

드문 형태의 혈관염으로 나타나는 남성 홍반성 루프스

원광대병원 내과¹김진경¹, 정종혁¹

서론: 젊은 나이에 발병하는 SLE는 여러장기를 침범하는 자가면역질환으로 자가항체에 의한 조직파괴가 주된 병리생태로 피부점막증상, 비미란성 관절염, 장막염, 루프스 신염, 뇌신경질환, 위장관질환 이상 등을 동반한다.

증례: 10년 전부터 협부 홍반성 발진 있던 29세 남환이 2년 전부터 지속된 다발 관절통이 심해져 입원하였고 Ferritin, CRP, ESR 상승 및 Lupus를 시사하는 ANA(+) ds DNA Ab(+) Anti-Sm Ab(+) Anti-SSA(Ro), SSB(Ra) Ab(+)을 보였다. 그 외에도 420mg/day의 단백뇨 및 Bone scan상 both elbow, wrist arthritis, sacroiliitis 보여 Methylprednisolone, hydroxychloroquine, NSAIDs로 치료 중 지속적인 두통 있어 시행한 Brain MRI상 Lupus의 CNS 침범으로 small SAH 보여 Methylprednisolone 충격요법 및 Cyclophosphamide 투여 후 증상 호전되었다. 두통의 재발로 시행한 follow-up Brain CT상 추가 출혈은 없었으나 Spinal tapping상 두개내압상승, 무균성수막염 관찰되어 Steroid minipluse therapy, acetazolamide, acyclovir, tacrolimus 추가하며 경과 관찰 중 호전 보였으나 손목 통증있어 시행한 DVT CT상 Lt. cephalic vein thrombosis, vasculitis 보여 고용량 Methysol, hydroxychloroquine, Cnoxane 치료 후 증상 호전 보였다. 현재는 Solondo, oral anticoagulation 유지 중으로 최근 OPD f/u상 tacrolimus 복용 중 급격한 탈모있어 시행한 Scalp bx.상 immune-mediated skin disease 보여 AZP로 변경하여 경과 관찰 중이다.

고찰: SLE는 자가면역반응에 의해 인체 내 병변을 일으키므로 위 증례처럼 피부, 신장 병변 외에도 혈관염의 형태로 생각할 수 있는 지주막하 출혈 및 표재정맥 혈전증 등으로 나타나는 뇌혈관침범, 혈전색전증 등 전신 자가면역 반응을 유발한다.

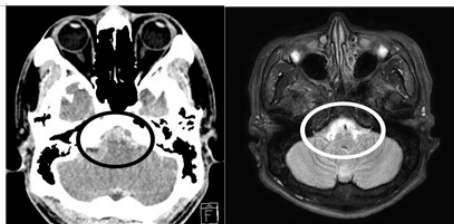


Figure 1. Posterior fossa dominant acute SAH(Circle) on brain CT & MR

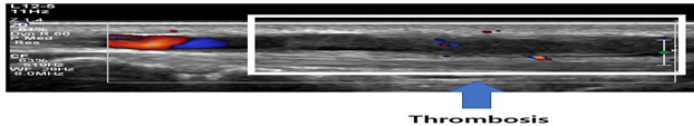


Figure 2. Cephalic vein thrombosis (Square) of Left forearm on doppler ultrasonography.

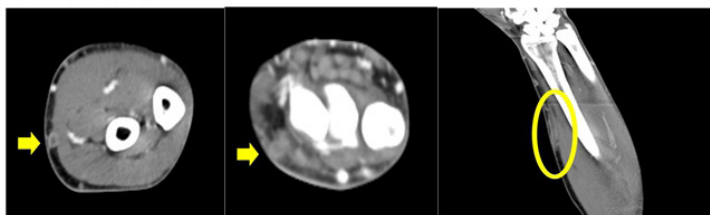


Figure 3A

Figure 3B

Figure 3C

Figure 3. Long segmental acute to subacute DVT at cephalic vein of left forearm, and combined mild enhancing thickening of vessel wall on CT venography.

-Proximal forearm level; 3A. -Wrist level; 3B. -Coronal view; 3C.