27일부터 2002년 9월 17일까지 본 병원에서 입원 치료 후 현재(2003년 2월)까지 외래 통원치료 중인 Klippel-Trenaunay-Weber syndrome 환자 1례에 대하여 蜂藥鍼, 藥鍼, 體鍼療法을 시행하여 임상관찰을 한 결과, 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome과 한의학적으로 정확히 일치하는 병명은 적절한 것이 없다. 隱疹 혹은 內傷發斑의 일종인 紫斑을 수반하는 일련의 증후군을 말한다.

2. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome은 서양의학적으로 정확한 원인이 밝혀지지 않았으며, 대증치료에 국한되어 특별한 치료법이 없다.

3. 治療는 蜂藥鍼療法, 藥鍼療法, 體鍼療法을 병행하였다.

4. 본 증례의 환자는 치료 후 좌측 둔부에서 좌하지에 이르는 광범위한 紫斑이 호전되었고, 양슬관절통증 및 하지통증은 거의 소실되어 본 증후군에 대한 한의학 치료는 유효하였다.

V. 參考文獻

1. Klippel, M. and Trenaunay, P.: Naevus variqueux osteo-hypertrophique. J. Prat, 14 :15, 1900.
2. Parkes-Weber, F. : Angioma-formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. Brit. J. Derm, 19 : 231, 1907.
3. Mullins, J. F. , Naylor, D. and Redetski, J. : The Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, Arch. Derm., 86 : 202-206, 1962.
4. Butterworth, T. and Streaun, L.P. : Clinical genodermatology: Hypertrophic angiectastasis of Klippel-Trenaunay Weber. 1st ed., p 128, Baltimore, 1962.
5. 최용태 외 : 침구학(상), 집문당, pp.330-pp.734.

1993.

6. 이태호 역주 : 사암도인침구요결(全), p.159, 1996.
7. Geimer, R. : Klippel-Trenaunay-Webersches Syndrome. Hautarzt, 3:342-345, 1952.
8. 이행우, 박양자 : Klippel-Trenaunay-Webersches Syndrome의 1례, pp121-124, volume 10, number 2 1972.
9. 東醫寶鑑國譯委員會譯編, 國譯增補東醫寶鑑, 서울 남산당, 1998, p.378, p.474
10. 黃帝內經 靈樞, 梁維傑, 서울, 성보사, 1980, p.356