

복부 대동맥 혈전증과 발가락 궤양이 동반된 원발성 항인지질 증후군 1예

서울대학교 의과대학 내과학 교실
박정진*, 이정찬 · 김진현 · 임철현 · 강은하 · 이은봉 · 송영욱

항인지질 증후군은 항인지질 항체와 함께 반복적인 혈전증, 자연유산과 혈소판 감소증이 특징적으로 나타나는 증후군이다. 항인지질 증후군에서 발생하는 혈전증은 주로 정맥혈전증이 흔하고 관상동맥, 뇌동맥, 신동맥 등을 침범하는 동맥혈전증도 자주 보고 되었으나 대동맥 자체에 혈전이 발생한 보고는 드물다. 저자 등은 최근 흉통과 좌측 발가락의 피부 궤양을 주소로 내원한 원발성 항인지질 증후군 환자에서 복부 대동맥에 생긴 혈전증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 48세 여자가 10일전부터 시작된 좌측 팔로 방사되는 전흉부 통증을 주소로 입원하였다. 환자는 평소 양측 발에 망상의 반점이 있고 17년전 임신 3주경에 자연유산을 경험하였다. 약 3년전부터 보행시에 양하지의 통증이 발생하였고 10개월전부터 좌측 5번째 발가락에 궤양이 생겼으나 치료에 잘 반응하지 않았다. 루푸스 항응고인자가 양성 소견을 보여 항인지질 증후군의증으로 외래 추적 관찰중이었다. 신체검진에서 활력 징후는 혈압 133/88 mmHg, 맥박 65회/분, 호흡수 18회/분, 체온 36.5℃였다. 양측 발에 망상 피반(livedo reticularis)이 관찰되었다. 좌측 5번째 발가락의 배부에 직경 약 0.3 cm 정도의 궤양이 있었고 양측 족배동맥과 후경골동맥의 맥박은 약하게 촉진되었고 경동맥 맥박은 정상으로 잡음은 청진되지 않았다. 말초혈액검사는 백혈구 8330/mm³, 혈색소 14 g/dL, 헤마토크리트 40.2%, 혈소판 661,000/mm³, 적혈구 침강속도 15 mm/hr, 프로트롬빈시간과 활상부분 트롬보플라스틴시간은 정상이었다. 항핵항체, 항DNA항체와 류마티스인자 음성하였고 혈중 보체는 정상이었다. 항카디오리핀 항체 (IgG, IgM)도 음성이었다. 관상동맥 조영술검사에서 좌측전행지 관상동맥의 diagonal branch에서 관모양의 50% 협착증이 발견 되었고 대동맥 조영술에서 신장동맥하부의 복부 대동맥에 가운데가 움푹한 돌출된 병변이 발견되었다. 3차원 컴퓨터 단층 혈관촬영에서 신장동맥하부의 복부 대동맥에 혈전으로 생각되는 충만결손음영이 발견되었고 죽상경화증의 가능성은 낮았다. 하지의 혈관조영술에서 발목이하 부위에서 전, 후경골동맥과 족배동맥이 잘 조영되지 않았다. 헤파린으로 항응고 치료를 시작하였고 경구용 항응고제인 warfarin으로 대체하였다. 관상동맥 병변으로 인한 협심증에 대해서도 약물치료를 시작하였다. 항응고 치료 후 환자는 발가락의 궤양이 호전되는 소견을 보였으며 흉통도 발생하지 않아 퇴원하여 외래에서 추적 관찰중이다.

원발성 항인지질 항체 증후군 환자에서 발생한 재발성 횡단성 척수염 1예

전북대학교 의과대학 내과학교실
박성일*, 김지혜, 김성훈, 남상우, 류완희

급성 횡단성 척수염은 드문 신경 질환으로 특발성으로 발생하거나 다른 원인질환에 의해 2차적으로 발생하기도 하는데 특히 재발하는 경우 전신성 홍반성 루푸스, 다발성 경화증 또는 척수 동맥맥 기형 등과 관련된다는 보고들이 있으나 그 빈도는 극히 드물다. 항인지질 항체가 급성 횡단성 척수염과 그 재발에 관련이 있다는 보고는 있으나 그 기전에 대해서는 아직 확실하지 않다. 저자들은 원발성 항인지질 증후군 환자에서 재발성 횡단성 척수염 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. 35세 남자 환자가 흉추 4번 부위 하방으로 갑작스럽게 발생한 감각 저하와 배뇨곤란을 동반한 하지허약을 주소로 내원하였다. 과거력상 내원 1년전 우측 대퇴동맥에 혈전증이 생겨 혈전용해술을 시행했었고 당시 원발성 항인지질 항체 증후군으로 진단받고 warfarin sodium (5mg/day)을 복용하고 있었다. 내원당시 자기공명 영상 촬영상 T2 강조영상에서 흉추 3번에서 6번까지 척수에 고강도 신호와 조영증강이 되지않는 의미있는 부종 소견을 보여 횡단성 척수염에 합당한 소견을 보였다. 뇌 방사선 촬영과 뇌척수액 검사에서 병적소견은 없었다. 내원당시 혈액 검사상 항-cardiolipin 항체 (IgG; 이하 ACA)가 42 GPLU/mL (normal: <15)로 상승되어 있었고 루푸스 항응고인자가 양성이었으나 전신성 홍반성 루푸스나 다발성 경화증에 합당한 소견은 없었다. 내원당시 PT (INR)는 2.5였고 activated PTT는 120 sec (normal: 29.8~41.8)로 연장되어 있었다. methylprednisolone 1g/day을 5일동안 정맥주사한 후 신경증상이 회복되기 시작하였으며 그 뒤로 prednisolone 60mg/day를 2주동안 경구 투여하다가 서서히 감량하였다. 1달뒤에 추적한 자기공명 영상 촬영소견상 병변부위도 거의 사라졌다. 그러나 1년 8개월후 환자는 가슴아래부위로 다시 감각 소실과 하지 마비가 발생하여 재입원하였다. 추적시행한 뇌척수액검사와 뇌 방사선검사상 특이소견은 없었으며 자기공명 영상 촬영상 T2 강조영상에서 흉추 부위 척수의 동일한 부위에 다시 병변이 출현하였다. 혈액 검사상 ACA가 18 GPLU/mL로 다시 상승되어 있었다. 동일한 과정의 스테로이드 치료 후 증상은 호전되었고 현재 prednisolone 15mg/day까지 감량하였으며 특별한 증상 없이 외래에서 퇴원 치료중이다.