

## ■ S-653 ■

### Acquired multiple coagulation factor deficiencies in a patient with systemic lupus erythematosus

울산대학교병원 내과<sup>1</sup>, 소아청소년과<sup>2</sup>

\*이순정<sup>1</sup>, 최승원<sup>1</sup>, 오지선<sup>1</sup>, 김종형<sup>1</sup>, 최보식<sup>1</sup>, 신영민<sup>1</sup>, 김형욱<sup>1</sup>, 박상규<sup>2</sup>

Hematologic abnormalities are common in systemic lupus erythematosus (SLE). Uncommonly, several forms of acquired hemophilia have been reported in patients with SLE. We report a case of acquired hemophilia associated with multiple factor deficiencies developed in SLE. A 13-year-old girl was referred to our hospital because of her two-month history of easy bruisability. Initial laboratory findings showed severe thrombocytopenia and prolonged activated partial thromboplastin time (aPTT) with normal prothrombin time. In factor assays, the activities of factor VIII, IX, X and XI were all significantly reduced. The titer of anti-nuclear antibody was 1:640. Other serologic markers including anti-double stranded DNA, anti-SSA antibody, lupus anticoagulant, anti-cardiolipin antibodies (IgG and IgM), anti-beta2-glycoprotein I IgG antibody, and anti-factor VIII antibody were all positive. Based on recurrent oral ulcer and laboratory findings, she was diagnosed with SLE with acquired multiple coagulation factor deficiencies. Treatment with oral methylprednisolone (1 mg/kg/day) with hydroxychloroquine (200 mg/day) promptly improved her bleeding diathesis including thrombocytopenia and multiple factor deficiencies: all factor deficiencies became normalized and anti-factor VIII antibody disappeared. During 5-month follow-up, she is doing well with tapering of oral steroid (methylprednisolone 2 mg/day).

## ■ S-654 ■

### 전신홍반루푸스에 병발한 중증근무력증 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 류마티스병원 류마티스내과<sup>2</sup>, 신경과학교실<sup>3</sup>

\*김웅준<sup>1</sup>, 전재범<sup>2</sup>, 김영삼<sup>2</sup>, 김승현<sup>3</sup>, 김현영<sup>3</sup>

**서론:** 중증근무력증은 신경근접합부의 아세틸콜린 수용체에 작용하는 항체에 의하여 수용체의 수가 감소하여 발생하는 기관 특이성을 지닌 자가 면역성 질환으로 골격근의 쇠약과 피로가 특징이다. 중증근무력증이 하시모토 갑상선염, 그레이브스병, 류마티스 관절염, 전신홍반루푸스 등 다른 자가 면역 질환과 동반될 수 있다는 것은 잘 알려져 있는 사실이다. 그러나 현재까지 국내에서는 중증근무력증이 루푸스에 선행하였거나 동시에 발생한 증례들이 보고되었다. 연자들은 루푸스로 치료하여 안정적인 경과를 보이던 환자에서 중증근무력증이 발생한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. **증례:** 41세 여자 환자가 2개월 전부터 발생한 좌안의 불완전한 폐안(eye closure)을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력상 6년 전 구강궤양, 비미란성 관절염, 림프구감소증, 항이중가닥DNA항체 양성, 항핵항체 양성으로 전신홍반루푸스로 진단되었고 질병 활성도는 잘 조절되고 있었다. 내원 당시 연하곤란을 호소하였고 저작장애나 구음장애는 없었으며 사지의 근력은 정상이었다. Tensilon 검사 양성, 혈청 Anti-AChR Ab 12.28 nmol/L(0-0.2 nmol/L), 반복 신경자극 검사 양성으로 중증근무력증으로 진단하였고 흉부 CT상 흉선과 형성이나 흉선종의 증거는 없었다. 환자는 pyridostigmine 투여 후 증상이 호전되었으며 외래 추적 관찰 중이다. **결론:** 전신홍반루푸스 환자의 약 60%에서 신경계 증상이 나타나며, 그것은 두통이나 기분장애와 같은 가벼운 징후에서부터 뇌경색이나 신경병증 혹은 급성 혼미 등 치명적인 상태까지 다양하게 나타날 수 있다. 루푸스 환자에서 신경계 증상이 나타날 경우, 루푸스 질병 자체의 신경계 침범이나 치료 약제에 의한 탈수초뿐만 아니라 중증근무력증과 같은 신경계의 자가 면역성 질환이 동반될 수도 있음을 고려해야 할 것으로 생각된다.