

IgA 결핍증을 동반한 만성 재발성 이하선염 1예

순천향대학교 의과대학 이비인후과학교실
강경윤 · 노민호 · 김정태 · 이병돈

IgA Deficiency in Children with Recurrent Parotitis

Kyung Yun Kang, MD, Min Ho Noh, MD, Jeong Tae Kim, MD and Byung Don Lee, PhD

Departments of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea

— ABSTRACT —

Recurrent parotitis in children is defined as the relapsing form of juvenile parotitis. Although the etiology is unknown, the disease is occasionally associated with viral infections, congenital malformations of the duct, allergies, autoimmune disorders. We present a case report of recurrent parotitis with selective immunoglobulin A deficiency in a sixteen- year-old boy. We recommend that immunoglobulines like IgA should be checked in children who have recurrent parotitis. (J Clinical Otolaryngol 2014;25:251-254)

KEY WORDS : IgA deficiency · Recurrent parotitis.

서 론

소아의 재발성 이하선염은 건강한 소아에서 비폐색성 이하선관 확장을 동반한 반복적인 이하선의 일측 또는 양측의 염증으로 정의한다.¹⁾

재발성 이하선염은 소아에서 드물게 관찰되며, 통증이 없는 경우가 보통이나 때로는 발열을 동반하면서 일측 또는 양측 이하선의 통증과 압통을 호소하는 경우도 있어, 항생제를 포함한 대증적 치료를 필요로 한다.

남아에서 3~6세 사이에서 가장 빈번하게 발생하고, 대부분 사춘기 이후에 저절로 회복되며 소수에서 성인까지

지속된다.^{2,3)} 소아에서 재발성 이하선염은 인간면역결핍 바이러스(HIV)관련 질병이나, 대식세포의 기능저하, 드물게는 체액성 면역의 결핍을 동반하는 경우가 때때로 관찰된다.⁴⁾ 본 증례에서 저자들은, 10회 정도 재발된 이하선염으로 내원하였던 IgA 결핍이 동반된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

16세 남자 환자가 내원 수일 전부터 생긴 양측 턱의 부종을 주소로 내원하였다. 신체적 검사상 양측 이하선의 부종소견을 보이고 있었고, 우측이 좌측보다 심하였으며 부분적인 압통과 발적을 동반하였다. 그 외의 신체적 검사에서는 특이소견이 없었다. 과거력 상 10세 이전에 2차례, 10세 이후에 5차례 이상 재발한 이하선염의 과거력 외엔 구강건조증, 건안증, 관절통, 피부발적 등 면역질환을 의심할만한 특이 사항은 없었고, 이하선염의 가족력도 없었다. 입원 기간중 시행한 환자의 적혈구 침강 계수는

논문접수일 : 2014년 9월 19일
논문수정일 : 2014년 10월 2일
심사완료일 : 2014년 11월 19일
교신저자 : 이병돈, 140-743 서울 용산구 대사관로 59
순천향대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (02) 709-9363 · 전송 : (02) 709-9134
E-mail : bdlee12@schmc.ac.kr

정상 수치였고, 그 외에 백혈구 수치 및 CRP 모두 정상이었다.

혈액 내 Amylase수치(28~100 U/L)는 400 U/L-211 U/L-112 U/L-68 U/L로 정상수치로 빠르게 회복되었으며 HIV serology, Complement(C3, C4), Serum antinuclear antibody(ANA), Anti Ro/La 모두 정상범위 내에 있었다. 면역학적검사 상 IgA 77 mg/dL(110~410 mg/dL)을 제외하고는 IgM, G 및 E는 정상이었다(Table 1).

아랫입술에서 시행한 소타액선의 조직검사에서도 특이소견이 없었다. 영상학적 검사상, 타액선 조영술에서

타액선관의 확장은 보이지 않았고, 양측 모두 원위부가 조영되지 않는 만성 이하선염 초기병변의 비특이적인 소견을 보였으며(Fig. 1), 경부 CT에서도 특이소견이 없었다(Fig. 2). 또 Mumps IgG는 양성, Mumps IgM은 음성소견을 보였다.

입원기간동안 환자는 항생제를 포함한 대증치료를 받았고, 증상은 빠르게 호전되어 입원 5일째 퇴원하였다.

퇴원 후 혈액 내 Amylase는 정상이었으나, IgA는 87 mg/dL로 큰 변화없이 정상보다 낮은 수치를 보여, 현재 외래 관찰 중에 있다.

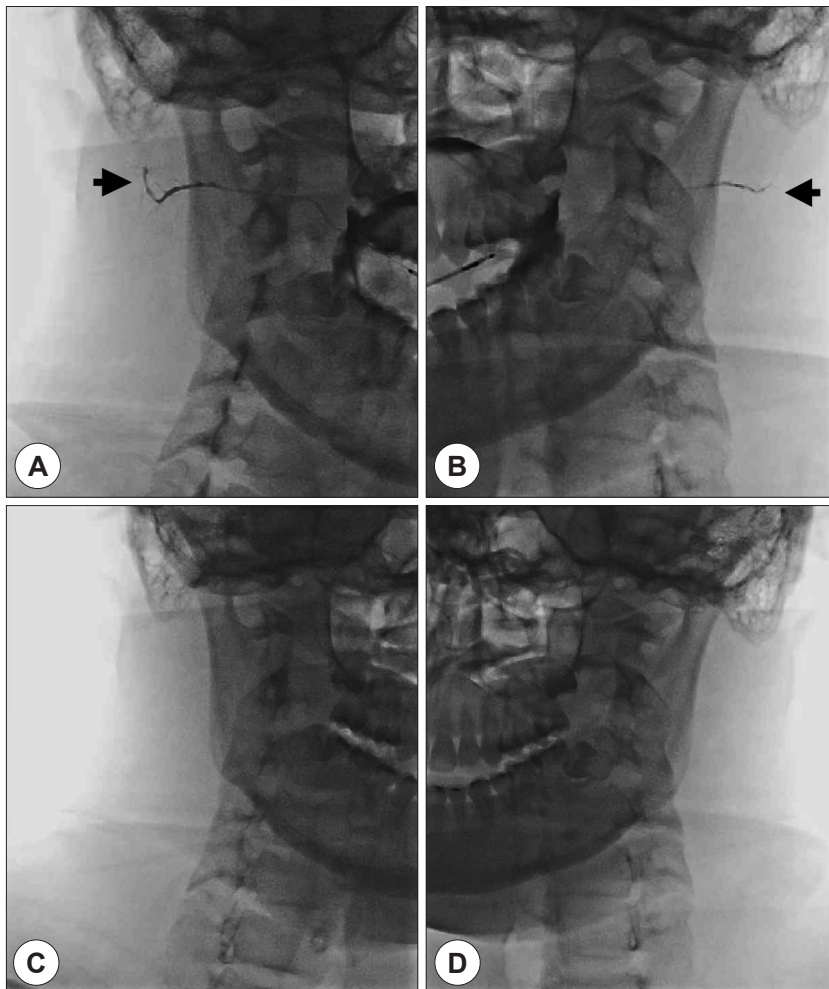


Fig. 1. A, B : Both Stensen duct's diameter, contour are normal. But both distal portion of intraglandular ducts are not enhanced (arrow). C, D : 5 minute delayed image : residual contrast is not seen. It means early finding of chronic sialadenitis.

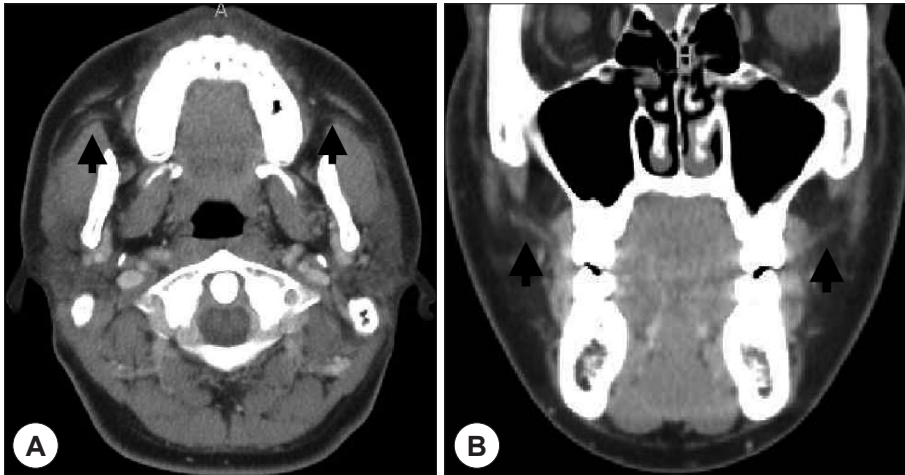


Fig. 2. A, B : No focal lesion noted in parotid glands. No salivary duct dilatation.

Table 1. Immunologic laboratory findings

검사항목	결과	단위	참고치
IgG	914	mg/dL	870-1,700
IgA	77	mg/dL	110-410
IgM	91	mg/dL	35-220
Mumps IgG	Positive (1.42)		
Mumps IgM	Negative (0.14)		
HIV	Negative (<0.05/N)	Index	Neg (<1.0)
RF	8	IU/mL	0-18
Complement C3	111	mg/dL	65-135
Complement C4	17	mg/dL	13-35
ANA (정성)	N		Negative
ANA (정량)	N		Negative
Anti SSa/Ro Ab	Negative (0.2)	U/mL	<15
Anti SSb/La Ab	Negative (1.1)	U/mL	<15
CH50	51.9	U/mL	23-46

고찰

IgA 결핍증의 정의는 4세 이상에서 혈장 IgA 수치가 감소하거나 아예 측정되지 않는 경우로, 선택적 IgA 결핍의 정의는 IgG, IgM 혹은 IgE의 수치는 정상범위 내에 있고, 오직 혈장 IgA 수치가 아예 측정되지 않거나, 거의 측정되지 않는 경우(<7 mg/dL)로 정의되며 1/143~1/18,500의 발병률을 보인다.⁵⁾ 대부분의 선택적 IgA 결핍증 환자는 무증상을 보이지만, 부비동 혹은 호흡기계의

감염, 알러지, 소화기계질환, 자가면역 질환 등을 나타낼 수도 있다.⁶⁾ 정상인에서는 이하선에 있는 B 림프구의 80~90%가 IgA를 생산해 내는데,⁷⁾ IgA 결핍증 환자에서는 이 세포가 결핍되어 있어, 진단을 위해 이하선의 세침흡인검사나 조직검사를 통해 B 림프구 세포의 결핍을 확인할 수 있으나, 본 증례에서는 시행하지 못했다.

타 보고에는 선택적 IgA 결핍을 가진 반복성 이하선염을 가진 증례로, Shkalim 등은 IgA 결핍을 동반한 재발성 이하선염을 가진 9세 남아를 보고하였고,⁸⁾ Fazekas 등은 선택적 IgA 결핍과 동반된 17명의 재발성 이하선염

환자를 보고하였다.⁴⁾ 소아에서 재발성 이하선염은 종종 면역결핍질환과 연관된다. Marsman와 Sukhai는 재발성 이하선염을 가진 5세 여아에서 IgG₃ deficiency 증례를 발표했다.⁹⁾ 재발성 이하선염을 가진 대부분의 성인 환자들과, 몇몇의 소아환자들에서는 쇼그렌증후군과 같은 자가면역 질환의 증상을 보이는데, 본 증례에서는 면역화학검사결과와 소타액선에서 시행한 조직검사에서 배제할 수 있었으며,²⁾ Mumps IgM 음성, IgG 양성 소견으로 볼거리에 대해 면역력이 있는 환자였다.

Munro와 Allen은 두명의 가족 모두 X염색체 연관 저감마글로불린증을 가지고 있었던, 쇼그렌증후군과 재발성 이하선염이 동반되어 있는 여자아이의 증례를,¹⁰⁾ 또 Conley 등은 다양한 면역결핍질환과 재발성 이하선염을 동반하고 있는 2살 남자아이와 5살 여자아이의 증례를 보고하였다.¹¹⁾ 하지만 본 증례는 국내에서는 아직 보고된 적이 없던, 어떤 면역결핍질환이나 아토피 등 알레르기질환을 동반하지 않는, 선택적 IgA 결핍만을 보이는 재발성 이하선염 환자로, 환자의 혈청 IgA 수치가 77 mg/dL로 위에서 정의한 선택적 IgA 결핍의 Definite (Severe deficiency)한 정의(<7 mg/dL)에는 부합하지 않지만, Propable(Partial deficiency)한 정의(정상수치에 해당 연령의 표준편차를 고려한 값)에 해당하였다.¹²⁾ 선택적 IgA 결핍증을 동반한 재발성 이하선염은 대부분 사춘기가 지나면서 자연관해 되므로, 면역글로불린 대체요법이나 그 외의 적극적인 치료는 필요하지 않으나, 환자의 가족들에게 병의 경과에 대해 설명해줄 필요가 있다. 급성기의 치료는 진통제와 같은 대증치료가 주가 되며, 항생제 투여는 아직 논란의 여지가 있다. 내시경하 이하선관 확장술이나 스테로이드 주입술 등은 부종을 감소시킬 수 있으나, 재발은 막을 수 없다.^{1,13-15)}

국내에서는 아직까지 보고된 논문이 없고, 외국의 증례보고도 충분치 않아 이에 대한 더 많은 연구가 진행되어야 할 것으로 생각되며, 국내에서도 소아 환자가 특별한 원인없이 재발하는 이하선염으로 내원하였을 경우 혈장 IgA나 다른 면역글로불린과 같은 면역체계에 대한 연구를 기초로 본 질환의 진단에 도움을 줄 수 있다고

생각한다.

중심 단어 : IgA 결핍증 · 재발성 이하선염.

REFERENCES

- 1) Chitre VV, Premchandra DJ. *Recurrent parotitis. Arch Dis Child* 1997;77(4):359-63.
- 2) Watkin GT, Hobsley M. *Natural history of patients with recurrent parotitis and punctate sialectasis. Br J Surg* 1986; 73(9):745-8.
- 3) Mandel L, Kaynar A. *Recurrent parotitis in children. N Y State Dent J* 1995;61(2):22-5.
- 4) Fazekas T, Wiesbauer P, Schroth B, Pötschger U, Gadner H, Heitger A. *Selective IgA deficiency in children with recurrent parotitis of childhood. Pediatr Infect Dis J* 2005;24(5): 461-2.
- 5) Yel L. *Selective IgA deficiency. J Clin Immunol* 2010;30(1): 10-6.
- 6) Burrows PD, Cooper MD. *IgA deficiency. Adv Immunol* 1997;65:245-76.
- 7) Korsrud FR, Brandtzaeg P. *Quantitative immunohistochemistry of immunoglobulin and J-chain-producing cells in human parotid and submandibular salivary glands. Immunology* 1980;39(2):129-40.
- 8) Shkalim V, Monselise Y, Mosseri R, Finkelstein Y, Garty BZ. *Recurrent parotitis in selective IgA deficiency. Pediatr Allergy Immunol* 2004;15(3):281-3.
- 9) Marsman WA, Sukhai RN. *Recurrent parotitis and isolated IgG3 subclass deficiency. Eur J Pediatr* 1999;158(18): 684.
- 10) Munro J, Allen R. *Recurrent parotitis and Sjögren's syndrome. J Paediatr Child Health* 2003;39(2):158-9.
- 11) Conley ME, Park CL, Douglas SD. *Childhood common variable immunodeficiency with autoimmune disease. J Pediatr* 1986;108(6):915-22.
- 12) Conley ME, Notarangelo LD, Etzioni A. *Diagnostic criteria for primary immunodeficiencies. Representing Pan-American Group for Immunodeficiency and European Society for Immunodeficiencies. Clin Immunol* 1999;93(3): 190-7.
- 13) Baszis K, Toib D, Cooper M, French A, White A. *Recurrent parotitis as a presentation of primary pediatric Sjögren's syndrome. Pediatrics* 2012;129(1):179-82.
- 14) Leerdam CM, Martin HC, Isaacs D. *Recurrent parotitis of childhood. J Paediatr Child Health* 2005;41(12):631-4.
- 15) Yis U, Unal N. *Recurrent parotitis in a seven year-old boy. Indian Pediatr* 2005;42(9):958-9.
- 16) Ahn SJ, Jeon EK, Youn KH, Park YS. *A Case of Recurrent Pneumoparotitis with Subcutaneous Emphysema. J Clinical Otolaryngol* 2002;13(2):238-41.