

Pseudotumor Cerebri 로 발병한 전신성 홍반성 루푸스 1 예

조선대학교 의과대학 내과학교실 류마티스내과

양종택*, 손원화, 김동규, 김현리, 문규, 고희관

Pseudotumor Cerebri 는 1) 두개강 내압의 상승 (200mmHg 이상) 2) 유두 부종과 드물게 외향 신경의 마비 3) 두개강 내에 종양이나 뇌실 확장외 부종 4) 뇌척수액의 생화학 및 혈액학적 조성의 정상 소견을 특징으로 하는 증후군이다. 전신성 홍반성 루푸스 환자에서 1968 년 Bettman 등이 처음으로 보고 한 이래 현재까지 전신성 홍반성 루푸스 환자에서 문헌상 30 예가 보고된 바 있으나 국내에는 아직 보고가 없다. 연자들은 Pseudotumor Cerebri 로 발병하여 전신성 홍반성 루푸스로 진단된 1 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

(중례) 21 세의 여자 환자는 건강히 지내다가 내원 3 개월 전부터 반복되는 감기 증상, 수부의 근위지 관절 및 발목에 간헐적인 관절염이 있어 개인 병원에서 치료를 받았다. 내원 2 주전부터 점차 심해지는 심한 두통 및 구토가 있어 개인 병원에서 brain CT 촬영 직후 발생한 대발작경련을 주소로 입원하였다. 생체 징후는 정상이었으나 급성병색을 보였으며 의식은 혼미하였으나 신경학적 검사는 정상이었다. 안저 소견상 심한 유두 부종과 안저 동맥벽의 확장 소견을 보였으나 시야 검사는 정상 소견을 보였다. 혈액검사서 헤모글로빈 2.92g/dl (정상구 61%, 림프구 38%), 레오글로빈 9.1g/dl , 혈소판 $485 \times 10^3/\mu\text{l}$, mm^3 , ESR 90mm/hr 이었다. 전해질, 간 기능, 신장 기능, PT 및 aPTT 는 정상 범위였다. Epstein-Barr virus, varicella zoster, herpes simplex, cytomegalovirus, mumps, measles 에 대한 혈청 검사는 모두 음성이었다. 자기 공명 촬영상 목이 소견 없었으며 뇌척수액은 투명하였고 개방 압력은 330mmHg 였으며 WBC $4/\text{mm}^3$ (단백구 99%, 중성구 1%), protein 71mg/dl (정상: 20-30), sugar 64mg/dl (정상: 40-70)이었다. 뇌척수액의 India ink 및 KOH 염색은 음성, bacteria 및 fungus 의 배양, 결핵균에 대한 PCR 은 모두 음성이었다. 뇌파 소견상 diffuse cerebral dysfunction 을 보였고 cisternogram 상 뇌척수액의 배출은 정상 소견을 보였다. FANA 는 양성 (speckled, titer 1:320), Anti-dsDNA 44.4IU/ml (Farr RIA: 정상 7 이하), anti-Ro 양성, anti-La 양성, anti-RNP 양성, Anti-Sm 음성이었다. C₃ 와 C₄, VDRL, Lupus anticoagulant, anticardiolipin antibody(IgG, IgM)는 모두 음성이었다. 입원 초기 뇌압을 낮추기 위해 dexamethasone 5mg 을 6 시간 간격으로 경맥 투여하고 acetazolamide 25mg/kg 경구 투여하다가 전신성 홍반성 루푸스와 동반된 Pseudotumor Cerebri 로 진단되어 prednisolone 을 경구로 1mg/kg 투여하였다. 치료 시작 후 1 주 후부터 두통의 감소, 3 주 후 뇌척수액의 개방 압력은 완전히 정상화되고 유두 부종의 소견이 소실되어 steroid 와 acetazolamide 를 서서히 감량 후 퇴원하여 외래 추적상 재발이 없이 건강한 상태로 유지 중에 있다.

전신성 홍반성 루푸스와 연관된 악성림프종 3 예

서울대학교 의과대학 내과학교실

신기철*, 강성욱, 방영주, 송영욱

루푸스 환자에서 발생하는 악성종양은 림프종, 유방암, 골수암, 자궁경부암 등으로 이중 림프종이 가장 많은 것으로 알려져 있다. 국내에서는 루푸스와 병발된 악성질환으로 두경부암의 보고는 있으나, 림프종의 보고는 현재까지 없다. 저자들은 루푸스가 악성 림프종의 진단에 선행 혹은 후행되었거나 동시에 진단되었던 세 증례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

중례 : 루푸스와 림프종이 동시에 진단된 증례로, 25 세 남자가 1 개월 동안의 열과 오한 및 우측 후경부 림프절 종대를 주소로 입원하였다. 환자는 7 년 전 안면홍반과 두피에 구진성 피부병변이 발생하였고 기관지내시경 조직생검에서 만성 비특이적 염증소견과 이형성 림프관성조직 세포융집이 관찰되었다. 4 년 전 흉부 X 선 검사에는 소량의 우측 흉수가 관찰되었다. 혈액검사서 '총백혈구 $2700/\text{mm}^3$ ', 항핵항체 양성으로 역가는 1:320 이상이었으며 항 DNA 항체는 26IU/mL 이었고 LE cell 은 양성이었다. 흉부와 복부 단층촬영에서는 다발성 림프절 종대가 관찰되었다. 경부의 림프절 생검에서 호지킨병으로 진단되었다. 환자는 항암제 치료 6 주기를 마친 후 비장은 약 2 횡지 정도로 크기가 줄었고 혈액 검사상 LE cell 음성, 항 DNA 항체는 7.3IU/mL 이었다. 흉부와 복부 단층촬영에서도 종격동 림프절과 비장의 크기가 감소되었다. 환자는 전신 증상이 호전되어 항암제 치료 후 프레드니솔론을 중단하였고 hydroxychloroquine 300mg/일 을 투여하면서 외래 경과 관찰 중이다.

이밖에 루푸스와 연관된 림프종 2 증례를 함께 보고한다.