

## A case of episodic angioedema with eosinophilia

발표: 이윤수(울산의대 내과)

주소: 반복적인 전신 부종을 주소로 내원한 24세 여자환자

**현병력:** 내원 1년 전 팔에서 시작하여 다리, 얼굴로 진행하는 부종이 발생하였다. 부종은 5kg 내외의 체중 증가를 동반하였으며 일주일 정도 지속되다가 서서히 회복되었다. 이후 한달에 한번 같은 양상의 부종이 반복적으로 발생하였고, 점차 한 달에 두 번 정도로 빈도가 잦아졌다. 외부에서 시행한 혈액검사 상 호산구가 7,020/uL 측정되어 부종 및 호산구증증에 대한 원인검사 위해 내원하였다. 환자는 시작 시점을 기억하지 못하는 운동 시 호흡곤란이 있었다.

**과거력:** 내원 2년전 유발요인 없이 원다리에 심부정맥혈전증이 발생하여 1년간 warfarin을 복용한 병력이 있었다.

**가족력:** 알레르기 질환 및 전신 부종의 병력 없었다.

**진찰 소견:** 활력 정후는 혈압 118/75 mmHg, 맥박 78회/분, 호흡수 18회/분, 체온 36.8도였고, 전신, 특히 사지에 좀더 뚜렷한 비함요 부종이 있었다.

**검사실 소견:** 혈액 검사 상 백혈구 17,700/uL, 호산구 9,200/uL였고, ESR 69mm/hr로 증가되어 있었다. 혈청 creatinine은 0.6 mg/dL로 정상이었고, 혈청 albumin은 3.1 g/dL로 다소 낮았으나, 단백뇨는 없었다. C3는 139 mg/dL (88-201)로 정상이었고, C4는 10.5 mg/dL (16-47)로 감소되어 있었다. C1 inhibitor level은 18.1mg/dL (19.5-34.5)로 정상치의 하한값보다 다소 낮았으나, C1 inhibitor activity는 72% (70-130)로 정상범위였다. Anticardiolipin IgM Ab가 53 MPL/ml (<21)로 양성이었다. 혈청 RF, FANA, Anti-dsDNA, ANCA는 모두 음성이었다. 기생충에 대한 대변검사 및 혈청 특이항체검사, 흡입항원에 대한 피부반응검사는 모두 음성이었다. 골수 검사는 reactive eosinophilia (38.4%) 외에 특이 사항 없었고, PDGFR-A/B rearrangement는 음성이었다. 경흉부 심장초음파 소견은 정상이었고, 폐기능 검사 상 FVC 3,350ml (102.1%), FEV<sub>1</sub> 3,300ml (98.8%), 메타콜린 기관지 유발검사 결과 PC<sub>20</sub> 1.19 mg/mL로 양성이었다.

**치료 및 경과:** 병력 및 검사실 소견들로부터 episodic angioedema with eosinophilia (호산구증증과 동반된 맥관부종) 를 의심하고 prednisolone (60mg/일)을 투약하였다. 이후 전신 부종 및 체중 증가가 급격히 호전되었다. Prednisolone 투약 일주일 후 혈액 내 호산구는 측정되지 않았고, prednisolone의 감량을 시작하였다. 이후 6개월간 증상의 재발 없이 prednisolone을 하루 2.5mg 1회 복용까지 서서히 감량하였다. Prednisolone (2.5mg/일)을 복용하면서 혈액 내 호산구가 1000/uL까지 다시 오르기 시작하였고, 7개월째 전신 부종이 재발하였다. Prednisolone를 하루 5mg, 다시 이틀에 한번 10mg 복용으로 바꾸었고, 혈액 내 호산구 1,000/uL 내외, 전신 부종의 삽화 수 개월에 한번 정도 재발하는 상태로 추적 관찰 중이다.

## Episodic angioedema with eosinophilia

리뷰: 허규영(고려의대 내과)

**임상양상:** 반복적인 혈관부종, 두드러기, 소양증, 발열, 체중증가, IgM 증가, 소변량 감소, 백혈구수 증가 및 호산구수 증가 등이 반복적으로 발생한다. 혈청 IgE 역시 증가한다. 이는 수주에서 수개 월동안 반복되며, 중간중간 완전히 증상이 소실되는 기간도 있다.

말초호산구수가 질병의 활성도와 비례하기 때문에, 말초호산구수 모니터를 통하여 질환의 정도를 확인할 수 있다. 일부 환자들에서는 생리주기와 관계있는 경우도 있다.

**병인기전:** 아직 정확한 병인기전은 명확하지 않다. 그러나 활성화된 T 세포가 GM-CSF, IL-3, IL-5, IL-6 등 여러 사이토카인을 증가시키는 것이 주된 병인기전으로 알려져 있다. 특히 IL-5는 EAE에서 호산구 증가증을 유발하는데 중요한 역할을 한다. 이밖에도 VEGF, IL-1, soluble IL-2 receptor(sIL-2R) 등의 역할도 제시되고 있다.

**진단과 예후:** 이는 매우 드문 질환이며, 진단하기 어렵다. 진단을 위해서는 알레르기질환, 기생충 감염, 악성질환, 교원성 혈관질환 등을 배제하여야 한다. 호산구증가증(hypereosinophilic syndrome, HES)와의 감별점은, 심장침범이 없고, 증상이 반복적이고 호산구수와 잘 연관되고, 대체로 예후가 좋다는 점이다.

**치료:** 초기치료로는 저용량 경구 스테로이드를 권장한다. 치료시작 후 말초호산구 수가 정상범위 까지 급격히 떨어지며, IL-5 및 IL-6 수치도 감소한다. 그러나 아직까지 예방적 목적의 치료는 권장되지 않는다. Imatinib 도 기본 치료에 반응하지 않는 경우, 사용해볼 수 있다.