

항인지질항체증후군을 동반하지 않은 일과성 단안 실명으로 발현된 전신성 홍반성 루푸스 1 예

김정현 · 하정상 · 박미영 · 이세진 · 이준

영남대학교 의과대학 신경과학교실

A Case of Systemic Lupus Erythematosus Presenting with Amaurosis
Fugax without Antiphospholipid Antibodies Syndrome.

Jung Hyun Kim, Jung Sang Hah, Mee Young Park, Se Jin Lee, Jun Lee

Department of Neurology,

College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

—Abstract—

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune disease that may affect many organ systems including the nervous system. The immune response in patients with SLE can cause inflammation and other damage that can cause significant injury to the arteries and tissues. A 48-year-old woman was admitted to the hospital because of transient monocular blindness. Magnetic resonance imaging and conventional angiography showed severe stenosis of the distal intracranial internal carotid artery. The patient was diagnosed as having SLE but the antiphospholipid antibodies were negative. Amaurosis fugax has not been previously reported as an initial manifestation of SLE in Korea. We report a patient with a retinal transient ischemic attack as the first manifestation of SLE.

Key Words: Systemic lupus erythematosus, Amaurosis fugax

서 론

전신성 홍반성 루푸스(systemic lupus erythematosus, SLE)는 세포성 및 체액성 요소간의

상호 작용에 의해 발현되는 복합적인 질환으로서 관절, 피부, 신장 그리고 뇌 등의 다양한 장기를 침범하는 자가 면역질환이다.¹⁾ 신경계를 포함하여 다양한 증상을 일으킬 수 있으며 허

책임저자 : 이 준, 대구광역시 남구 대명동 317-1, 영남대학교 의과대학 신경과학교실
Tel: (053) 620-3684, Fax: (053) 627-1688, E-mail: junleeluke@hanmail.net

혈성 뇌경색, 뇌출혈, 지주막하출혈이 SLE와 관련하여 발생한다. 안구는 SLE의 주된 침범 장기는 아니지만 다양한 형태의 증상이 나타날 수 있으며 심각한 병적상태를 야기하는 경우도 있다.²⁾ 한쪽 눈의 망막혈관의 일시적인 허혈에 의해 유발되는 일과성 단안실명(amaurosis fugax)은 흔히 목동맥에서 기원한 색전이 원인인 것으로 알려지고 있으며 그 외의 밝혀진 원인으로는 심인성 색전, 편두통, 혈관염 등이 있고 항인지질항체증후군과 같은 응고항진 상태와 녹내장, 시신경유두부종과 같은 안구 내의 질환 등도 일과성 단안 실명을 일으킬 수 있다. SLE 환자에서 특히 항인지질항체가 존재하는 경우에 다양한 혈전 성향을 보이며 이의 기전에 대해 여러 가지 이론이 제시되고 있다.³⁾ SLE 환자에서 일과성 단안 실명의 발생은 비교적 드문 것으로 알려져 있고 일과성 단안실명으로 발현된 SLE는 국내에서 보고된 적이 없었다. 그 발생 기전이 항인지질항체에 의한 특징적인 혈전 성향이 주원인 인자인지는 아직까지 확실하지 않다.⁴⁾ 저자들은 일과성 단안 실명으로 발현한 SLE 1 예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

48세 여자 환자가 내원 3일전 갑자기 발생한 좌안의 일과성 단안 실명을 주소로 내원하였다. 실명은 위쪽에서부터 커튼이 쳐지는 것 같이 아래로 진행되어 내려왔으며 약 10여 분간 지속되다가 정상으로 회복되었으며 자세의 변동이나 운동과는 무관하였고 실명 중 섬광성 암점이나 두통과 같은 증상은 동반되지 않았다. 먼저 개인 안과의원을 방문하여 시행한 안저, 안압, 시야 검사 및 그 밖의 안과 검사는 모두 정상소견을 보였으며 신경과적 검사를 권유받고 본원에 입원하였다. 환자는 과거력상 고혈압, 당뇨, 고지혈증, 흡연, 심장질환 등의 뇌졸중의 위험인자는 가지고 있지 않았고 경구 피임제 복용력 및 편두통은 없었으며 감염의 증거도 관찰되지 않았다. 안면에 협부발진이 보였으며 원판상 발진은 없었다. 구강 궤양, 관절염, 장막염 등은 동반되지 않았으나 광공포증이 있었다. 자녀 모두 건강히 출산하였고 자연유산의 과거력은 없었다. 입원 후 시행한 자기공명영상 촬영에서 급성 허혈성 변화는 보이지 않았고(Fig. 1), 총목동맥이나 근위부 내목동맥은 정상 소견이었으나 좌측 내목동맥 원위부에 심한 협착이 관찰되어 뇌혈관조영술을 실시하였고 좌측 내경동맥 말단부의 70% 이상의 심한 협착을 보였다(Fig. 2). 양측 중뇌동맥에 대한 뇌혈류 모니터링 검사를 시행하였으나 색

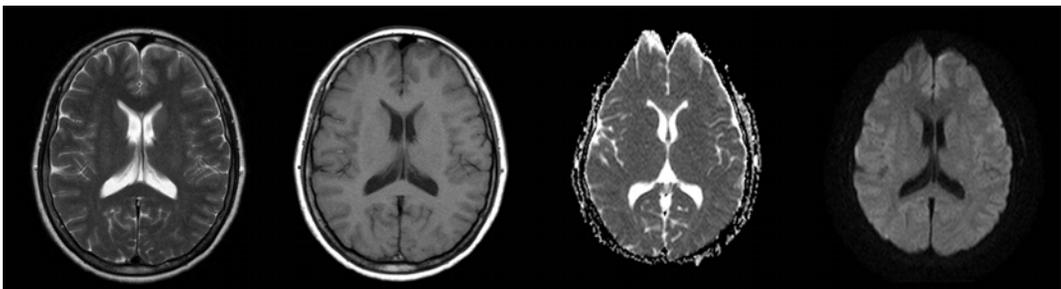


Fig. 1. Brain MRI shows no acute cerebral infarction.

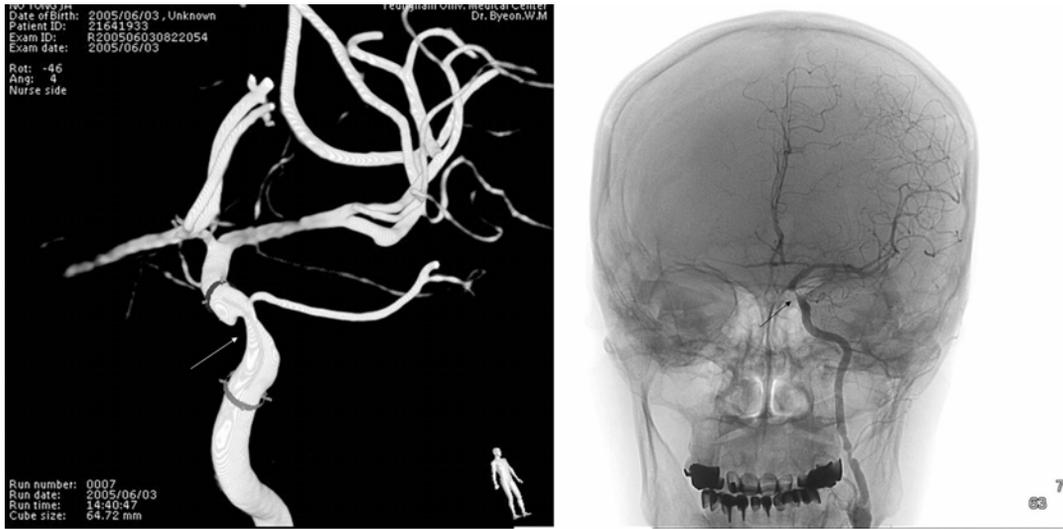


Fig. 2. Stenosis of left distal internal carotid artery(arrow).

전(microembolic signal)은 관찰되지 않았고 입원 중 항응고제를 투여 받는 동안 더 이상의 허혈성 증상은 보이지 않았다. 심전도 및 경흉부초음파 검사는 정상이었으며 혈액검사에서 항 Sm 항체 양성, C3 가 감소되어 있었고 항 DNA 항체 및 항핵항체가 증가되어 있었으나

항인지질항체는 음성이었다. 전신성 홍반성 루푸스로 진단되었고 항응고제를 투여하는 동안 더 이상의 신경학적 증상은 나타나지 않았으며 퇴원 후 경과 관찰하던 중 1개월 뒤 환자는 흉통을 경험하였고 이는 수분 정도 지속되었으며 하루 2~3차례 이상 반복되어 순환기 내과를

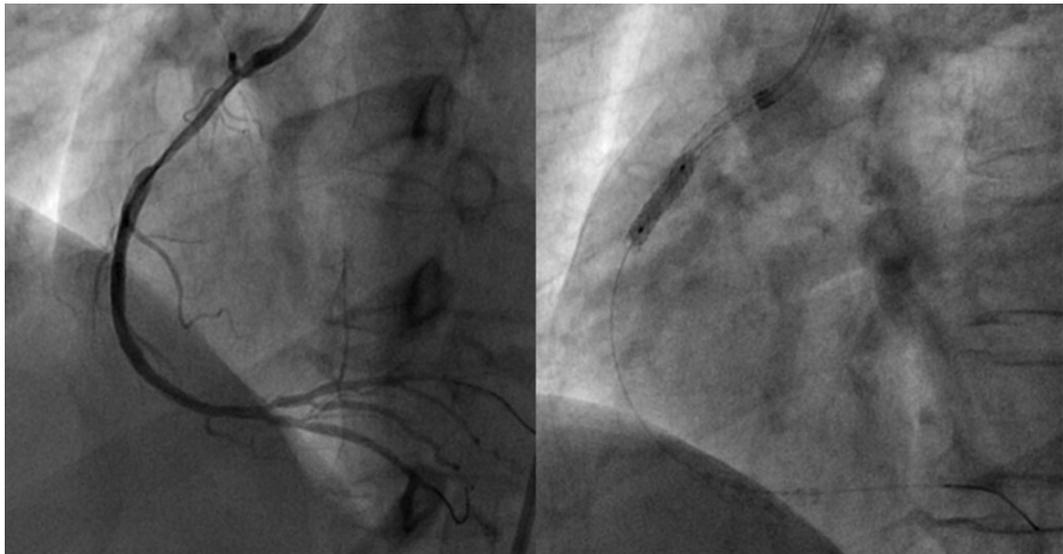


Fig. 3. Moderate stenosis of left anterior descending coronary artery and balloon angioplasty with stent insertion.

방문하였다. 심전도 및 24시간 심전도 검사에는 정상소견이었으나 운동부하 심전도 검사 중 심한 흉통과 호흡곤란을 호소하였다. 순환기내과에서 심혈관 조영술을 시행하였고 협심증으로 진단되었으며 협착이 심한 관상동맥에 대해 스텐트 삽입술을 시행 받았다(Fig. 3).

고 찰

이 증례는 일과성 단안 실명을 경험한 48세 여자 환자가 뇌졸중 위험인자 검사 중 SLE로 진단된 경우이다. SLE 환자에 있어 뇌졸중의 빈도는 5~20%로 알려져 있으며 일반적으로 병세가 진행된 상태에서 나타난다.⁵⁾ SLE는 뇌경색이나 뇌지주막하 출혈로 나타날 수 있으며 위험인자로 고혈압과 항인지질항체 양성, 심인성 색전의 위험을 가진 경우가 많이 보고되었다.⁶⁾

SLE 환자에서 뇌졸중이 발생하는 원인 기전으로는 응고항진 상태, 항인지질 항체 증후군, 심인성 색전, 혈관염, 조기 죽상경화 등이 제시되고 있다. SLE 환자에 있어 혈관염에 의한 큰 동맥의 폐색이 알려져 있었으나,⁷⁾ 근래의 목동맥 초음파 연구에 의하면 이전까지 증상 발현되지 않은 죽상경화가 주된 원인일 것이라는 주장이 있다.⁸⁾ 항인지질항체증후군의 경우에는 SLE의 동반 여부와 관계없이 일과성 단안실명이 보고되는데 그 기전으로는 혈관경련과 과혈전 성향이 모두 고려되고 있으며, 이때의 혈관 경련은 혈관확장효과를 가진 프로스타사이클린의 분비억제와 엔도텔린-1의 증가에 의한 것으로 설명되고 있다.⁹⁾

이 증례의 경우 일과성 단안 실명의 대표적 원인인 내목동맥 협착에 의한 색전증의 증거가

없고 밝혀진 다른 위험인자가 없었다. 또한 항인지질항체 음성이었으며 뇌혈류검사 모니터링이나 심장초음파 검사 상 다른 심인성 색전을 의심할 만한 근거를 찾을 수 없었다. 이 환자의 경우 뇌졸중과 관련된 수 있는 뇌혈관의 염증과 관련한 이차적인 혈전증이나 혈관 경련 등을 고려할 수 있으며 조기 죽상경화의 가능성을 생각할 수 있다. 이 증례에서 일과성 단안 실명 이후에 발생한 허혈성 관상동맥질환 역시 유사한 병인일 것으로 생각된다.

SLE와 관련된 뇌졸중에 관한 보고들이 있었지만 이 증례와 같이 일과성 단안 실명이 초기 증상으로 발현된 경우는 알려지지 않고 있으며, 특히 내목동맥의 국소적인 협착과 관련된 증례는 알려지지 않았다. 저자들은 일과성 단안 실명을 주소로 입원한 환자에서 다른 밝혀진 심혈관 질환의 위험인자 없이 SLE로 확인 된 경우를 경험하였기에 보고한다.

참 고 문 헌

1. Wallace DJ, Hahn BH, Dubois EL, editors. Dubois' lupus erythematosus. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1997.
2. Peponis V, Kyttaris VC, Tyradellis C, Vergados I, Sitaras NM. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a clinical review. *Lupus* 2006;15(1):3-12.
3. Donders RC, Kappelle LJ, Derksen RH, Algra A, Horbach DA, de Groot PG, et al. Transient monocular blindness and antiphospholipid antibodies in systemic lupus erythematosus. *Neurology* 1998 Aug;51(2):535-40.
4. Winterkorn JM, Kupersmith MJ, Wirtschafter JD, Forman S. Treatment of vasospastic amaurosis fugax with calcium-channel blockers.

- N Engl J Med 1993 Aug 5;329(6):396-8.
5. Sanchez-Caballero FM, Marengo JL, Sanchez-Burson J, Rejon E, Aguilera JM, Jimenez MD. Cerebral infarction in systemic lupus erythematosus. Rev Neurol 1999 Nov 16-30;29(10): 985-90.
 6. Kitagawa Y, Gotoh F, Koto A, Okayasu H. Stroke in systemic lupus erythematosus. Stroke 1990 Nov;21(11):1533-9.
 7. Harmon SM, Oltmanns KL, Min KW. Large vessel occlusion with vasculitis in systemic lupus erythematosus. South Med J 1991 Sep; 84(9):1150-4.
 8. Wolak T, Todosoui E, Szendro G, Bolotin A, Jonathan BS, Flusser D, et al. Duplex study of the carotid and femoral arteries of patients with systemic lupus erythematosus: a controlled study. J Rheumatol 2004 May;31(5):909-14.
 9. McLean RM, Greco TP. Amaurosis fugax. N Engl J Med 1994 Jan 13;330(2):144.
-