

— Sat-203 —

전신성 홍반성 루푸스 환자에서 발생한 순수어농(pure word deafness)

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 이비인후과 교실

김윤정, 최영기, 김해림, 윤종현, 박사내, 이상현, 박성환, 김호연

순수어농은 1885년 Lichtheim에 의해 처음 보고된 것으로 언어에 대한 이해와 반복에 장애를 보이지만 쓰기, 읽기 및 비언어음에 대한 인지 기능은 보존된 경우를 말한다. 이 질환은 양측성 혹은 일측성 관자이랑(temporal lobe)의 병변에 의해 초래되며 그 원인으로 색전증으로 인한 뇌경색이 가장 흔하나, 감염, 외상, 중양, 혈관염 등에 의한 순수어농도 보고되고 있다. 저자들은 45세 루푸스 환자에서 혈관염에 의하여 일차 청각피질을 포함한 왼쪽 관자이랑의 경색으로 발생한 순수어농을 경험하였다. 환자는 이비인후과 검사에서 인후, 이개, 외이도 및 고막 검사는 정상이었다. 순음 청력도 검사에서 회화 영역의 기초 청력이 경도 감각신경성 난청 소견이 보였고 고실도와 뇌간청각유발전위검사(BAEP)는 특이 사항 없었다. 반면 어음 청력도 검사에서는 단음절, 이음절어 검사에서 어음 역치 측정 및 어음판별이 전혀 불가능하였다. 뇌자기공명영상에서는 오른쪽 관자이랑의 오래된 경색 소견과 함께 왼쪽 관자이랑의 급성 경색 소견을 보였고, 뇌자기공명혈관조영술에서 이상 소견은 없었다. 환자는 루푸스 혈관염에 의한 급성 뇌경색이 순수어농을 유발한 것으로 판단하여 3일간 스테로이드 충격 요법(methylprednisolone 250mg) 후 고용량 스테로이드(prednisolone 1mg/kg)를 유지하였고 항응고제(heparin, warfarin)를 추가하였다. 이후 매일 cyclophosphamide 750mg 치료를 2회 한 후 발성언어에 대한 환자의 청각적 이해도가 향상되었고, 추후 촬영한 뇌자기공명영상에서 왼쪽 관자이랑의 급성 경색 부위는 전과 비교하여 감소하였다.

— Sat-204 —

안면부, 유방 및 상완부에 발생한 홍반성 루푸스 지방층염 1예

광주기독병원 내과

송유근*, 손두식, 명형준, 이현정, 임중규, 김순호, 김윤아

홍반성 루푸스 지방층염(lupus erythematosus panniculitis)은 전신성 홍반성 루푸스 환자의 2-3%에서 발생하는 비교적 드문 병형으로 피하지방층의 만성 염증성 병변을 보인다. 주로 상완부 외측, 안면부 및 체간에 피하 결절의 형태로 나타나고, 피부 표면은 정상이거나 원판상 홍반성 루푸스와 병발하기도 하며 위축과 궤양을 형성하는 수도 있다. 루푸스 지방층염은 1883년 Kaposi에 의해 처음 보고되었고 국내에는 1984년 이 등의 보고를 시작으로 소수 증례가 보고되어 있으나 저자들은 안면부와 상완부에 위축을 동반하고 유방까지 같이 병발한 홍반성 루푸스 지방층염 1례를 경험하고, 아직 국내에 보고되지 않은 드문 증례로 생각되어 보고하는 바이다.

증례: 27세 여자가 3년 전 신염, 용혈성 빈혈, ANA 양성, 항 ds-DNA 항체 양성으로 전신성 홍반성 루푸스로 진단받고 사이클로포스파마이드와 스테로이드 치료로 외래에 추적 관찰 중 안면부의 비대칭적 함몰 및 유방에 종물이 발생하여 검사를 시행 받았다. 신체검사상 얼굴 양측에 비대칭적인 심한 함몰과 함께, 좌측 유방 상외측에 3x3cm크기의 경결성 피하 결절이 촉진되었고, 좌측 상완부에 무증상의 3개의 함몰이 동반된 경결성 피하결절이 있었다. 검사실 소견상은 항 ds-DNA 항체 76 IU/mL, 항 Ro/La/RNP 항체 (-/-/+) 외엔 특이 소견 없었다. 유방조영술상 좌측 상외측에 양성 석회화외엔 특이 소견이 없었고 유방초음파상 좌측 유방의 지방층이 두꺼워지고, 음영 증가된 소견과 피부가 두꺼워져 있었다. 유방 병변부에서 조직검사를 시행하여 지방 조직에 침윤한 림프구를 확인할 수 있었다. 환자는 안면부, 유방 및 상완부에 발생한 홍반성 루푸스 지방층염으로 진단을 하고 항말라리아제를 투여하면서 외래 추적검사중이다.