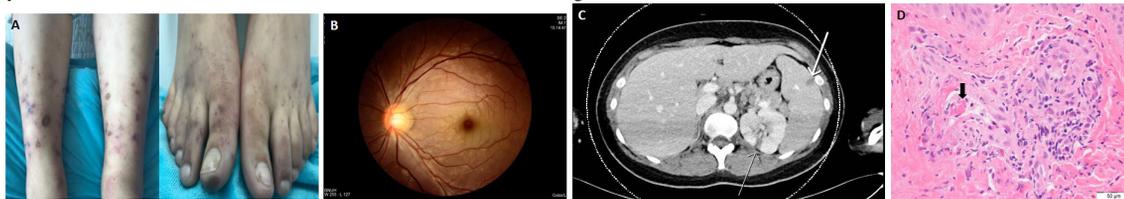


Concurrent development of catastrophic antiphospholipid antibody syndrome and lupus in a patient

경상대학교 병원 류마티스내과
*김재현, 김민교, 이상일, 천윤홍

Introduction: Catastrophic antiphospholipid antibody syndrome (CAPS) may present in association with underlying systemic lupus erythematosus (SLE). However, concurrent development of CAPS and SLE has not been reported. We present a case of CAPS and SLE in a previously healthy 20-year-old woman. **Case presentation:** A 20-year old woman presented with ulcerative skin lesions on her lower extremities. She had had no thrombotic events or autoimmune diseases. She had a malar rash, multiple ulcerative patches on both legs, and cyanotic changes on her right 1st and 2nd toes (Figure 1A). To rule out infection or vasculitis, incisional skin biopsy was performed. After biopsy, she complained of sudden-onset vision loss in her left eye. Funduscopic examination of the left eye revealed macular ischemia and a cherry red spot, and retinal optical coherence tomography showed inner retinal ischemia and edema indicative of central retinal artery occlusion (Figure 1B). In view of the ocular vascular thrombotic event, she was screened for hypercoagulable diseases, including APS and SLE. Laboratory tests revealed thrombocytopenia and positivity for antinuclear antibodies (1:640) and anti-double stranded DNA antibodies IgG (19.0) and IgM (66.1). A coagulation test showed positivity for lupus anticoagulant and anti-cardiolipin IgG. Brain magnetic resonance imaging and angiography revealed a lacunar infarction lesion. Enhanced abdomen computed tomography showed infarctions in both the kidney and spleen (Figure 1C). Skin biopsy revealed small-vessel vasculitis with thrombosis and epidermal necrosis (Figure 1D). Given the above findings, the patient was diagnosed with CAPS and SLE. Intravenous heparin and methylprednisolone were immediately administered. Furthermore, plasma-exchange was performed five times. **Conclusion:** This report shows that CAPS and SLE can develop simultaneously. If a young patient suddenly develops a thrombotic event, it is necessary to consider diseases such as APS, CAPS, and SLE as differential diagnoses.



전신홍반성 루푸스 환자에서 발생한 갑상선항진증을 동반한 폐동맥고혈압으로 인한 우심부전 1례

가톨릭대학교 의과대학 의정부성모병원

*한수정, 문희향, 민근술, 김우중, 이진희, 안효석, 손태서, 윤종현

배경: 전신홍반성 루푸스 환자에서 발생한 폐동맥 고혈압은 예후가 불량한 것으로 알려져있다. 질병의 활성도가 잘 조절되던 전신홍반성 루푸스 환자에서 급성으로 발생한 우심부전에 대하여 평가하던 중 갑상선 항진증과 폐동맥 고혈압을 새롭게 진단한 매우 드문 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다. **증례:** 52세 여자환자가 2003년 전신홍반성루푸스를 진단받고 deflazacort 3mg, hydroxychloroquine 400mg로 질병의 활성도가 잘 조절되던 중, 갑자기 일주일전부터 발생한 양측 하지부종과 NYHA class 4의 호흡곤란으로 내원하였다. 활력징후는 혈압 149/113 맥박 85회 체온 37도 호흡수 20회였고 산소포화도 78% 였다. 신체검진에서 호흡은 정상, 양측 하지의 오목부종 관찰되었다. 혈액검사에서 AST/ALT 47/40 Total bilirubin 1.25, CK-MB 9.85 ng/ml, troponin-T 0.108 ng/ml, proBNP 2746 pg/ml로 상승되어있었다. 심장초음파 검사에서 D모양 좌심실, 삼첨판 역류, RVSP 74mmHg 측정되었고, 이어서 시행한 심도자 검사에서 PAP 77/27mmHg로 중등도 폐동맥고혈압이 진단되었다. 흉부전산화단층촬영, 폐관류스캔을 시행하였고 폐색전증은 없었다. 다른 원인 감별위해 시행한 혈액검사서 Free T4, 3.85ng/dl, TSH <0.01 uIU/mL, TSH-R-Ab 49 %, anti TPO Ab 329 IU/mL로 갑상선항진증을 진단하였다. 환자는 체중감소, 두근거림, 더위불내성 등 갑상선 항진증을 시사하는 증상은 없었다. 이에 프레드니솔론 60mg, 메티마졸 10mg 투여하며 호흡곤란 증상이 NYHA class 2 로 호전되었다. 심장초음파 재검에서 RVSP=26.7mmHg로 호전보였다. **고찰:** 본 증례는 질병 활성도가 낮았던 전신홍반성 루푸스 환자에서 갑상선 항진증을 동반하면서 급성으로 폐동맥고혈압으로 인한 우심부전이 발생하였고, 항갑상선제 투여와 고용량 스테로이드 치료만으로 폐동맥고혈압과 우심부전이 호전을 보인 증례로, 루푸스 환자에서 갑상선항진증이 동반된 폐동맥 고혈압 및 우심부전에 대한 이전의 사례가 없어 보고하는 바이다.

