

혼합결합조직병과 동반된 MPO-ANCA 연관 혈관염 환자에서 발생한 다발성 수부 궤양 1례

충남대학교병원

*김영, 강성욱, 심승철, 유인설, 유수진, 이정찬, 박찬걸

서론: 혼합결합조직병에서 피부 병변의 예후는 양호한 것으로 알려져 있다. 한편 ANCA 연관 혈관염에서 사지 허혈은 매우 드물며, 혼합결합조직병에 동반된 MPO-ANCA 연관 혈관염에서 허혈로 인한 궤양은 보고된 바가 없다. 혼합결합조직병에 동반된 MPO-ANCA 연관 혈관염에서 궤양으로 손가락을 절단했던 증례를 경험하여 보고하는 바이다. **증례:** 69세 남자가 내원 2개월 전부터 양 손의 촉진성 자반 및 궤양으로 내원하였다. 위치는 손가락의 신전부였고 부종은 있었으나 경화나 레이노현상은 없었다(Fig. 1). 내원 15년 전부터 투석 중이었고 만성 B형간염 환자였다. 내원 2개월 전 심낭삼출로 심장박전자를 받았다. 피부 조직 생검에서 섬유소모양 괴사를 동반한 백혈구과피 혈관염이 있었으며 육아종이나 섬유화는 없었다. 항핵항체가 1:1,280 이상 있었고, 항RNP항체가 200 U/mL 이상으로 강양성이었다. 다른 자가 항체와 보체는 정상이었다. MPO-ANCA는 6.0으로 양성(음성: ≤ 0.9)이었고, PR3-ANCA는 음성이었다. 심초음파 검사결과 경도의 폐동맥고혈압(TR Vmax = 3.0 m/s)이 있었고, 흉부 영상검사서 통상성 간질 폐렴이 있었다. 뼈 스캔에서 다발성 관절염이 관찰되었다. 혈관조영술에서 오른쪽 노동맥 및 자동맥 하부의 동맥이 관찰되지 않았으며, 왼쪽 동정맥루를 통한 혈류폐색증후군은 없었으나 손가락에 공급되는 동맥혈류가 전무한 상태였다(Fig. 2). 혼합결합조직병에 동반된 MPO-ANCA 연관 혈관염으로 진단하고 alprostadil 및 항생제를 정주하였고 prednisolone 30 mg을 투약하였다. 괴사가 심해 왼쪽 첫 번째와 세 번째 손가락은 절단 후 병변은 호전되었다. **결론:** 혼합결합조직병에 동반된 MPO-ANCA 연관 혈관염에서 허혈로 다발성 궤양이 발생하여 손가락을 절단했던 증례로 이러한 피부소견으로 내원 시 결합조직병에 대한 가능성을 생각하고 적극적인 치료가 필요하겠다.



A Case of Polyarteritis Nodosa Involving the Breasts

Department of Internal Medicine, Gyeongsang National University School of Medicine, Jinju, Korea

*Jun Hyeong Cho, Jeongmin Hong, Wonyong Jo, Yun-Hong Cheon, Hyun-Ok Kim, Sang-Il Lee, Young Sun Suh

Polyarteritis nodosa (PAN) is a necrotizing vasculitis of small- and medium-sized arteries affecting multiple organ systems. Generally, multi-organ involvement is more common than isolated organ involvement in classic PAN. A localized PAN involving breasts alone has rarely been reported. We describe an unusual case of a 72-year-old woman with a localized form of PAN manifested by acute onset of breast pain with fever. Ultrasonography of breasts showed increased echogenicity of subcutaneous fat tissue surrounding the arteries with wall thickening in both upper breasts. Excisional biopsy of left breast revealed leukocytoclastic small to medium-sized arteritis without giant cell infiltration, indicating PAN. Other imaging studies showed that there were no visceral organ involvements. We diagnosed a localized PAN involving breasts, and initiated corticosteroid and methotrexate. She rapidly responded to the treatment and has remained in clinical remission for 1 year.