

전신성 홍반성 루푸스환자에서 발생한 가역적인 치매 1예

전북대학교 의과대학 내과학교실

김지혜*, 윤현정, 김성식, 임호영, 김성훈, 이상일, 박성일, 류완희

전신성 홍반성 루푸스 환자의 50~70%에서 발생할 수 있는 신경학적 합병증은 정신병, 발작, 무도병, 신경병증, 뇌졸중 등으로 다양하며 신경계의 어느 부분이나 침범할 수 있다. 특히 기질적 뇌중추군 발생시 가역적인 경우도 있지만 치료지연이나 동반증상에 따라서는 만성 뇌손상으로 인해 7~40%까지의 치명률도 보고되고 있다. 따라서 증상발현시 전신질환이나 감염, 치료약제 부작용 등 2차적 원인의 감별진단과 신속한 치료결정이 환자의 예후 결정에 중요하다. 저자들은 32세의 전신성 홍반성 루푸스 환자에서 치매가 발생하여 면역억제 치료후 완전히 회복된 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

내원 1달전 전신성 홍반성 루푸스를 진단 받았던 환자는 수일동안 지속되어온 고열과 두통을 주소로 내원하였다. 지난 1개월동안 NSAIDs, prednisolone (PD) 5mg/day, hydroxychloroquine 200mg bid 을 복용한 외에 특이한 과거력은 없었다. 혈액검사와 방사선검사를 통해 감염은 배제할 수 있었고 질병의 활성도의 증가 소견보여 PD 30mg/day 으로 증량하였다. 제 20병일째 국소적인 신경학적 징후는 보이지 않는 데 두통과 인지장애가 악화되어 갔고, 결국 제 28병일째 치매 양상을 보이기 시작했다. 정신의학 검사상 간이 정신 기능 검사 (MMSE-K)에서 18점 (normal: > 24점)이었고 WAIS-R IQ 검사에서 65점 (mean: 100점)이었다. 추적 뇌척수액 검사와 뇌파검사서 특이 소견 보이지 않았고 뇌 자기공명 영상 촬영상 양측 뇌엽의 미만성 위축소견이 보이고 있었다. 뇌 단일광자방출 단층촬영 (SPECT)상 양측의 전두엽-측두엽-두정엽으로 혈류량이 감소되어 있었다. 고용량의 methylprednisolone (1g/day)을 3일간 정맥 주사후 PD 50mg/day를 1개월간 경구 복용하였고 매일 cyclophosphamide를 750mg씩 6차례 고용량으로 정맥주사하였다. 치료시작후 3개월이 지나면서 인지능력과 두통이 호전되기 시작하였다. 1년에 걸쳐 외래 경과관찰을 하는 동안 prednisolone 15mg/day로 감량하였고 새로운 신경학적 증상은 출현하지 않았으며 WAIS-R IQ도 104로 회복되었다.

전신성 홍반성 루푸스에서 동반된 폐쇄성 세기관지염 기질화 폐렴 1례

부산대학교 의과대학 내과학교실
김동욱*, 정우진, 손정민, 김성일

전신성 홍반성 루푸스의 폐 침범 빈도는 25-52% 로, 주로 녹막염 및 감염에 의한 2사적인 폐실질 병변이 흔하나, 루푸스로 인한 폐실질 병변은 드문 것으로 알려져 있다. 폐쇄성 세기관지염 기질화 폐렴은 루푸스에서 아주 드문 병변으로 국외에서 소수의 증례가 보고 되어 있으나, 국내에서는 류마티스 관절염환자, 다발성근염환자, Sjogren씨 증후군에서 보고 된 적이 있을 뿐 루푸스에서 보고된 예가 없다. 저자들은 루푸스 진단받고 치료 중이던 환자에서 기침 및 운동 시 호흡곤란이 발생하여 흉강경 하 조직검사로 폐쇄성 세기관지염 기질화 폐렴으로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 : 30세 여자 환자로 내원 1년 전 루푸스로 진단받고 치료하던 중, 내원 2개월 전부터 마른 기침과 운동 시 호흡곤란으로 내원하였다. 혈압 120/80 mmHg, 호흡수 20회/분, 맥박 70회/분, 체온 36.5°C 였다. 진찰 상 만성 병색 소견을 보였고, 두경부 소견 상 양측 뺨의 홍반성 발진, 흉부 청진 상 양측 폐 하부에 crackle이 들렸고, 복부 및 사지 소견 상 특이소견이 없었다. 일반 혈액 검사 상 백혈구 4,020/mm³ (중성구 81%, 림프구 12%), 혈색소 9.1 mg/dl, 혈소판 171,000/mm³이었다. 생화학 검사 상 AST 26 IU/L, ALT 31 IU/L, 총 단백질 5.8 g/dl, 알부민 2.8 g/dl, alkaline phosphatase 124 IU/L, BUN 12 mg/dl, 크레아티닌 0.5 mg/dl, 총 콜레스테롤 137 mg/dl 이었고, 소변 검사는 정상이었다. 항핵장체 양성 (1:320 homogeneous type), anti dsDNA antibody 200 IU/ml (정상 15 IU/ml이하), anti Sm antibody 양성, anti RNP antibody 28.8 IU/ml (정상 15 IU/ml 이하), anti cardiolipin antibody Ig G 21 IU/ml 이었으며, lupus anticoagulant, anti Ro antibody, anti La antibody 음성, 혈소판 C3 29.9 mg/dl, C4 2.38 mg/dl, CH50 4.0 mg/dl였다. 단초 흉부 방사선 소견 상 양측 폐저부에 다발성 결절성 음영이 관찰되었고, 고해상 단층촬영에서 우폐 중엽과 양폐 하엽에 국소적인 마쇄유리음영소견과 폐경결소견을 보였다. 폐기능 검사에서는 경도의 제한성 폐기능 장애를 보였다. 우엽 하엽에서 시행한 경기관지 폐조직검사에서는 비특이적 염증 소견만 있었으며, 흉강경하 폐조직검사서 세기관지내강에 수많은 섬유아세포 플라그들이 관찰되었고, 폐포사이의 간질은 다소 두꺼워져 있었으며 만성 염증세포들의 침윤도 동반되어 폐쇄성 세기관지염 기질화 폐렴에 해당하였다. 루푸스에 동반된 폐쇄성 세기관지염 간질성 폐염으로 진단하여 경정맥 메틸프레드니솔론 500mg을 3일간 사용한 후 환자는 기침과 운동시 호흡곤란은 호전되었으나 흉부 X선 검사는 큰 변화 없었다. 현재 경구 프레드니솔론 및 경정맥 cyclophosphamide 감량요법을 투여하면서 경과 관찰 중이다.