

Hemophagocytic syndrome이 동반된 전신성 홍반성 루푸스 1예

부산의대 내과학 교실 박주현*, 조우현, 이동원, 김성일

전신성 홍반성 루푸스는 전신을 침범하는 자가면역질환으로 임상증상 및 경과가 지역, 인종, 성별에 따라 다양하다. 루푸스에서 혈액학적인 특징인 범혈구감소증, 발열과 골수생검에서 반응성 조직구 증식 및 조혈 세포탐식이 관찰될 때는 hemophagocytic syndrome의 동반여부를 의심해야 한다. 저자들은 피로감과 식욕 부진 및 의식혼돈으로 내원하여 hemophagocytic syndrome이 동반된 전신성 홍반성 루푸스 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 55세 남자환자로 내원 1개월 전부터 피로감, 식욕부진, 체중감소가 발생하여 인근병원 입원 치료하였으나 호전이 없어 전원되었다. 내원당시 혈압 100/60mm/Hg, 맥박 90/min, 호흡수 20/min, 체온 38.5℃였다. 만성 병색을 보였고 정신은 혼돈상태였으며, 두경부 소견 상 안면부 발진이 있었고 결막은 창백하지 않았고 양측 경부 림프절이 촉지되었다. 흉부 및 복부 진찰 소견 상 특이소견 없었으며, 상하지 진찰 상 체중감소로 인한 근력저하가 관찰되었으나 신경학적 진찰 상 특이소견이 없었다. 일반혈액 검사 상 백혈구 3,190/mm³, 혈색소 10 g/dl, 혈소판 120,000/mm³, 적혈구 침강속도 23 mm/h였으며, 말초혈액도말 검사 상 경미한 범혈구 감소소견이 있었다. 혈청생화학 검사상 AST 96 IU/L, ALT 16 IU/L, LDH 994 IU/L, alkaline phosphatase 264 IU/L, 총단백6.0 g/dl, 알부민 2.5 g/dl, 빌리루빈 0.88 mg/dl, 콜레스테롤 125 mg/dl, BUN 8 mg/dl, 크레아티닌 0.8 mg/dl이었다. 혈청 ferritin 4485 ng/ml(정상 15-332), CRP 0.898 mg/dl, 혈중 C3 35 mg/dl(정상 50-90), C4 18 mg/dl(정상 10-40), 혈청 전해질 Na 135 mEq/L, K 4.2 mEq/L이었다. 골수생검 상 형질세포와 조직구탐식세포의 증가를 보이는 hemophagocytic syndrome으로 진단되었다. 항핵항체 1:320 양성, 류마티스인자 35 IU/L(정상 20 IU/L 이하), 항 카디오리핀 항체 Ig G 양성, 항 dsDNA 항체 144 IU/L(정상 15 이하), 항 Sm 항체 음성, HBs Ag 음성, 항 HBs 항체 음성, A형 간염바이러스에 대한 IgM 항체음성이었다. Cytomegalovirus 및 Epstein-Barr virus에 대한 Ig G 항체 및 Ig M 항체는 음성이었으며, 뇌 MRI는 특이소견없었다. 전신성 홍반성 루푸스에 동반된 hemophagocytic syndrome으로 진단하고 경정맥 부신피질호르몬 강압요법(메틸 프레드니솔론 1g/day)을 시행 후 경구 프레드니솔론 투여로 상태가 호전되어 현재 외래 추적관찰 중에 있다.

단백 상실성 장질환으로 발현된 전신성 홍반성 루푸스 1예

부산의대 내과학 교실 김보현*, 이동원, 김성일

전신성 홍반성 루푸스는 전신을 침범하는 자가면역질환으로 임상증상 및 경과가 지역, 인종, 성별에 따라 다양하다. 초기증상으로는 발열, 피부발진, 관절염, 신기능 이상 등이 흔하며 그 빈도는 보고자에 따라 다양하다. 저자들은 약 2주간의 얼굴부종을 주소로 내원하여 단백상실성 장질환으로 발현된 전신성 홍반성 루푸스 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 18세 여자 2주 전부터 발생한 얼굴부종으로 내원하였다. 문진 상 2 주전부터 증가된 배변횟수(5-6 회/일) 및 설사와 체중감소(5 kg/ 2 weeks)가 있었다. 내원 당시 혈압 120/80mm/Hg, 맥박 85/min, 호흡수 20/min, 체온 36.5℃였다. 전신상태는 양호하였으며, 두경부 진찰 상 얼굴 부종이 중등도 있었으며, 좌측 경부 림프절이 촉지되었다. 흉부 및 복부 진찰 소견 상 특이소견 없었으며, 상하지 진찰 상 양측손의 근위지 및 중수지관절의 압통 및 종창이 있었으며 하지의 부종은 없었다. 일반혈액 검사 상 백혈구 4,100/mm³, 혈색소 12.7 g/dl, 혈소판 160,000/mm³, 적혈구 침강속도 5 mm/h였으며, 혈청생화학 검사상 AST 63 IU/L, ALT 36 IU/L, LDH 503 IU/L, alkaline phosphatase 133 IU/L, 총단백6.4 g/dl, 알부민 3.2 g/dl, 빌리루빈 0.44 mg/dl, 콜레스테롤 119 mg/dl, BUN 6 mg/dl, 크레아티닌 0.8 mg/dl이었다. 24시간 요단백은 720 mg/일 이었다. 혈청 C-반응성 단백 0.154 mg/dl, 혈청 전해질 Na 142 mEq/L, K 3.9 mEq/L이었다. Lupus anticoagulant 양성, VDRL 양성, 항핵항체 1:1280 양성(speckled type), 류마티스인자 음성, 항 카디오리핀 항체 Ig G 60 GPL(정상 20 이하), 항 dsDNA 항체 200 IU/L(정상 15 이하), 항 Sm 항체 음성, indirect Coomb's test 양성이었다. 혈중 C3/C4 45/5(정상 C3 50-90 mg/dl, C4 10-40 mg/dl)이고, HBs Ag 음성, 항 HBs 항체 음성, A형 간염바이러스에 대한 IgM 항체음성이었다. 핵알부민스캔에서 소장에서 단백질 누출소견이 관찰되었다. 단백상실성 장질환으로 인한 얼굴부종과 전신성 홍반성 루푸스로 진단하고 프레드니솔론(30mg/dsy)을 투여 중 연고지 관계로 전원되었다.