전신성 홍반성 루푸스 환자에서 발생한 전신 피하조직 석회화

계명대학교 의과대학 내과학교실

권 기 민 · 박 재 호

— Abstract—

A Case of Systemic Lupus Erythematosus coexistent with Diffuse Subcutaneous Tissue Calcification

Ki Min Kwon, M.D., Jae Ho Park, M.D., Ph.D.

Department of Internal Medicine, Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a disease of unknown etiology in which tissues and cells are damaged by pathogenic autoantibodies and immune complexes. Skin manifestations of SLE include malar rash, discoid rash, photosensitivity, oral ulcer, panniculitis, urticaria, bullae, erythema multiforme and lichen planus-like lesions. It has long been recognized that dystrophic soft tissue calcification may occur in association with certain connective tissue disorders such as scleroderma or dermatomyositis. Soft tissue calcification in a patient with SLE has been rarely reported. We have experienced a patient with SLE who presented with diffuse subcutaneous tissue calcification on face, chest, abdomen and all extremities.

Key Words : Systemic lupus erythematosus, Dystrophic, Calcification

<접수일 : 1999년 11월 22일, 심사통과일 : 2000년 2월 10일>

※통신저자 : 박 재 호
대구광역시 중구 동산동 194번지
계명대학교 동산의료원
Tel : 053) 250-7617, Fax : 053) 250-7434, E-mail : jhpark@dsmc.or.kr

서 론

전신성 홍반성 루푸스(이하 루푸스)는 자가항체와 면역복합체에 의해 신체내 조직과 세포들이 손상받아 발생하는 대표적인 전신적 자가면역질환이다[1].

루푸스의 피부병변은 매우 다양하여 협부발진, 원판양 발진, 광과민성, 구강내 궤양, 혈관염에 의한 증상, 지방층염이나 두드러기, 수포, 다형홍반, 편평태선양 병변 등을 보일 수 있다. 경피증이나 피부근염에서 볼 수 있는 연부조직 석회화는 루푸스에 잘 동반되지 않으며[2-4] 현재까지 국내에 보고된 바 없었다.

저자들은 7년전 루푸스를 진단받고 prednisolone (PDN)치료를 받아오던 환자에서 전신 피하조직 석회화가 발생한 예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 백 ○ ○, 26세 여자

주 소 : 전신의 피하조직 석회화 및 왼쪽 네번째 손가락 첨단의 통증

현병력 : 내원 7년전에 미열, 협부발진, 양측 슬관절통, 구강궤양 등으로 타병원 방문, 루푸스를 진단받았다. 당시에 1일 60㎎의 고용량 PDN을 투약받았으며 증상 호전을 보였고, 이후 PDN을 감량하여 1일 7.5㎎으로 유지하며 비교적 건강히 지내었다.

내원 5년전부터 턱밑피부가 딱딱해지기 시작하여 이후 점차 가슴, 배, 양측 상하지 등으로 진행하는 양상을 보였으나 특별한 검사 및 추가적인 치료를 받지는 않았다. 내원 9개월전부터 찬 공기에 노출시 양측 손과 발이 아프고 창백해지는 레이노드 현상이 나타났으며 내원 1개월전 왼쪽 네번째 손가락 첨단에 궤양이 생겨 타병원에서 치료를 받았으나 호전되지 않았고, 내원 당일 왼쪽 네번째 손가락 첨단의 통증, 피부괴사 및 전신에 피하조직 석회화가 있는 상태에서 외래를 통하여 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없었다.

이학적 소견 : 내원시 활력징후는 혈압이 100/60 ㎜Hg, 심박수는 68회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.2 C이었고 의식은 명료하였다. 턱, 가슴, 배, 양측 상하지를 포함한 전신촉진시에 딱딱하고 경계가 분명한 피하조직 석회화를 보였으나 피부경화증의 소견은 없었다. 얼굴은 공막이 창백하거나 황달을 보이지 않았고 안검에 향일성 발진(heliotrope rash)은 관찰되지 않았다. 청진상 심음과 호흡음은 정상이었다. 복부에서 간이나 비장은 촉지되지 않았고 이동탁음은 없었다. 배부 및 사지에서 늑척추각 압통이나 부종은 없었다. 양손은 레이노드 현상을 보였고 왼쪽 네번째 손가락 첨단은 괴사되어 있었다. 손가락과 발가락의 경화소견은 없었으며 중수지 관절(knuckle)과 팔꿈치에 Gottron씨 구진은 관찰되지 않았다. 환자의 근력은 정상이었다.

검사소견 : 내원당시 전혈구 검사상 백혈구 3620/㎣, 혈색소 11.8g/dℓ, 헤마토크리트 34.8%, 혈소판 231,000/㎣이었고 혈구침강속도는 49㎜/hr, C-반응성단백은 1.52g/dℓ로 증가되어 있었다. 혈청 총칼슘량 8.4㎎/dℓ, 인 3.9㎎/dℓ, 알칼리성 포스파타제

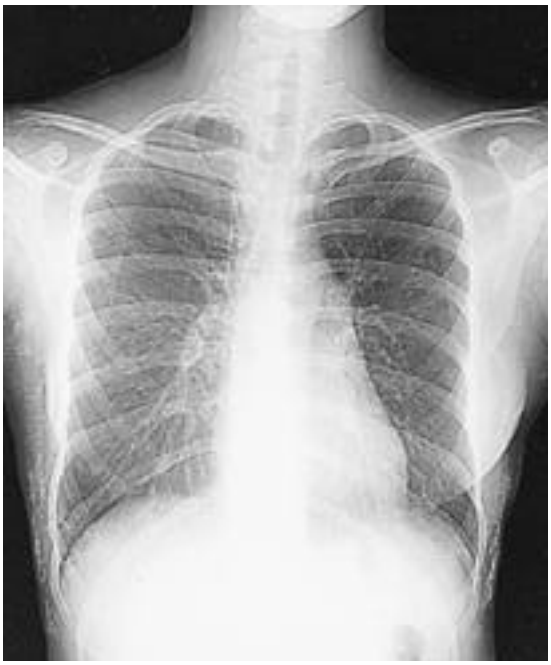

Fig. 1. Anteroposterior view of the chest shows diffuse subcutaneous calcification of the thoracic wall