

— F-341 —

소장에서 직장까지 침범한 광범위 lupus enteritis 1예

국민건강보험공단 일산병원 내과, 영상의학과¹

*김도현 · 나형중 · 최유리 · 남동혁 · 이찬희 · 박수미¹

서론 : 전신홍반루푸스는 자가면역항체 및 면역복합체로 인하여 발생하는 자가면역질환으로 위장관을 침범하여 루푸스 장염을 일으킬 수 있다. 루푸스 장염은 발열, 구토, 압통 혹은 반발압통을 동반한 복부 통증이나, 혈변을 보일 수 있고 장음이 감소하거나 소실될 수 있으며 장천공이나 괴사로 진행할 수 있어서, 조기진단 및 치료가 필요한 질환이다. 주로 장간막 동맥을 침범하여 허혈성 변화를 일으키며, 십이지장동맥이나 채십이지장 동맥궁을 침범할 수 있으나, 직장을 침범하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 상부소장에서 직장에 이르는 광범위한 영역에서 발생한 루푸스 장염을 치료하여 호전되었기에 이를 보고하는 바이다. **증례 :** 5년전부터 전신홍반루푸스 및 루푸스 신염을 앓아온 26세 여자환자가 내원 2일전부터 발생한 복통과 구토를 주소로 내원하였다. 내원당시 구역, 구토를 호소하며, 복부 전반에 걸친 압통이 있었으나 반발통은 관찰되지 않았고, 장음은 감소되어 있었다. 내원시 시행한 단순복부촬영 상 경한 장 마비소견을 보였으나, 입원 3일째 복통 및 복부 팽만감이 점점 심해지고 복위가 67cm에서 78cm으로 증가하였으며 장음은 소실되었다. 추적 단순복부촬영 상 심한 소장의 확장소견이 보였고, 복부 전산화단층촬영에서는 복강내에 많은 복수가 보였으며, 소장 전반에 걸친 장벽의 비후와 장관의 확장소견이 관찰되었다. 대장에서도 장벽의 비후 및 확장 소견이 관찰되었으며, 위상결장에서 하행결장, S-결장, 직장에 이르는 다발성 허혈성 변화소견이 관찰되었다. 복부전산화단층촬영 상 소장에서 직장에 걸친 광범위한 루푸스 장염으로 진단하여 전신적인 항생제 치료 및 methyl prednisolone 치료를 시행하였다. 고용량 스테로이드를 투여한 후 복부 팽만감이 줄어들고 장음도 증가하였으며 추적 단순복부촬영 상 장마비의 호전소견을 보였다. 환자는 이후 경구로 steroid를 변경 후 퇴원하여 현재 외래추적관찰중이다. **결론 :** 직장은 하장간막동맥, 내장골동맥(internal iliac artery), internal pudendal artery 등 여러 동맥에 연결되어 있으며 측부 순환이 발달되어있어서 허혈성 장염이 생기기 힘든 부위로 알려져 있으나, 본 증례에서는 상부소장에서부터 직장에 이르는 광범위한 영역에서 루푸스 장염이 발생하여 이를 치료하였기에 보고하는 바이다.

— F-342 —

전신성 홍반성 루푸스 환자에서 발생한 범발성 피부석회증 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

*박성훈 · 김지영 · 김성규 · 최정윤

서론 : 피부석회증은 여러가지 결체조직 질환에서 동반될 수 있는 것으로 알려져 있으며, 특히 경피증이나 CREST 증후군, 피부근염등에서 자주 관찰될 수 있다. 침범부위에 따라 사지나 관절의 적은 부위에 국한된 한국성 피부석회증(calcinosis cutis circumscripta)과 전신적 침범을 보이는 범발성(calcinosis cutis universalis)으로 구분되며, 발생기전에 따라 이영양성(dystrophic), 전이성(metastatic), 특발성(idiopathic), 의인성(iatrogenic)의 네가지 아형으로 구분된다. 치료로는 비스포스포네이트, 수산화 알루미늄, 딜티아젠, 와파린과 같은 약물요법과 병변내 스테로이드주사, 수술적 제거, 체외충격파쇄석술 등이 이용되어질 수 있으나 아직 만족할 만한 결과는 없다. 저자들은 전신성 홍반성 루푸스 환자에 동반된 이영양성, 범발성 피부석회증 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다. **증례 :** 34세 여자환자가 수 일간의 발열을 동반한 호흡곤란으로 응급실로 내원하였다. 내원 13년 전 타 병원에서 전신홍반성루푸스로 진단되었으나 투약 중단하고 자가 치료를 한 병력이 있었다. 검사실 소견상 항핵항체 양성(1 : 80, speckled 형태), 항 dsDNA 항체 28.86 IU/ml, 혈색소 8.5 g/dl, 말초 혈액 도말검사상 용혈 소견을 보이지 않는 정규성 빈혈이었으며, 항 Ro 항체가 양성이었다. 루푸스 응고인자 및 항 cardiolipin 항체는 음성이었다. 흉부 단순 방사선상 양측성 흉막 삼출 소견과 함께 심흉비는 69% 였고, 경흉부 심초음파상 중등도의 심낭삼출과 박출계수 30%, 수축기 폐동맥압 85mmHg 의 폐동맥 고혈압을 동반한 심부전 소견을 나타내었다. 외견상 안면부와 사지, 체간 등 전반적인 부위에 사진과 같이 무통성의 폐양을 동반한 결절 형태의 병변을 관찰할 수 있었으며, 방사선학적 소견상 흉부 단순 방사선과 전산화 컴퓨터 단층촬영, 단순 복부 촬영, 전완과 발목의 단순 방사선 촬영 상 연부조직에 전반적인 석회화 소견을 볼 수 있었다. 검사실적 소견 상 혈중 칼슘, 인 수치는 정상범위였으며, 혈중 부갑상선 호르몬 수치도 정상 범위였다. 환자는 전신성 홍반성 낭창에 동반된 이영양성, 범발성 피부석회화증으로 진단하고, 심부전에 대한 대증적 치료와 함께 폐동맥고혈압에 대한 치료로 싸이클로포스파마이드 충격 요법과 경구 스테로이드요법을 시작하고 퇴원하여 외래 추적 관찰 중이다.