

Red Ear Syndrome 이 동반된 소아 신경정신 루푸스 1 예

한양대학교 류마티스병원

이혜순*, 배상철, 엄완식, 김태환, 전제범, 정성수, 이인홍, 유대현, 김성윤

심한 임상 양상을 보이는 소아 신경정신 루푸스 환자는 methylprednisolone (MPd)과 cyclophosphamide (CYC) 복합 정맥 주사요법으로 치료하여 좋은 효과를 보일 수 있다. Red ear syndrome 은 편두통, 경추 신경의 자극, 시상의 병변, 악관절의 이상 등과 동반되어 발생하는 것으로 보고되어 있으나 그 기전에 대해서는 아직 확실하게 밝혀진 것이 없으며 루푸스와 연관된 보고는 아직 없다.

중례: 9 세 남아로 3 개월전 스위스에서 루푸스로 진단받고 프레드니솔론, 항말라리아제로 치료받던 중, 간질 발작과 5 분간 지속된 의식 소실을 주스로 입원하였다. 검사상 소견상 백혈구 2400/mm³, 혈색소 9.6g/dl, 혈소판 262x 10³/mm³, ESR 58mm/hr, C3/C4 16.6/4.02 mg/dl, 항핵항체 양성, 항 cardiolipin 항체 음성, 루푸스 항응고인자 음성, 항 Ro 항체 양성이었다. 뇌자기공명영상은 좌 기저핵의 경색, 좌 중뇌동맥의 혈관염을 보였다. 입원 2 일째 다시 간질 발작과 함께 의식 소실, 우측 반신 마비가 발생하였다. Diltiazem 정맥 주사후 간질 발작은 멈추었고 MPd 과 CYC 의 복합 정맥 주사를 시작한지 15 분후 의식과 반신마비가 완전히 회복되었다. 다시 시행한 뇌자기공명영상에서 중뇌 혈관염은 완전히 회복되었고 기저핵 병변의 크기도 많이 감소하였다. 그러나 환자는 통증, 이명, 열감 등을 동반하면서 양쪽 귀가 빨갛게 부어오르는 증상을 호소하였으며 이는 하루에 1 회 또는 2 회, 주로 저녁에 발생하여 약 1 시간 정도 지속되다가 사라졌다. 특별한 유발 요인은 없었으며 이에 대한 신경과, 이비인후과 특수 검사는 모두 정상이었다.

결론: 연자들은 심한 신경정신 루푸스 환자를 조기에 MPd 과 CYC 의 복합 정맥 주사요법으로 치료하는 것이 효과적임을 본 중례를 통하여 알 수 있었다. 또한 이 환자에서 나타난 red ear syndrome 의 원인은 확실히 알 수 없으나 지금까지의 보고를 토대로 뇌 시상의 병변과 관련이 있을 것으로 추측되며 이 현상이 루푸스와 연관되어 나타난 것인지에 대한 추적 관찰과 함께 향후 이 두 가지 질환의 연관성에 대한 연구가 필요하리라 본다.

고용량의 면역 글로불린 주사 치료로 호전된 골수섬유증과 살모넬라 그룹 D 균혈증을 동반한

전신성 홍반성 루푸스 1 예

한양대학교 류마티스병원, 임상병리학교실**

이혜순*, 배상철, 윤형란, 이지현, 김태환, 전제범, 정성수, 이인홍, 유대현, 이웅수**, 김성윤

감염은 루푸스 환자의 주된 사망 원인 중의 하나이며 특히 살모넬라 균혈증이나 살모넬라 관절염의 기저질환으로 루푸스가 가장 많은 빈도를 차지하는 것으로 알려져 있다. 골수섬유증은 드물지만 루푸스에서 범혈구 감소증의 원인이 될 수 있다. 저자들은 제발성 살모넬라 그룹 D 균혈증과 골수섬유증을 동반한 루푸스 환자가 면역 글로불린 주사요법과 4 주 이상의 항생제 주사로 호전된 1 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 22 세 여자 환자로 내원 1 년 전 타병원에서 골수섬유증과 살모넬라 균혈증이 동반된 루푸스로 진단받고 고용량의 당류코르티코이드와 항생제로 치료 받았으나 골수섬유증은 완전히 호전되지 않았다. 내원 1 개월 전 고열로 상기 병원에 재입원하여 살모넬라 그룹 D 균혈증이 다시 발견되어 항생제 치료를 받던 중 고열, 안면 부종 등의 증상 심해져 본원에 내원하였다. 활력징후는 혈압 110/70 mmHg, 체온 38.5°C, 맥박수 144 회/분, 호흡수 24 회/분이었다. 말초혈액 검사상 백혈구수 3800/mm³ (호중구 61%, 대호중구 6%, 임파구 21%, 단핵구 10%, 후골수세포 1%), 혈색소 10.1g/dl, 혈소판 42,000/mm³, 적혈구 침강속도 40 mm/hr, reticulocyte index 9%이었다. 살모넬라 균혈증이 동반되고 과거 병력상 장기간의 고용량 당류코르티코이드 치료에도 불구하고 골수섬유증의 호전이 없었기 때문에 우선 살모넬라 균혈증에 대한 항생제 치료와 함께 고용량의 면역 글로불린 주사 요법을 시행한 이후 고용량의 당류코르티코이드를 투여하였다. 입원 24 일째 골수 조직 검사에서 골수섬유증의 소견은 소실되었다. 퇴원 1 주일 후 외래에서 시행한 말초혈액 검사소견은 백혈구수 7,000/mm³ (호중구 95%, 임파구 2%, 단핵구 3%), 혈색소 10.3g/dl, 혈소판 271,000/mm³ 으로서 백혈구를 비롯한 혈구감소증이 호전되었다.

결론: 루푸스 환자에서 발생한, 고용량의 당류코르티코이드에 반응이 없는 골수섬유증은 면역 글로불린 주사로 호전됨을 알 수 있었고 향후 이에 대한 연구가 필요하리라 사료된다.