

재발 횡단척수염과 동반한 전신홍반루푸스 1예

경상대학교 의학전문대학원 신경과학교실, 내과학교실¹, 경상대학교 건강과학연구원²

이준환 · 박기종² · 이상일^{1,2} · 권오영² · 강희영²
강종수 · 박익정 · 최낙천² · 임병훈²

A Case of Systemic Lupus Erythematosus with Recurrent Transverse Myelitis

Jun-Hwan Lee, M.D., Ki-Jong Park, M.D.², Sang-Il Lee, M.D.^{1,2},
Oh-Young Kwon, M.D.², Heeyoung Kang, M.D.², Jong-Su Kang, M.D.,
Eu-Jung Park, M.D., Nack-Cheon Choi, M.D.², Byeong Hoon Lim, M.D.²

Department of Neurology and Internal Medicine¹, Gyeongsang National University School of Medicine
Gyeongsang Institute of Health Science, Gyeongsang National University², Jinju, Korea

Recurrent transverse myelitis is a rare manifestation of systemic lupus erythematosus. Recurrent transverse myelitis presents the biggest diagnostic problem, since it is common manifestation of multiple sclerosis. But it can also be the only feature or first manifestation in systemic lupus erythematosus. Neurological manifestations and magnetic resonance imaging can be indistinguishable, and there are no specific diagnostic tools. Here we describe a 59-year-old female having a systemic lupus erythematosus with recurrent transverse myelitis. No uniform therapeutic protocol exists for systemic lupus erythematosus with transverse myelitis, and the prognosis is usually poor. We suggest that aggressive treatment (usually with pulses of methylprednisolone and cyclophosphamide) might improve the prognosis of systemic lupus erythematosus with transverse myelitis.

Key Words: Transverse myelitis, Systemic lupus erythematosus, Multiple sclerosis

횡단척수염은 척수의 횡단면을 따라 발생하는 질환으로 일반적으로 단발성의 임상양상을 보이나 바이러스감염, 전신홍반루푸스, 항인산화중후군, 중추신경계의 혈관염, 중증 근육무력증, 다발경화증 등에서 반복적인 척수염이 보고되었다.¹

반복 척수염은 다발경화증의 중요한 임상증상이지만 처음 다발경화증으로 진단받은 환자에서 추적관찰 중 전신홍반루푸스가 진단되는 경우가 드물게 보고되었다.² 또한 전신홍반루푸스 환자에서도 다발경화증과 유사하게 반복되는 척수염과 시각신경염이 동반되는 경우가 보고되었다.³ 따라서 다발경화증에서 부분적으로 결체조직질환의 특성을 보이는 경우와 전신홍반루푸스 환자에서 임상적으로 다발경화증의 증상을 보이는 경우는 매우 구별하기가 힘들다. 이들에서는 MRI 소견도 비특이적인 양상을 보이고 유사하게 관찰된다.⁴

저자들은 반복적인 척수염을 보이면서 MRI에서 다발경화증과 유사한 소견을 가진 환자에서 전신홍반루푸스로 진단된 1예를 경험하였기에 보고한다.

Address for correspondence;
Ki-Jong Park, M.D., Ph.D.
Department of Neurology, Gyeongsang National University School of Medicine
90, Chiram-dong Jinju, 660-702, South Korea
Tel: +82-55-750-8735 Fax: +82-55-755-1709
E-mail: pkjong@gsnu.ac.kr

* 이 논문은 2006년도 한국학술진흥재단의 지원으로 연구하였음(KRF-2006-005-J04203).

증 례

59세 여자가 8일 전부터 시작된 왼쪽 팔의 저린감과 근력 약화를 주소로 내원하였다. 과거력상 1년전 왼쪽 무릎관절 통, 구강건조, 안구건조 등의 증상으로 결체조직질환에 대한 검사를 하였으나 범혈구감소증 외에 이상소견은 없었다. 환자는 내원 두 달 전 요통, 양 다리의 마비와 저린감, 배뇨장애 등의 증상이 있었다. 당시 MRI에서는 목척추 3번과 가슴척추 7번에 걸쳐 T2 영상에서 고신호강도를 보이는 병변이 관찰되었고 조영증강 되는 소견을 보였다(Fig. 1). 바이러스 및 감염에 대한 검사, IgG index, 올리고클론띠(oligoclonal band)를 포함한 CSF검사에서 이상 소견은 없었다. 이후 스테로이드 치료를 하였고, 증상은 완전히 호전되어 퇴원하였다.

입원 당시 활력징후는 정상이었고, 신체검사에서 오른쪽 8번 가슴척추 신경절을 따라 수포성 피부병변이 관찰되어 대상포진으로 진단하였다. 신경학적진찰에서 왼쪽 반신마비(MRC grade 4/5)와 목척추 4번 신경절을 따라 동통감각이 감소되어 있었다. 혈액검사에서 백혈구는 $4,250/mm^3$, 헤모

글로빈은 $10.5 g/dl$, 혈소판은 $88,000/mm^3$ 로 감소되어 있었고, 간기능, 콩팥기능, 전해질 검사, 소변검사, 흉부엑스선검사, 심전도 등은 정상이었다. 목척추 MRI의 T2 강조영상과 조영증강영상에서 2개월 전의 가슴척추 MRI보다 목척추쪽으로 고음영이 증가되었다(Fig. 2).

입원 2일째 왼쪽 반신마비는 진행하였고(MRC grade 3/5) 입원 3일째 오른쪽 다리마비(MRC grade 0/5)도 진행하였다. 양다리에 동통감각이 더욱 감소된 소견을 보였다. 왼쪽 두갈래근 DTR이 감소되었다. 뇌 MRI는 T2 강조영상에서 양쪽 대뇌겉질, 왼쪽 바닥핵, 오른쪽 다리뇌, 양쪽 소뇌에 걸쳐 고신호강도가 관찰되었고 오른쪽 소뇌에는 확산강조영상에서도 고음신호강도가 관찰되었다(Fig. 3). CSF검사에서 압력은 $120 mmH_2O$ 였고 무색 투명한 빛을 띄었으며, 백혈구 $27/mm^3$ (다형핵 백혈구 15%, 림프구 85%), 적혈구 $4/mm^3$, 단백 $124 mg/dl$, 당 $36 mg/dl$ (혈당 $96 mg/dl$)로 백혈구와 단백질이 증가되어 있었다. IgG index는 증가되지 않았고 올리고클론띠(oligoclonal band)는 음성이었으며, myelin basic protein은 $9 ng/ml$ 이상으로 증가되었다. 운동유발전위검사에서는 목척추에서 대뇌겉질 사이 운동신경



Figure 1. T2-weighted thoracic spinal MRI. There are diffuse high intensity lesion in cervical and thoracic spinal cord from C3 to T7 level.



Figure 2. T2-weighted cervical spinal MRI. There are diffuse high intensity lesion in cervical and thoracic spinal cord from C2 to T6 level.

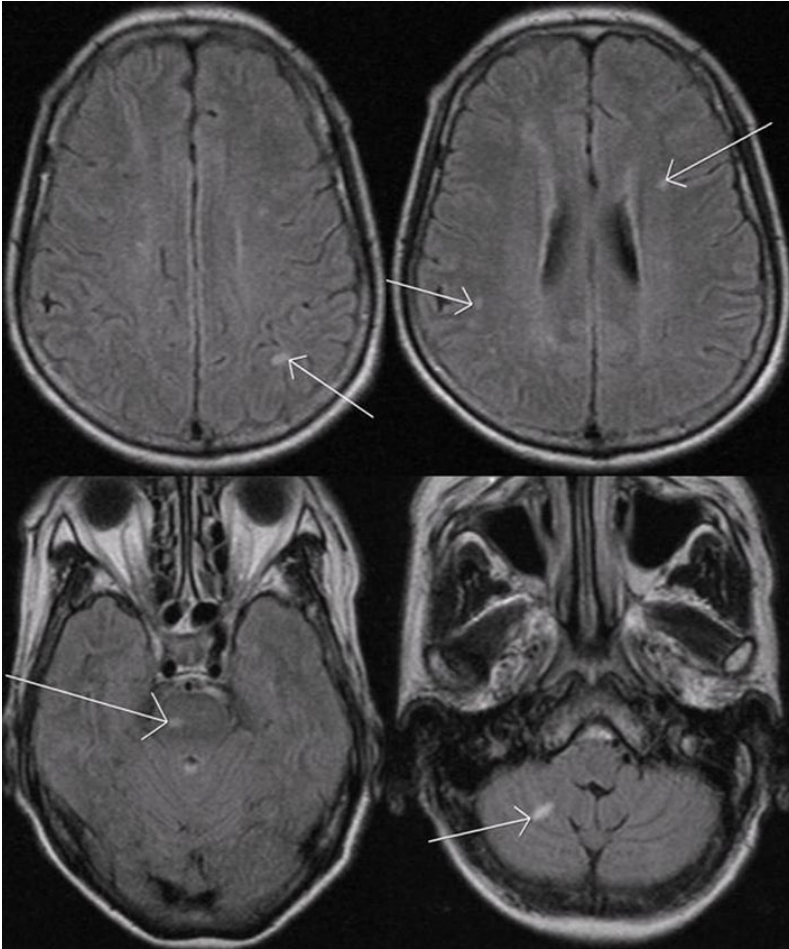


Figure 3. FLAIR of the brain MRI. The left parietal lobe, the left Basal ganglia, the both cerebral white matters, the right pons and the right cerebellar lobe are a few hyperintense lesions.

병변을 시사하는 소견을 보였다. 내원 12일째 스테로이드로 치료하면서 양다리마비(MRC grade 3/5), 왼쪽 팔마비(MRC grade 4/5)는 호전양상을 보였다. 그러나 이후 1주일 동안 하루에 1에서 2회 정도의 빈도로 수분에서 수시간 정도 양쪽 팔다리마비가 반복되는 양상을 보였다. 혈액검사에서는 형광항핵항체검사서 강양성, 항ds-DNA항체 양성, 항Rnp항체 양성 소견을 보였다. 전신홍반루푸스에 동반한 척수염 진단하에 cyclophosphamide로 약물을 교체하였으며, 이후 신경학적 증상이 호전된 상태로 퇴원하였다.

고 찰

전신홍반루푸스는 전신질환으로서 약 60%에서 중추신경계를 침범하는 것으로 알려져 있다.³ 그 중 전신홍반루푸스에서 횡단척수염을 동반하는 경우는 1~2% 정도로 보고되었다.³ 다발경화증과 유사하게 탈수초 징후를 보이는 전신홍반루푸스를 ‘lupoid sclerosis’ 라고 한다.⁴

횡단척수염을 동반한 전신홍반루푸스를 발병 초기에 다발

경화증과 감별하는 것은 매우 어려운 일이다. 첫 증상으로 반복되는 척수염과 시각신경염을 보인 두 환자에서 각각 14년, 18년 후 추적검사상 전신홍반루푸스로 진단한 예가 있었다.² 반면 다발경화증 환자의 26% 정도에서 항핵항체 양성 소견과 같은 결체조직질환의 양상을 보이기도 한다.⁵

본 증례에서는 두 가지 질환 모두에서 공통적으로 보일 수 있는 특징들이 있다. 우선 24시간 이상 지속되는 2회 이상의 신경학적 손상과 MRI에서 보이는 시기가 다른 2개 이상의 병변은 다발경화증 진단기준⁶을 만족하면서, 전신홍반루푸스에서도 관찰될 수 있는 소견이다. 반면 혈소판감소증, 항핵항체 양성, 항ds-DNA항체 양성을 보여 전신홍반루푸스의 개연적 진단기준⁷을 만족하면서 다발경화증에서도 관찰될 수 있는 소견이다. 그러므로 현재 일반적으로 사용하고 있는 각각의 질환의 진단기준만으로는 진단이 모호해져 보다 구체적인 감별이 필요하다.

임상적으로는 뇌졸중, 일과성뇌허혈, 경련, 두통은 전신홍반루푸스에서 흔한 증상이고 정신질환과 말초신경염은 다발경화증에서는 보고가 드물다.⁴ 또한 전신홍반루푸스와 관

련된 증후군에서는 불임, 유산, 성욕 감퇴, 구강 건조, 안구 건조, 발진, 관절염 등의 증상이 흔하지만 다발경화증에서는 보고가 드물다.⁴ MRI에서도 두 질환은 유사한 양상을 보이지만 다소 차이가 있다.⁴ 전신홍반루푸스는 뇌 MRI에서 결절밑에 고신호강도의 병변이 흔하고, 척수 MRI에서는 4개 이상 분절을 흔히 침범한다. 반면, 다발경화증은 뇌 MRI에서 뇌실주위, 뇌들보, 뇌줄기 등을 흔히 침범하고, 척수 MRI에서는 흔히 2개 이하의 분절만 침범한다.⁸ 특히 뇌들보 변화는 다발경화증에서 민감도 93%, 특이도 98%에 이른다.⁹

본 증례는 임상적으로 구강건조, 안구건조, 관절염 등의 과거력이 있고 형광항핵항체 검사에서 고역가의 양성소견 및 항ds-DNA항체, 항Rnp항체가 양성으로 검출되어 전신홍반루푸스를 시사한다. 그리고 MRI에서도 목척추 3번에서 가슴척추 7번까지 10개 분절을 침범하였고 뇌들보나 뇌줄기 보다는 결절밑에 관찰되는 고음영의 병변들을 보여 다발경화증과 유사한 반복적인 척수염을 첫 신경계 증상으로 보이는 전신홍반루푸스로 진단하였다.

반복되는 횡단척수염 환자에게서 기저 질환에 따라 치료와 예후에 있어 큰 차이를 보일 수 있어 반드시 감별하려는 노력이 필요하다.¹⁰ 본 증례와 같이 신경학적 증상을 보이는 전신홍반루푸스로 진단되면, methylprednisolone와 cyclophosphamide의 적극적인 투여로 예후를 좋게 할 수 있을 것으로 사료된다. 따라서 다발경화증과 유사한 신경학적 증상과 MRI 소견을 보이는 전신홍반루푸스에 대한 정확한 이해가 필요하며, 감별을 위해 반복적인 면역학적 검사와 자세한 병력청취가 반드시 필요하다.

REFERENCE

1. Seifert T, Enzinger C, Ropele S, Storch MK, Strasser-Fuchs S, Fazekas F. Relapsing acute transverse myelitis: a specific entity. *Eur J Neurol* 2005;12:681-684.
2. Kira J, Goto I. Recurrent opticomyelitis associated with anti-DNA antibody. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1124-1125.
3. West SG. Neuropsychiatric lupus. *Rheum Dis Clin North Am* 1994;20:129-158.
4. Sanna G, Bertolaccini ML, Cuadrado MJ, et al. Neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus: prevalence and association with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 2003;30:985-992.
5. Tourbah A, Clapin A, Gout O, et al. Systemic autoimmune features and multiple sclerosis: a 5-year follow-up study. *Arch Neurol* 1998;55:517-521.
6. Anderson DW, Ellenberg JH, Leventhal CM, Reingold SC, Rodriguez M, Silberberg DH. Revised estimate of the prevalence of multiple sclerosis in the United States. *Ann Neurol* 1992;31:333-336.
7. Smith EL, Shmerling RH. The American College of Rheumatology criteria for the classification of systemic lupus erythematosus: strengths, weaknesses, and opportunities for improvement. *Lupus* 1999;8:586-595.
8. Barkhof F, Filippi M, Miller DH, et al. Comparison of MRI criteria at first presentation to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *Brain* 1997;120(Pt 11):2059-2069.
9. Gean-Marton AD, Vezina LG, Marton KI, et al. Abnormal corpus callosum: a sensitive and specific indicator of multiple sclerosis. *Radiology* 1991; 180:215-221.
10. Uramoto KM, Michet CJ, Jr., Thumboo J, Sunku J, O'Fallon WM, Gabriel SE. Trends in the incidence and mortality of systemic lupus erythematosus, 1950-1992. *Arthritis Rheum* 1999;42:46-50.