

Improvement of systemic sclerosis gastrointestinal involvement after treating with immunoglobulin

순천향대학교 서울병원 내과학교실

*최경진, 김보영, 김현숙, 이준성

Systemic sclerosis is an intractable disease characterized by diffuse fibrosis, vasculopathy and immunologic abnormalities. Diffuse type of systemic sclerosis shows a variety of symptoms according internal organs involvement such as lung, heart, kidney and gastrointestinal system. Gastrointestinal involvement is very frequent and one of major cause of increasing mortality. There are no sustained and effective therapies to treat a active diffuse gastrointestinal involvement in systemic sclerosis. Although immunoglobulin is commonly used in the treatment of other autoimmune diseases, but the effect for the treatment of gastrointestinal involvement in systemic sclerosis has challenge. Here we report a case of treating with immunoglobulin in severe cough causing uncontrolled gastrointestinal involvement in diffuse type of systemic sclerosis. **Keywords:** Systemic sclerosis; gastrointestinal involvement; immunoglobulin

Reflux Study Summary

Acid Exposure (pH)		Upright	Upright	Recumbent	Recumbent	Total	Total
		Upright	Normal	Recumbent	Normal	Total	Normal
# of Episodes Channel 7		11		3		14	
Percent Time Clearance pH		3.0%	(< 1.5)	0.5%	(< 0.5)	2.3%	(< 1.3)
Longest Episode Clearance pH		16.2 min		56.8 sec		16.2 min	
Percent Time Gastric pH		40.4%		99.6%		54.9%	
DeMeester Composite Score (normalized for 24 hours)				8.1	(Normal < 14.7)		
Reflux Activity (Impedance)		Upright	Upright	Recumbent	Recumbent	Total	Total
		Upright	Normal	Recumbent	Normal	Total	Normal
Median Bolus Clearance Time		36 sec		13 sec		35 sec	
Longest Episode		4.2 min		2.4 min		4.2 min	
All Reflux Distal Episodes		30		3		33	(< 48)
All Reflux Proximal Episodes		14		1		15	
Symptom Correlation to Reflux (Impedance)		Acid	Weakly Acidic	Weakly Alkaline	All Reflux	Symptom	
Symptom	Occurrences	Related	Related	Related	Related	Index	
Cough	48	9	20	0	29	60%	
Heartburn	1	0	0	0	0	0%	

NOTE: Please refer to expanded report for study details.

전신의 임파선염으로 발병한 루푸스 환자에서 동반된 미만성 폐포내 출혈 1례

을지대학교병원 류마티스내과, 가톨릭대학교 서울성모병원 류마티스내과

*김소리, 신동혁, 임미경, 유지형

서론: 전신 홍반성 루푸스는 전신을 침범하는 자가 면역 질환으로 다양한 증상 및 기관 침이 관찰되나 루푸스 임파선염은 비전형적인 특징으로 알려져 있고, 더 높은 질병 활성도를 지니며 감염, 면역, 악성 질환과 감별 진단을 요한다. 저자들은 전신 임파선 비대 있어 전신 홍반성 루푸스를 진단 받게 된 환자가 얼마 지나지 않아 미만성 폐포내 출혈이 발병하게 된 경험을 하였기에 이를 보고하는 바이다. **증례:** 36세 여자 환자가 3개월 전부터 경부, 액와부, 회음부에 임파선이 만져져 내원하여 진단을 위한 검사를 시행한 후 경과 관찰하던 중, 발열, 기침 및 경부, 액와부의 임파선 통증 등 증상이 악화되어 입원하였다. CT 검사에서 경부, 흉부, 복부에서 다수의 임파선 비대가 보여 조직 검사를 시행, 아급성 괴사성 임파선염 병리 소견을 얻어 보존적 치료를 하였다. 이후 피부의 발진, 백혈구 저하증, 혈소판 저하증 관찰되어 시행한 검사에서 ANA (1:320 cytoplasmic), Anti-dsDNA Ab (62.93IU), Anti-Smith Ab (+), Anti RNP Ab (+), C3, C4 감소 등 결과 얻어 루푸스 진단 후 치료 위해 Steroid, Hydroxychloroquine 치료를 시작하였다. 입원 1주일 쯤 갑자기 호흡곤란 및 객혈 호소하였고, 활력 징후의 변화로 빈호흡, 빈맥을 보였으며, 산소 포화도 60%의 저산소증 및 혈색소 6.5 g/dL의 빈혈 발생하였다. 중환자실 전실 후 흉부 CT 시행, 미만성 폐포내 출혈 발견하여 고용량 스테로이드 충격 요법 및 고용량 면역억제제 요법, 혈장교환술을 시행하였다. 치료 이후 호흡곤란 및 폐병변 호전 보여 일반병실로 전실하여 루푸스 치료를 지속하였고, 기존 호소하던 임상 증상 및 이학적 검사, 영상의학적 소견 호전된 경과 보였다. **결론:** 임파선염으로 진단된 전신 홍반성 루푸스는 높은 질병 활성도를 지니고 치명적인 경과를 보일 수 있다. 루푸스 환자에서 미만성 폐포내 출혈 역시 높은 질병 활성도와 높은 치사율을 보이거나 아직 임파선과 미만성 폐포내 출혈에 대한 상관 관계는 알려져 있지 않아 향후 추가적인 연구가 필요할 것으로 사료된다.