

# 중등증의 승모판막 폐쇄 부전을 동반한 리브만-삭스 심내막염 (Libman-Sacks Endocarditis) 1예

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 심장내과학교실, 심혈관 연구소,<sup>1</sup>  
 영남대학교 의과대학 순환기내과학교실,<sup>2</sup> 연세대학교 의과대학 류마치스내과학교실<sup>3</sup>  
 김종윤<sup>1</sup> · 최성훈<sup>1</sup> · 홍그루<sup>2</sup> · 강석민<sup>1</sup> · 박용범<sup>3</sup> · 임세중<sup>1</sup> · 정남식<sup>1</sup>

## A Case of Libman-Sacks Endocarditis with Moderate Mitral Regurgitation

Jong-Youn Kim, MD<sup>1</sup>, Seong Hun Choi, MD<sup>1</sup>, Geu-Ru Hong, MD<sup>2</sup>, Seok-Min Kang, MD<sup>1</sup>,  
 Young Bum Park, MD<sup>3</sup>, Se-Joong Rim, MD<sup>1</sup> and Namsik Chung, MD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cardiology Division, Cardiovascular Research Institute and <sup>3</sup>Rheumatology Division, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, <sup>2</sup>Cardiology Division, Yeungnam University, Daegu, Korea

### ABSTRACT

Libman-Sacks endocarditis is characterized by noninfectious vegetations on the cardiac valves of patients with systemic lupus erythematosus (SLE). Valvular abnormalities are found in about one third of patients with primary antiphospholipid syndrome. SLE patients, with antiphospholipid antibodies, have a higher prevalence of valvular involvement than those without these antibodies. A 29 year old man was referred for evaluation of severe orthopnea. He presented with the clinical features of multi-organ failure (heart, lung and kidney). His serological and immunological findings were typical of a SLE flare up. His level of anticardiolipin antibody (IgG) was highly increased and his lupus anticoagulant was positive. A blood culture revealed no growth of bacterial organism. Transthoracic and transesophageal echocardiography showed non-mobile, verrucous vegetations on the anterior leaflet of the mitral valve, with moderate mitral regurgitation. (Korean Circulation J 2003;33(8):715-718)

KEY WORDS : Libman-Sacks endocarditis ; Systemic lupus erythematosus ; Antiphospholipid antibody.

### 서론

리브만-삭스 심내막염(Libman-Sacks endocarditis)은 1924년 전신성 홍반성 낭창 환자의 부검 시에 발견되어 처음 기술된 질환으로 비감염성 우종(vegetation)

을 특징으로 하는 심내막염이다.<sup>1)</sup> 후에 이 같은 병변은 전신성 홍반성 낭창의 진단 유무와는 관계없이 항인지질 항체(antiphospholipid antibody)를 가진 환자의 1/3에서 발견되는 것으로 보고되었으며<sup>2)</sup> 전신성 홍반성 낭창 환자에서 항인지질 항체 양성인 경우, 음성인 경우에 비해 판막의 병변을 동반한 심내막염의 발현 빈도가 높은 것으로 알려져 있다.<sup>3)</sup> 대동맥판막이나 심근에 병변이 생기기도 하나 주로 승모판막에 병변을 유발하며 증상이 있을 경우에는 주로 판막의 폐쇄 부전에 의한 증상을 동반하며 협착에 의한 경우는 드물다고 알려져 있다.<sup>4-6)</sup>

논문접수일 : 2003년 3월 26일  
 심사완료일 : 2003년 5월 14일  
 교신저자 : 강석민, 120-752 서울 서대문구 신촌동 134  
 연세대학교 의과대학 심장혈관병원 심장내과학교실  
 전화 : (02) 361-7267 · 전송 : (02) 393-2041  
 E-mail : smkang@yumc.yonsei.ac.kr

이에 저자들은 다발성 장기 침범을 보이고 급성 진전(flare-up)양상을 가진 전신성 홍반성 낭창 환자에서 심초음파 검사상 승모판막의 전형적인 비감염성 우종과 중등증의 승모판막 폐쇄 부전이 관찰된 리브만-삭스 심내막염 1예를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 강○훈, 남자 29세.

주 소 : 내원 2일 전부터 발생한 기좌 호흡.

현병력 : 환자는 특이한 병력 없이 지내던 중 2일 전부터 갑자기 발생한 기침, 가래를 동반한 호흡곤란을 주소로 응급실 경유 본원에 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

신체진찰 소견 : 혈압은 110/70 mmHg, 맥박은 분당 114회, 분당 호흡수는 18회 였으며 체온은 38℃였다. 급성 병색을 보였으나 의식은 명료하였으며 입술과 혀는 건조하였다. 경부 정맥의 울혈 소견은 보이지 않았고, 전폐야에서 수포음이 청진 되었으며 천명음은 들리지 않았다. 심첨부에서 4도의 범수축기 심잡음이 청진 되었으나 하지의 부종은 관찰되지 않았다.

검사실 소견 : 혈액학적 검사상 백혈구 13,400/mm<sup>3</sup> (다핵구 72.3%), Hgb/Hct 11.9 mg/dL/35.8%, 혈소판은 56,000/mm<sup>3</sup>로 백혈구 증다증과 혈소판 감소증을 보였다. 일반화학 검사상 Na/K/Cl/tCO<sub>2</sub> 132.3/3.97/95.7/19.4 mEq/mL 이었으며 BUN/Cr 35.1/3.8 mg/dL, Protein/Albumin 6.4/2.9 mg/dL, AST/ALT 20/11 IU/L 였으며 PT 68%, aPTT 110 sec 이상으로 연장되어 있었다. 입원 후 3 회에 걸친 혈액배양 검사상 균주는 동정 되지 않았다. 동맥혈 가스 검사상 pH 7.525, Pco<sub>2</sub>/Po<sub>2</sub> 27.7/64 mmHg, 산소 포화도는 94.6% 였다. ESR과 hsCRP는 각각 37 mm/hr, 22.5 mg/dL으로 증가되었으며 면역학적 검사상 ANA 1 : 40 양성(speckled type)이었으며 Anti-RNP, Anti-DNA Ab 양성, Anti-SS-A(Ro) 양성, Anti-SS-B(La) 음성, Anti-SM 음성, direct platelet associated IgG 양성, rheumatoid factor <20 IU/L, 용혈성 보체 CH<sub>50</sub>은 8.7 mg/mL (23~46)으로 음성이었다. Lupus anticoagulant 양성, Anti-cardiolipin Ab IgG는 173 GPU/mL (0~20)으로 양성 소견을 보였으며 IgM은 음성이었다.

심전도 및 흉부 X-선 소견 : 심전도 상 114회의 동성

빈맥과 좌심비대 소견을 보였으며 단순 흉부 방사선 촬영상 주로 우폐의 중심부에 폐경결과 잿빛 유리양 병변(ground glass opacity)이 양측 폐 전체에 걸쳐 관찰되었으며, 소량의 좌측 흉막액과 심장 확장 소견도 보였다.

심초음파 소견 : 입원시 시행한 경흉부 심초음파 검사상 좌심실 확장(60 mm)과 좌심방의 확장(49 mm)을 보였으며 국소적 벽운동 장애는 관찰되지 않았으나 전반적인 좌심실의 중등도 운동 저하 소견을 보였다(좌심실 구혈률 : 43%). 또한 중등증의 승모판막 폐쇄 부전 소견이 관찰 되었으며 소량의 심낭 삼출이 관찰되었다. 입원 22일째 시행한 추적 경흉부 심초음파 검사상 좌심실 및 좌심방의 크기, 승모판막 폐쇄 부전의 정도, 좌심실 구혈률은 큰 변화가 없었으나 승모판막 전엽의 좌심방면에 섬유화를 동반한 1.5×1 cm 크기의 우종이 의심되었으며(Fig. 1), 경식도 초음파 검사상 중등증의 승모판막 폐쇄 부전과 승모판막 전엽의 중간 부분에 비운동성(non-mobile) 사마귀 모양(verrucous)의 우종이 확연히 관찰되었다(Fig. 2).

치료 및 경과 : 입원 직후 급성 호흡 곤란 증후군 진단하에 기도 삽관 및 중환자실 집중 관리를 시작 하였다. 환자는 임상적, 혈청학적, 면역학적 검사 결과를 토대로 다발성 장기 침범을 동반한 전신성 홍반성 낭창의 급속 진전 진단 하에, 3일간의 1차 고용량 스테로이드 충격요법(steroid pulse therapy) 및 3차례의 혈장 교환술(plasmapheresis)을 시행 받았다. 이후에도 혈소판 감소증 및 출혈성 경향이 지속되어 2차 고용량 스테로이드 충격요법 및 3차례의 혈장 교환술을 더 시행

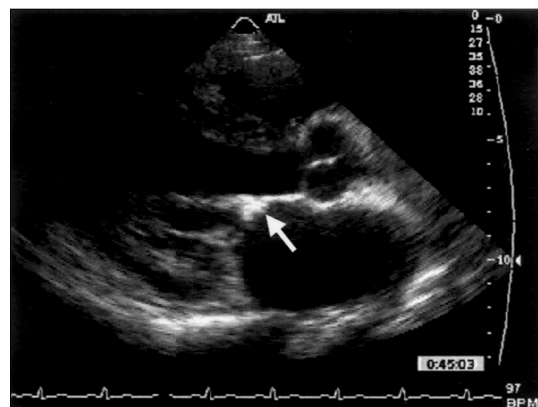
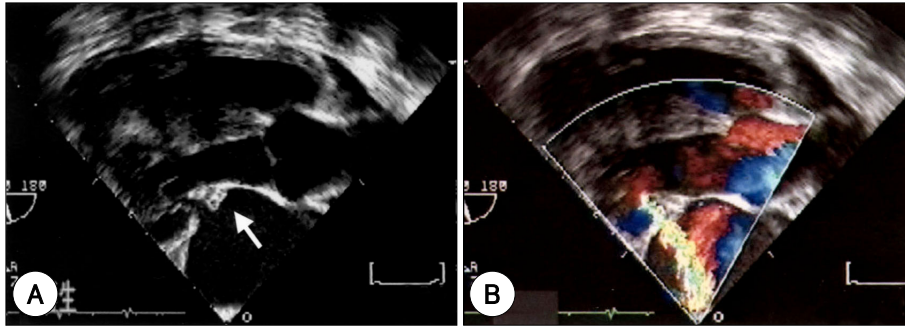


Fig. 1. Two-dimensional transthoracic echocardiography showed anterior mitral leaflet thickening with 1.5×1 cm sized, non-mobile, echogenic material (arrow).



**Fig. 2.** Transesophageal echocardiography showed verrucous vegetation located on the atrial side of the anterior mitral leaflet (panel A) and color Doppler showed moderate mitral regurgitation (panel B).

받았다. 입원 56일째 시행한 경흉부 심초음파 검사상 승모판막 폐쇄 부전의 정도는 변화가 없었으나 환자의 호흡곤란은 현저히 향상되었다. 신생검술 소견상 낭창 혈관병증(lupus vasculopathy)을 보였다. 환자는 일단 보존적인 내과치료를 하기로 결정하고 prednisolone을 30 mg으로 감량한 후 퇴원하였으며 현재 증상 없이 외래에서 prednisolone 용량을 감소하며 계속 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

전신성 홍반성 낭창은 다양한 임상적, 면역학적 이상을 동반하는 자가면역 질환이며 특히 심장 판막은 중요 침범 부위로 이환률은 약 50%까지 보고되고 있다.<sup>7)</sup> 전신성 홍반성 낭창에 의한 심질환은 심외막염이 가장 흔하며(19~48%), 그 외에도 관동맥 질환, 심근염, 판막 질환 등의 양상을 보이게 된다.<sup>7)</sup> 전신성 홍반성 낭창에 의한 심장 판막 이상은 1927년 심질환 증상이 없던 전신성 홍반성 낭창 환자의 부검시에 발견되어 최초 기술된 이후에 리브만-삭스 심내막염으로 불리게 되었고, 최근에 경흉부 및 경식도 초음파 등의 영상 진단 기술의 발달로 심장 판막의 비후와 기능 이상에 따른 혈액학적 이상 등이 많이 진단 되어지고 있다.<sup>8)</sup> 그러나 전신성 홍반성 낭창에 동반된 판막 질환에 대한 국내 보고는 많지 않다.<sup>9)10)</sup> 전신성 홍반성 낭창 환자에서 심장 판막질환이 항인지질 항체와 관련이 있다는 연구가 보고 되었으며,<sup>3)11)</sup> 전신성 홍반성 낭창을 동반하지 않은 원발성 항인지질 항체 증후군 환자에서도 약 1/3에서 심장 판막 이상을 관찰할 수 있다고 알려져 있다.<sup>2)</sup> 항인지질 항체란 인지질의 음전하 부위에 결합하는 자가 항체군을

통칭하는 용어로 lupus anticoagulant와 anticardiolipin antibody가 가장 잘 알려져 있다. 항인지질 항체와 관련되어 발생한 심내막염 환자의 심초음파 상에서의 가장 큰 특징은 판막의 비후와 우중으로 알려져 있다. 이 두 가지 형태학적 이상이 진행하게 되어 판막의 섬유화가 일어나게 되어 기능 장애가 유발되며 기능 장애의 유발 시에는 판막 소엽의 섬유화에 따른 수축으로 인하여 주로 폐쇄부전을 동반하며 협착은 드문 것으로 보고 되고 있다.<sup>4-6)</sup> 본 증례의 경우에는 신장, 폐, 심장 그리고 혈액학적 이상 등의 다발성 장기 침범의 양상을 가지고 중증의 급속 진전을 보이는 전신적 홍반성 낭창 환자이며, lupus anticoagulant와 anticardiolipin antibody IgG가 양성이고 승모판막의 우중을 동반한 중등증의 폐쇄 부전으로 인하여 좌심실 기능 저하와 급성 호흡 곤란증이 유발된 경우이다. 리브만-삭스 심내막염인 경우에는 무균성의 사머귀 모양으로 주로 승모판의 심방면 부위와 대동맥 판막의 대동맥면 부위에 발생하는 것으로 알려져 있으며 삼첨판이나 폐동맥 판막 병변은 드문 것으로 보고되고 있다.<sup>12)13)</sup> 본 증례의 경우에는 심초음파 검사상 승모판막 전엽의 비후와 더불어 판막의 심방면 부위의 중간부위에서 비운동성의 우중을 관찰할 수 있었다. 감염성 심내막염과의 감별점으로 첫째, 입원 중 시행한 3차례의 혈액 배양 검사상 병원균이 동정 되지 않았으며 둘째, 색전증의 임상적 증거가 발견되지 않았고 셋째, 경흉부 심초음파상 운동성의 우중이 아닌 비운동성 우중 소견을 보여 본 증례의 경우는 감염성 심내막염의 진단 기준에 부합되지 않았다.<sup>14)</sup> 이러한 판막의 병변은 판막의 기능 이상에 의한 증상이 유발되기 이전에 많은 경우에서 색전증에 의한 뇌졸중을 동반할 수 있는데,<sup>15)16)</sup> 특히, 색전증의 위험인자로

알려진 항인지질 항체가 양성인 경우에는 색전증의 위험도가 증가한다.<sup>2)</sup> 그러나 감염성 심내막염에서 주로 관찰되는 운동성의 우종괴는 달리 비운동성의 우종괴 대부분이어서 색전증의 위험성이 낮다는 보고도 있다.<sup>17)</sup> 따라서 전신성 홍반성 낭창이나 원발성 항인지질 증후군과 같은 자가면역 질환에서 심장 판막의 이상이 발견될 경우에는 자가면역 질환의 기본적인 치료와 함께 항혈전 치료가 중요시 되고 있다. 강도 높은 항응고요법을 시행하였을 때 대조군과 비교하여 혈전 형성과 색전증 형성을 억제할 수 있으나 아스피린 단독으로는 큰 효과를 보지 못하였다는 보고도 있다.<sup>18)19)</sup> 본 증례의 경우에는 진단 시에 혈소판 감소와 PT, PTT 연장 소견으로 퇴원 당시에 출혈성 부작용을 막기 위하여 아스피린 단독 처방만을 시행하였다. 하지만 추후 외래 경과 관찰 중에 전신성 홍반성 낭창의 활동성을 줄이는 치료와 병행하여 항인지질 항체 정량 검사와 함께 항응고 요법의 시행을 고려해야 할 것으로 생각된다.

## 요 약

리브만-삭스 심내막염은 전신성 홍반성 낭창 환자에서 비감염성 우종을 특징으로 하는 심내막염이다. 본 증례에서는 다발성 장기 침범 및 증증의 급속 진전을 보이는 전신성 홍반성 낭창 환자에서 항인지질 항체 양성과 함께 심초음파 검사상 전형적인 승모판막의 우종과 중등증의 승모판막 폐쇄 부전을 보인 리브만-삭스 심내막염을 관찰할 수 있었다.

**중심 단어** : 리브만-삭스 심내막염 ; 전신성 홍반성 낭창 ; 항인지질 항체.

## REFERENCES

- 1) Libman E, Sacks B. *A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. Arch Intern Med* 1924;33:701-37.
- 2) Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. *Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. Circulation* 1996;93:1579-87.
- 3) Chartash EK, Lans DM, Paget SA, Qamar T, Lockshin MD. *Aortic insufficiency and mitral regurgitation in patients with systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. Am J Med* 1989;86:407-12.
- 4) Cervera R, Font J, Pare C, Azqueta M, Perez-Villa F, Lopez-Soto A, Ingelmo M. *Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. Ann Rheum Dis* 1992;51:156-9.
- 5) Gleason CB, Stoddard MF, Wagner SG, Longaker RA, Pierangeli S, Harris EN. *A comparison of cardiac valvular involvement in the primary antiphospholipid syndrome versus anticardiolipin-negative systemic lupus erythematosus. Am Heart J* 1993;125:1123-9.
- 6) Cervera R, Khamashta A, Font J, Reyes PA, Vianna JL, Lopez-Soto A, Amigo MC, Asherson RA, Azqueta M, Pare C, Vargas J, Romero A, Ingelmo M, Hughes GR. *High prevalence of significant heart valve lesions in patients with the primary antiphospholipid syndrome. Lupus* 1991;1:43-7.
- 7) Bulkey BH, Roberts WC. *The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. Am J Med* 1975;58:243-64.
- 8) Straaton KV, Chatham WW, Reveille JD, Koopman WJ, Smith SH. *Clinically significant valvular heart disease in systemic lupus erythematosus. Am J Med* 1988;85:645-50.
- 9) Park J, Shin WY, Kim IS, Cho BS, Cha SH. *A case of systemic lupus erythematosus with verrucous endocarditis. J Kor Soc Echo* 1993;1:139-42.
- 10) Lee SH, Seung KB, Kang DH, Lee KH, Kim PK, Park DJ, Chae JS, Kim HY, Hong SJ, Choi KB. *Echocardiographic findings in systemic lupus erythematosus. Korean Circ J* 1993;23:561-5.
- 11) Nihyannopoulos P, Gomez PM, Joshi J, Loizou S, Walport MJ, Oakley CM. *Cardiac abnormalities in systemic lupus erythematosus: association with raised anticardiolipin antibodies. Circulation* 1990;82:369-75.
- 12) Mandell BF. *Cardiovascular involvement in systemic lupus erythematosus. Semin Arthritis Rheum* 1987;17:126-41.
- 13) Roldan CA, Shively BK, Crawford MH. *An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erythematosus. N Engl J Med* 1996;335:1424-30.
- 14) Durack DT, Lukes AS, Bright DK. *New criteria for diagnosis of infectious endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. Am J Med* 1994;96:200-9.
- 15) Pope JM, Canny CL, Bell DA. *Cerebral ischemic events associated with endocarditis, retinal vascular disease, and lupus anticoagulant. Am J Med* 1991;90:299-309.
- 16) Ford SE, Lillcrap D, Brunet D, Ford P. *Thrombotic endocarditis and lupus anticoagulant. Arch Pathol Lab Med* 1989;113:350-3.
- 17) Roldan CA, Shively BK, Lau CC, Gurule FT, Smith EA, Crawford MH. *Systemic lupus erythematosus valve disease by transesophageal echocardiography and the role of antiphospholipid antibodies. J Am Coll Cardiol* 1992;20:1127-34.
- 18) Khamashta MA, Cuadrado MJ, Mujic F, Taub NA, Hunt BJ, Hughes GR. *The management of thrombosis in the antiphospholipid-antibody syndrome. N Engl J Med* 1995;332:993-7.
- 19) Derksen RH, de Groot PG, Kater L, Nieuwenhuis HK. *Patients with antiphospholipid antibodies and venous thrombosis should receive long term anticoagulant treatment. Ann Rheum Dis* 1993;52:689-92.