

## 피부 병변과 간기능 이상이 동반된 신생아 루푸스 1례

인제대학교 의과대학 상계백병원 소아과

정 주 영 · 최 명 재

### A Case of Neonatal Lupus with Abnormal Liver Function Test and Skin Lesion

Ju-Young Chung, M.D. and Myoung Jae Chey, M.D.

Department of Pediatrics, Sanggyepaik Hospital,  
Inje University College of Medicine, Seoul, Korea

Neonatal lupus(NL) is characterized by typical clinical features and the presence of maternal auto-antibodies. The principal serologic markers of NL are anti-Ro/SSA or anti-La/SSB maternal auto-antibodies, which are transferred across the placenta and can be detected for the first few months of the affected child. The major clinical manifestations are cardiac disease, notably congenital heart block, and cutaneous lupus lesions. Hepatobiliary disease is relatively rare clinical manifestation of NL. We experienced a case of NL with abnormal liver function test and skin lesion. (**Korean J Pediatr** 2005;48:85-87)

**Key Words :** Lupus, Neonate

#### 서론

신생아 루푸스는 결체조직 질환 환자인 엄마의 자가 면역 항체가 태반을 통해 태아에게 넘어가 임상 증상을 보이는 질환으로 피부 루푸스 병변, 선천성 완전 방실 차단, 혈구 감소증, 간기능 등의 증상이 나타날 수 있다<sup>1-4</sup>. 심장과 피부병변은 신생아 루푸스의 주요 증상이지만 한 가지 장기만 침범하는 경우가 많다. 신생아 루푸스에 의해 간이 침범되면 간효소치 상승과 일시적 담즙 정체와 같은 경한 증상부터 간기능 부전과 같은 심한 증상까지 발생할 수 있다<sup>5,6</sup>. 1954년 McCuiston과 Schoch<sup>7</sup>이 신생아 루푸스를 처음 보고한 이후 계속 보고되고 있지만 간기능 이상이 동반된 증례는 매우 드물다. 국내 신생아 루푸스에 대한 보고는 Choi 등<sup>8</sup>의 급성 심근염을 동반한 1례, Chu 등<sup>9</sup>의 선천성 방실해리 및 우각차단이 동반된 1례, Kim 등<sup>10</sup>의 보고가 있으나, 간기능 이상이 동반된 보고는 아직 없다. 저자들은 피부 루푸스 병변과 간기능 이상이 동반된 신생아 루푸스 1례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증례

**환 아 :** 김 ○○, 1개월, 여자

**주 소 :** 얼굴과 발에 발생한 홍반성 구진

**현병력 :** 전신성 루푸스인 산모에게서 출생하여 외래를 다니던 환아는 내원 2일 전부터 얼굴과 발바닥에 홍반성 구진이 시작되어 외래를 방문하였다.

**과거력 :** 제태 연령 39<sup>+3</sup>주, 출생 체중 2,130 g이었으며 Apgar 점수는 1분 4점, 5분 7점이었다. 태변 흡인과 심한 대사성 산증이 있어 신생아 중환자실에 입원하였다. 일시적 무호흡-서맥 증상이 있었으나 심전도와 심장 초음파 검사는 정상이었다. TORCH 검사와 대사 이상 선별검사는 음성이었다. 환아의 항핵항체, 항 SSA/Ro 항체와 SSB/La 항체가 양성이어서 신생아 루푸스를 의심하였다. 환아는 호전되어 퇴원하였으며 간기능 검사는 정상이었다.

**진찰 소견 :** 내원 당시 환아의 체온은 36.7°C, 체중 3,100 g, 두위 35.8 cm였다. 흉부 청진은 정상이었다. 복부 진찰에서 간이 1 횡지 만져졌다. 이마와 귀 앞에 다수의 원형의 홍반성 구진이 관찰되었다(Fig. 1).

**검사 소견 :** 내원 당시 시행한 일반혈액 검사에서 백혈구 8,680/mm<sup>3</sup>, 혈색소 9.0 g/dL, 적혈구 용적치 26.9 vol%, 혈소판 380 K/mm<sup>3</sup>였다. 혈청 생화학 검사에서 AST/ALT 137/150,

접수 : 2004년 8월 17일, 승인 : 2004년 9월 17일  
책임저자 : 정주영, 인제대 상계백병원 소아과  
Correspondence : Ju-Young Chung, M.D.  
Tel : 02)950-1073 Fax : 02)950-1955  
E-mail : pedchung@sanggyepaik.ac.kr



**Fig. 1.** Patient showed multiple discoid rash on the preauricular(A) and forehead(B) at 1 month of age.

alkaline phosphatase 421 IU, bilirubin 0.51 mg/dL였다. 소변 CMV 배양 검사는 음성이었다. SSA/Ro 항체와 SSB/La 항체는 200 IU 양성이었다.

**경과 및 치료:** 피부 병변은 1개월 후에 호전되었다. AST/ALT는 1개월 후에 241/384 IU/L, 2개월 후 97/191 IU/L로 증가하였으나, 6개월 후 40/37 IU/L, 10개월 후 43/22 IU/L로 정상화되었다. 생후 6개월째 시행한 검사에서 SSA/Ro 항체 17.9 IU 양성, SSB/La 항체는 음성이었으며 10개월 후에 SSA/Ro 항체와 SSB/La 항체 모두 음성이 되었다.

## 고 찰

신생아 루푸스는 진신성 루푸스인 산모의 자가 항체가 태반을

통과하여 임상 증상을 나타낸다. 자가 항체에는 SS-A/Ro 항체, SS-B/La 항체, Sm 항체, nRNP 항체 등이 있으며 신생아 루푸스는 SS-/Ro 항체가 주로 관련된 것으로 알려지고 있다<sup>1)</sup>. 신생아 루푸스의 임상 증상은 광과민성이 가장 흔하며 눈 주위, 두피에 피부 증상이 주로 나타난다. 피부 루푸스 병변은 약 16%에서 나타나지만 처음에는 분만 손상이나 진균 감염, 습진으로 오진되는 경우가 많고, 특히 증상이 없는 초산 산모나 건강한 아이를 출산한 적이 있는 산모에서 출생하는 경우 진단이 늦어진다<sup>11)</sup>. Weston 등<sup>12)</sup>은 신생아 루푸스 환자 17명 중 1명만 피부과 방문 전에 진단되었다고 하였다. 신생아 흥반성 낭창에서 관찰되는 피부 발진은 대부분 생후 6개월까지는 없어지는 것으로 알려져 있다. 본 증례는 원형의 피부 루푸스 병변을 보였으며 생후 2개월에 호전되었다.

간기능 이상이 동반된 신생아 루푸스는 드문 편이며 다른 증상과 동반되는 경우가 많다. Lee 등<sup>13)</sup>은 신생아 루푸스 환자의 10%에서 간기능 이상 소견이 있으며, 간기능 이상이 유일한 증상인 경우가 있기 때문에 임상적 주의하여야 한다고 하였다. Cimaz 등<sup>11)</sup>은 SS-A/Ro 항체 양성인 산모 124명에게서 출생한 128명의 소아를 생후 6개월 이내에 추적 관찰하여 선천성 방실 차단 1.6%, 피부 루푸스 병변 16%, 혈구 이상 소견 27%, 간효소치 상승은 26%라고 보고하였으며 피부병변, 심장 또는 간기능 부전으로 전원된 소아를 대상으로 한 Lee 등<sup>13)</sup>에 비해 간기능 이상의 실제 발생 빈도를 반영할 것으로 보인다. Burch 등은 신생아 간염과 담도 폐색증 등의 간질환이 있는 소아의 산모를 대상으로 혈청 자가 항체를 측정하여 SSA/Ro 항체와 SSB/La 항체는 모두 음성이었지만, 항 핵항체가 대조군 산모에 비해 높았기 때문에 일부 소아 간질환은 산모의 자가 항체치와 관련 될 가능성이 있다고 하였다. 신생아 루푸스의 간기능 이상은 첫째 신생아 철 저장성 질환과 같이 조기에 심한 간부전, 둘째 생후 수 주 이내에 간효소치 증가가 동반된 포합성 빌리루빈혈증, 셋째 생후 수 개월에 발생하는 경한 간효소치 상승 등 3가지의 임상 양상을 보인다<sup>14, 15)</sup>. 드물게 심한 간기능 부전으로 사망한 증례의 예후 인자는 확실하지 않지만 피부 병변이 없는 경우가 많았으며 증상이 나타날 시간이 없거나 인종에 따른 차이인 것으로 추정된다. 본 증례는 생후 6개월째 시행한 검사에서 SSB/La 항체가 음성, SSA/Ro 항체치 감소와 함께 간효소치는 정상이 되었다.

신생아 루푸스의 장기 예후는 확실하지 않지만 10대 이후에 결체 조직 질환이 발생할 수 있으므로 재발할 가능성을 반드시 부모에게 알려 주어야 한다<sup>16, 17)</sup>. 또한 신생아 루푸스 환자를 출산한 적이 있는 산모가 임신하면 태아가 선천성 방실 차단증의 증상을 보일 수 있으므로, 임신 16-24주까지 정기적 심장 초음파 검사를 권장하는 것으로 되어 있다.

**요 약**

저자들은 피부 병변과 간기능 이상이 동반된 신생아 루푸스 1례를 경험하여 보고하는 바이다.

**References**

- 1) Buyon JP. Neonatal lupus. *Curr Opin Rheumatol* 1996;8:485-90.
- 2) Lee LA, Reichlin M, Ruyle SZ, Weston WL. Neonatal lupus liver disease. *Lupus* 1993;2:333-8.
- 3) Thaschawee A, Thomas L. Systemic lupus erythematosus and related disorders of childhood. *Curr Opin Rheumatol* 1999;11:384-90.
- 4) Neiman AR, Lee LA, Weston WL, Buyon JP. Cutaneous manifestations of neonatal lupus without heart block: characteristics of mothers and children enrolled in a national registry. *J Pediatr* 2000;137:674-80.
- 5) Laxer RM, Roberts EA, Gross KR, Britton JR, Cutz E, Dimmick J, et al. Liver disease in neonatal lupus erythematosus. *J Pediatr* 1990;116:238-42.
- 6) Rosh JR, Silverman ED, Groisman G, Dolgin S, LeLeiko NS. Intrahepatic cholestasis in neonatal lupus erythematosus. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1993;17:310-2.
- 7) McCuiston CH, Schoch EP. Possible discoid erythematosus in newborn infant. *Arch Dermatol* 1954;70:782-5.
- 8) Choi JW, Kim MH, Kim ST, Park HJ. A case of neonatal lupus syndrome with acute myocarditis. *J Korean Pediatr Soc* 1999;42:1298-303.
- 9) Chu TG, Paik YW, Huh JW, Lee CY, Chung HK, Park JS. A case of neonatal lupus erythematosus associated with RBBB. *K J Perinatol* 1997;4:260-6.
- 10) Kim CR, Chang YP, Kim HS, Kim MJ, Kim BI, Choi JH, et al. Outcome in infants of mothers with systemic lupus erythematosus. *J Korean Pediatr Soc* 1993;36:791-804.
- 11) Cimaz R, Spence DL, Hornberger L, Silverman ED. Incidence and spectrum of neonatal lupus erythematosus: a prospective study of infants born to mothers with anti-Ro autoantibodies. *J Pediatr* 2003;142:678-83.
- 12) Weston WL, Harmon C, Peebles C, Manchester D, Franco HL, Huff JC, et al. A serological marker for neonatal lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1982;107:377-82.
- 13) Lee LA, Sokol RJ, Buyon JP. Hepatobiliary disease in neonatal lupus: prevalence and clinical characteristics in cases enrolled in a national registry. *Pediatrics* 2002;109:1-4.
- 14) Burch JM, Sokol RJ, Narkewicz MR, Reichlin M, Frank MB, Mackenzie T, et al. Autoantibodies in mothers of children with neonatal liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37:262-7.
- 15) Evans N, Gaskin K. Liver disease in association with neonatal lupus erythematosus. *J Pediatr Child Health* 1993;29:478-80.
- 16) Fox RJ, McCuiston CH, Schoch EP. Systemic lupus erythematosus association with previous neonatal lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1979;115:340.
- 17) Jackson R, Gilliver M. Neonatal lupus erythematosus progressing into systemic lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1979;101:81-6.