

A case of diffuse multibacillary Leprosy with Lucio's Phenomenon

성균관대학교 삼성창원병원

*전천후, 이용표, 정미경, 위유미

Lucio phenomenon is a rare clinical form of multibacillary leprosy. We report an unsuspected case of diffuse multibacillary leprosy with Lucio's Phenomenon. A 78-year-old man was referred to the emergency department because of diffuse erythematous skin lesions and fever. The lesions had an insidious onset and a progressive course over 1 year. Three days later after admission, he had developed edema with hemorrhagic blistering over the dorsum of left hand followed by involvement of the chest, the abdomen, and face; some with purulent secretion and others with necrotic eschar. A punch biopsy was done for tissue cultures and pathologic examination. Histopathologic examination revealed that necrotizing leukocytoclastic vasculitis of papillary dermal vessels with thrombosis and numerous acid-fast bacilli in macrophages. Only then did the patient mention that he had developed lepromatous leprosy in 2008. The Korean Hansen Welfare Association was contacted and confirmed that he had been diagnosed. This patient's condition met the 3 criteria that define Lucio's phenomenon: skin ulceration, vascular thrombosis, and invasion of blood vessels by leprosy bacilli. Finally, his condition was diagnosed as diffuse multibacillary Leprosy with Lucio's Phenomenon. The patient was started on a combination of WHO recommended multibacillary anti-leprosy therapy and prednisolone (40 mg/day).

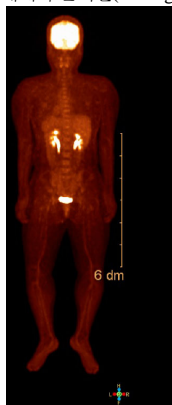


불명열로 내원한 중증 근무력증에 동반된 가족성 지중해열 1예

고려대학교 안암병원 내과

*김태범, 윤영경

서론: 가족성 지중해열(familial mediterranean fever, FMF)은 상염색체 열성의 유전성 염증 질환으로 발열과 함께 복막염이나 늑막염, 관절염 등이 반복적으로 발생하고 자연 치유된다. 가끔 신경학적 자가면역질환이나 자가염증성(auto-inflammatory) 질환이 FMF의 합병증으로 보고된다. 국내에서는 매우 드문 질환으로, 저자들은 불명열로 내원한 중증 근무력증 환자에서 유전자 검사를 통해 FMF를 진단한 국내 첫 증례를 보고하는 바이다. **증례:** 19세 여자가 4개월 전부터 시작된 주기적으로 발생하는 발열을 주소로 내원하였다. 환자는 9개월 전 복시 및 양하지 근력 저하로 중증 근무력증을 진단받고 pyridostigmine (60 mg 하루 세 번)을 투약 중이었으며, 당시 원발성 고혈압이 함께 확인되어 항고혈압약을 함께 복용 중이었다. 주기적인 증상으로 보통 2일동안 발열이 발생하면서 무릎 부위 관절통과 근육통이 동반되었고, 이후 증상이 호전되어 발열이 없는 기간 동안에는 일상 생활이 가능하였다. 내원 당시 체온은 38.1 °C이고, 혈액 검사에서 적혈구침강속도 33 mm/hr는 상승되어 있으나, 백혈구 5,750/mm³, C-반응 단백 1.44 mg/L, 섬유소원(fibrinogen) 297 mg/dL 및 결정성 단백질(ferritin)은 58 ng/mL로 정상 소견이었다. 다른 전혈구 및 일반 화학 검사나 감염에 대한 혈액 배양 검사는 모두 정상이었다. 또한, 이차성 고혈압과 관련된 부신이나 뇌하수체 기능 검사, 양전자방출단층촬영, 복부 및 흉부 전산화단층촬영, 위와 대장 내시경, 심장초음파 그리고 자가 면역질환 항체 검사 등을 시행하였지만 발열의 원인을 찾지 못하였다. 이에 따라 약으로 인한 발열을 감별하기 위해 복용하던 약물을 중단하였으나 발열은 지속되었다. 이후 중증 근무력증에서 발생할 수 있는 주기적 발열 증후군을 평가하는 과정에서 FMF 유전자에 대한 염기서열을 분석한 결과 442번째 염기인 구아닌이 시토신으로 바뀌는 변이가 발견되었다. 따라서, 한 개의 MEFV 유전자 변이와 FMF에 합당한 임상 소견을 근거로 외래에서 콜히친(0.6 mg 하루 두 번)을 투약하며 경과 관찰 중이다.



No significant hypermetabolic lesion to suggest primary malignancy nor fever focus