

Systemic mononuclear inflammatory vasculopathy in a patient with primary biliary cirrhosis associated with Sjögren's syndrome Jun-Ki Min*, Kyoung-Soo Park, Won-Jong Yu*, Youn-Soo Lee, Sung-Hwan Park, Chul-Soo Cho, and Ho-Youn Kim, Kangnam St. Mary's Hospital, *Holly Family Hospital, Catholic University Medical College, Seoul, Korea

Primary biliary cirrhosis (PBC) is frequently related to a variety of disorders presumed to be autoimmune in nature such as systemic lupus erythematosus, mixed connective tissue disease, CREST syndrome, and Sjögren's syndrome(SS). SS is known to be the most common autoimmune disorder associated with PBC. Vasculitis in PBC patients have been rarely reported. The association of systemic mononuclear inflammatory vasculopathy related to SS in patients with PBC has not been reported.

We report here a case of PBC presenting with SS and systemic mononuclear inflammatory vascular disease involving central and peripheral nervous system, muscle, and gastrointestinal tracts.

case report

A 46-year-old woman was admitted to our hospital because of abdominal pain, fever and numbness of both lower legs. She also had sicca symptoms. PBC was confirmed by a raised serum alkaline phosphatase, a high serum IgM, a positive serum antimitochondrial antibody test and compatible hepatic histology on needle biopsy. SS was diagnosed under the basis of positive results of salivary gland scintigraphy, Schirmer's test, the pathology of lower lip biopsy, and antibodies to Ro. Biopsy specimens of sural nerve showed mononuclear inflammatory cell surrounded and invaded the blood vessels in epineurium, and perineurium. Perivascular inflammatory mononuclear cell infiltration were observed on muscle biopsy specimen. Thickening of small bowel, and multiple stricky densities in the mestetery suggesting mesenteric vasculitis were observed on abdomen CT. Brain MRI demonstrated diffuse, patchy hyperintensities involving the brain stem, both basal ganglia, and right thalamus on T2-weighted axial images which were suggestive of multiple ischemic events in relation to vasculitis. The diagnosis of primary biliary cirrhosis with systemic mononuclear inflammatory vasculopathy affecting central nervous system, peripheral nervous system, muscle, and gastrointestinal tracts presenting with Ss was made. Prednisolone 50mg/kg (1mg/kg day) was given for one month, then slowly tapered. With the administration of steroid, clinical symptoms related to vasculitis, laboratoiry findings, and radiologic findings were improved.

Takayasu 동맥염에 동반된 류마티스 관절염 1 예

연세대학교 원주의과대학 내과학교실, 의과대학 내과학교실*

정낙영, 송창호, 심영하, 이수관*

Takayasu 동맥염은 대동맥 및 대동맥의 주요 분지 폐쇄를 특징으로 하는 혈관염으로 동양의 젊은 여성들에게서 호발하는 것으로 알려져있다. Takayasu 동맥염의 관절 증상은 드물지 않아 20%내외에서 경미한 활막염이 동반되는 것으로 알려져 있으나 류마티스 관절염이 동반된 경우는 매우 드물며 국내에는 보고된 문헌을 찾기 힘든 실정이다. 이에 저자 등은 Takayasu 동맥염에 동반된 류마티스 관절염 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례 : 30세 여자 환자로 6년전 전신 쇠약감과 동통을 주소로 내원하였다. 내원당시 이학적 검사상 혈압은 우측상지에서 155/76 mmHg, 좌측상지에서 170/ 90 mmHg로 차이를 보였고 양측 상부 흉골연을 따라 수축기 심잡음과 경동맥을 따라 잡음이 청진되었다. 혈관 조영술상 우측 쇄골하 동맥이 불규칙하게 좁아져있고 우측 신동맥과 대퇴 동맥의 협착소견을 보여 Takayasu 동맥염으로 진단하고 고용량의 부신피질 호르몬을 투여 하였다. 환자는 증상의 호전과 함께 스테로이드 투여량을 줄여 나가던 중 외래 방문을 자의로 중단 하였으며 특별한 문제 없이 생활 하였다. 환자는 2년전부터 서서히 발생한 다발성 관절통으로 다시 내원하였다. 양 손목과 근위부 지절간 관절에 압통 및 종창, 양 손목 관절의 변형, 완관절 신전부의 피하 결절이 만져졌으며, 류마티스 인자 양성 (32.8 IU/ml), ESR 100mm/hr, CRP 1.6mg/dl 이었다. 방사선 소견상 근위부 지절간 관절의 부종과 양측 손목의 관절강 협착 및 골미란 소견을 보여 류마티스 관절염 진단하에 Methotrexate ,저용량의 스테로이드로 치료하였다. 환자는 증세의 호전을 보였으며 외래 추적 관찰중이다.