

범자울신경 기능장애가 동반된 전신성 홍반성 루푸스 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실

송정수*, 김화숙, 민효영, 배성권, 최승원, 김범수, 박 원

전신성 홍반성 루푸스 (이하 SLE)의 다양한 임상증상 중에서 신경정신계 증상은 크게 중추신경계 증상과 말초신경계 증상으로 나눌 수 있다. SLE의 말초신경계 증상 중 하나인 자율신경 기능장애는 환자의 약 절반 정도에서 나타나며, 특히 심혈관계의 자율신경 이상은 부정맥과 급사를 유발할 수 있으므로 조기 진단과 적극적인 치료가 필요하다. 심혈관계의 이상에 더불어 소화기계, 비뇨기계, 한선 및 누선 기능 등 다양한 자율신경계에 모두 이상을 보이는 경우는 매우 드물다. 저자들은 어지럼증, 기립성 실신, 연하곤란, 소화불량, 변비, 배뇨장애, 무한증, 안구건조증 등의 다양한 증상을 보인 범자울신경 기능장애가 동반된 SLE 환자 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례: 23세 남자가 내원 3일전부터 어지럼증을 호소하였고 내원 당일 실신하여 응급실 통해 입원하였다. 입원 후 연하곤란, 식욕부진, 소화불량, 변비, 복통 등의 증상을 호소하여 상부 위장관 내시경 검사결과 식도 칸디다증, 역류성 식도염, 위무력증 소견 보이고 항핵항체 양성, 대발작경련, 구강 궤양, VDRL 가양성 등의 소견으로 SLE로 진단되었다. 내원 당시 활력징후는 정상이었으나 Ewing과 Clarke가 고안한 심혈관계 자율신경 검사에서 모두 이상 소견을 보였고, Shirmmer 검사에서 양안 모두 0 mm로 눈물이 나오지 않았고, 땀도 나지 않았고 배뇨장애를 호소하였다. 일반혈액검사는 정상이었으나 항핵항체가 1:160의 역가로 양성 이었고, 혈청 보체도 감소되어 있었다. 식도통과신티그래피 검사상 하부식도에서 매우 늦은 이동을 보였고, 위배출신티그래피 검사상 반배출시간이 200.2분으로 매우 지연되어 있었다. 방사성 동위원소 이하선 스캔에서는 양쪽 이하선의 섭취가 관찰되지 않았다. 마비성 장폐색 이 자주 발생되었고 식사가 불가능해 비경구적 영양을 시키는 동안 도관 감염으로 폐혈증이 여러 차례 발생되었다. 입원 31일째 실신하면서 심정지와 호흡정지가 발생되어 심폐소생술 후에 회복되었고, 현재 약물치료와 재활치료를 병행하면서 7개월째 입원 중이지만 심한 근 위축과 전신쇠약은 호전되지 않았다.

전신성 홍반성 낭창(SLE) 환자에서 발생한

Stevens-Johnson 증후군 1례

고려대학교 의과대학 내과학교실, 피부과학교실*, 병리학교실†

최성재*, 권성대*, 이주한†, 김예리†, 이영호, 지중대, 송관규

서론: Stevens-Johnson 증후군은 감염이나 약물에 의한 피부 및 점막의 특징적인 병변과 표피의 괴사를 동반한 박리를 주 증상으로 하는 홍반성 질환이다. 전신성 홍반성 낭창은 피부를 포함한 전신장기를 침범하고 다양한 피부병변이 나타나지만, 전신성 홍반성 낭창 환자에서 발생한 Stevens-Johnson 증후군은 국내문헌에는 보고된 예가 없었다. 저자들은 한약 복용 후 유발된 Stevens-Johnson 증후군 환자에서 진단 및 치료 중 전신성 홍반성 낭창이 발견된 환자의 증례 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 36세 여자 환자로 전신의 동통을 수반한 수포성 피부홍반을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 5개월 전부터 내원시 까지 한약(구풍초, 백선귀, 당귀 등 10여종)을 복용한 적이 있었다. 문진 상 구강궤양 및 광과민성의 증상이 있었고, 약물 복용 이전에 피부발진은 없었다. 내원시 체온은 38.5°C이었으며 결막에 염증 및 미란과 다소 창백한 양상을 보였고, 구강 내 다발성 궤양이 있었으며, 전신 피부에 비정형 홍채모양의 홍반이 관찰되었다. 검사실 소견상 말초 혈액의 백혈구수 2,200/mm³, 혈색소 10.7g/dl, 혈소판수 71,000/mm³ 이었고, 혈청 알부민 2.66g/dl, 칼슘 7.78mg/dl 이었으며 24시간 뇨검사에서는 단백질이 722mg/일 배설되었다. 피부 조직 생검에서 공포성 변화와 괴사성 각질세포, 혈관주위 염증세포들의 침윤이 관찰되어 Stevens-Johnson 증후군으로 진단이 되었다. 혈청학적 검사상 항핵항체 1:160(speckled) 양성, C₃ 36.2mg/dl(정상치: 80~155), C₄ 7.6mg/dl이하(정상치: 13~37), CH₅₀ 14(정상치: 25~50CH₅₀/ml), anti SS-a/Ro Ab(+), anti-Sm Ab(+), anti-ds DNA 4.4u/ml(정상치 <7.0)이었다. 이상으로 전신성 홍반성 낭창으로 진단이 가능하였고, 입원 후 복용 중이던 한약의 중단과 함께 수액요법, prednisolon 30mg/일 등의 치료로 전신의 수포성 홍반이 호전되기 시작하였으며, 이후 항생제 치료 및 보존적 치료를 계속하여 병변이 점차로 줄어들어 입원 32일째 퇴원하여 현재 외래 추적관찰 중이다.