

## 승모판에서 증식증(vegetation)이 확인된 원발성 항인지질 항체 증후군 1례

영남대학교 의과대학 신경과학교실

이승엽 · 박승권 · 윤성환 · 정운석 · 김현직 · 임성환 · 하정삼

안동 성소병원 신경과

김 욱 년

### 서 론

항인지질 항체 증후군(antiphospholipid antibody syndrome)은 동맥 및 정맥의 반복되는 혈전증, 혈소판 감소증, 임신중의 반복적인 유산과 같은 임상적인 특징을 보이면서 혈액검사상 anticardiolipin antibody(이하 aCL로 약함) 또는 lupus anticoagulant(이하 LA로 약함) 양성을 보이는 질환군으로, 전신성 홍반성 낭창(SLE) 및 그 외 자가 면역성 질환들에서 주로 관찰되며 그 밖에 약제 부작용, 급성 감염 및 골관절염 등에서 발생할 수 있다.

본 질환군은 특발성으로 나타나는 원발성 항인지질 항체 증후군과 자가 면역성 질환과 연관되어 나타나는 이차성 항인지질 항체 증후군으로 분류되기도 한다.

항인지질 항체(antiphospholipid antibody, 이하 aPA로 약함)는 우리 몸의 인지질에 대항하는 주로 IgG, IgM, 또는 IgA 그룹의 항체로서 이 중 잘 알려진 것이 aCL 와 LA 이다(Gharavi 등, 1987).

대동맥판에 증식증이 있으면서 뇌졸중이 동반된 항인지질 항체 증후군은 국외에서 보고된 바 있으나(Grondin과 Giannoccaro, 1995) 국내에는 문헌 보고가 없었다.

저자들은 반복적인 유산의 과거력과 다발성 뇌경색을 가진 43세 여자 환자에서 심초음파검사상 승모판 소엽에 증식증을 가진 원발성 항인지질 항체 증후군 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자 : 손○○, 여자, 43세

주 소 : 우측 상지 위약감

병 력 : 여아 3자매를 둔 43세 여자 환자로 20대 후반부터 30대 후반까지 3차례의 반복적인 자연 유산을 경험하였으며, 1997년 12월 26일 아침 식사 도중 갑자기 발병한 우측 상지의 위약감과 경도의 구음 장애가 발생되어 영남대학교 의과대학 부속병원 신경과 외래에서 뇌자기공명영상(이하 MRI) 및 자기공명혈관조영술(이하 MRA)을 실시하여 다발성 뇌경색 진단후 한방 치료 도중 98년 5월 12일 입원함.

과거력 : 특이 사항 없음.

가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 및 신경학적 소견 : 신장은 154cm, 체중은 49kg 이었고 피부발진, 구강궤양, 광과민성

등의 신체 이상은 없었음. 신경학적 검사에서 의식은 명료하고 지능 및 사고, 집중력, 판단력이 정상이었으며 기억장애는 없었음. 뇌신경 검사상 이상 소견은 없었고, 운동 검사상 우측 상지에서 경도의 부전 마비가 관찰되었으며 감각 기능은 정상이었음. 소뇌 기능 검사상 우측 상지에서 겨냥 이상, 길항 운동 반복장애가 나타났으며 계측 보행상 경도의 양측 흔들림이 관찰됨. 건반사는 좌우가 대칭이었으며 병적 반사는 관찰 되지 않았음.

검사소견 : 입원 당시 검사소견상 정적혈구성 정색소성 빈혈(Hb/Hct:7.7/24.7), 백혈구수 4700/mm<sup>3</sup>, 혈소판수 70000/mm<sup>3</sup>, 적혈구침강속도 32mm/hr, fibrinogen 200mg/dl(정상 400이하), 혈액응고 검사에서 프로트롬빈시간 11.7초, 부분트롬보플라스틴시간 23.5초로 정상 소견보였고, 간기능 검사에도 특이 소견 없었음. 외래, 입원 당시 각각 실

시한 aCL는 양성, LA는 음성이었으며, protein C, protein S, antithrombin III는 모두 정상 범위에 있었다. VDRL(venereal disease research laboratory test), RA test는 음성이었으며, 항핵항체는 균질 양성, LE cell 음성, 항DNA항체 음성, 항Sm 항체 음성, 항histone 항체 음성, 항Ro, La 항체 각각 음성 소견을 보였다. 심전도상 리듬은 정상이었고 좌심실 확대 소견을 보였다. 흉부 X-선 검사상 정상 소견을 나타내었다. 입원시 실시한 경흉부 및 경식도 심초음파검사서 양측 승모판 소엽의 비후와 증식증이 관찰되었다(그림 1).

MRI 소견은 우측 소뇌에 급성 뇌경색과 좌측 소뇌에 아급성의 뇌경색이 관찰되었으며, 우측 후두엽에서는 다발성의 대뇌 피질에 조영 증강을 보인 뇌경색이 관찰되었다(그림 2). MRA상 특이 소견은 관찰되지 않았다.

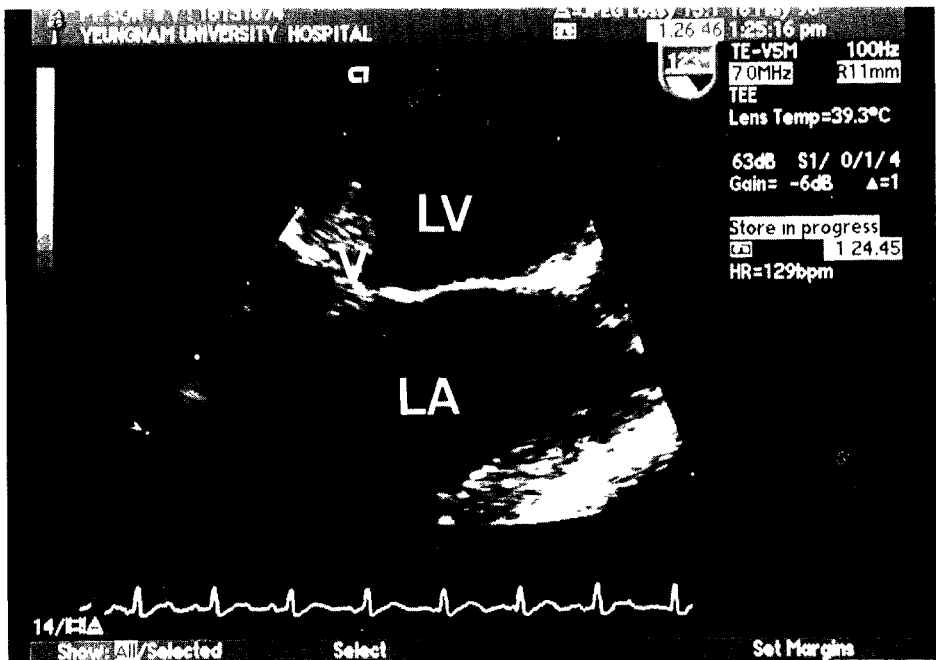
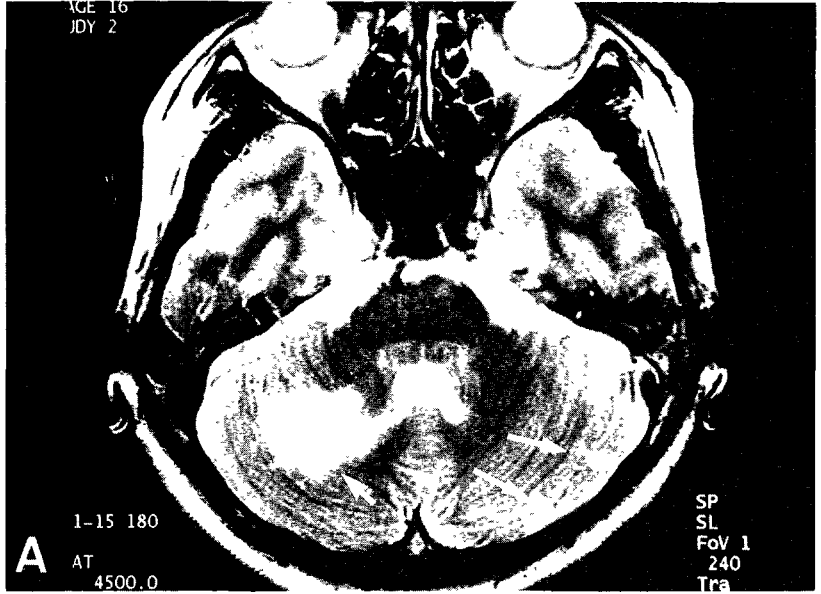


Fig. 1. Transesophageal echocardiography shows a large vegetation(V) attached to both mitral valve leaflets. LA left atrium LV left ventricle.

A. T<sub>2</sub> weight axial MR image shows multiple high signal intensities in the cerebellum (arrows).



B. Gd-enhanced sagittal MR image shows well defined enhancing lesions in the right parietal lobe (arrow).



Fig. 2. Brain MRI of the patient.

## 고 찰

항인지질 항체 증후군은 동맥이나 정맥의 반복되는 혈전증, 혈소판 감소증, 반복적인 자연 유산, 피부의 망상 피반(livedo reticularis) 등과 같은 임상 증상을 보이면서 혈액검사상 aCL IgG가 양성이거나 LA 양성을 보이는 질환군이다(Harris 등, 1983; Love와 Santoro, 1990).

항인지질 항체 증후군은 크게 원발성 증후군과 SLE 및 그 외 자가 면역성 질환 등에서 발생하는 이차성 증후군으로 분류되며 이 중 SLE에 의한 이차성 항인지질 항체 증후군이 가장 많이 나타난다. 원발성 항인지질 항체 증후군은 aCL 또는 LA가 양성이고 항인지질 항체 증후군의 특징적인 임상 증상을 보이면서 다른 자가 면역성 질환의 증거가 없을 때로 정의되는데 대부분의 예에서 항핵항체는 음성 혹은 저역가 소견을 보인다(Mackworth-Young 등, 1989). 항인지질 항체는 aCL, LA, 그 외 다른 인지질(phosphatidylserine, phosphatidylinositol, phosphatidylethanolamine)에 대한 항체들을 포함한다.

aCL는 IgG, IgM, IgA의 세가지 동형으로 분류되고(Gharavi 등, 1987) 이 중 IgG 항체가 특히 혈전증 및 태아 유산과 밀접한 관계가 있는 것으로 알려져 있으며, IgM은 용혈성 빈혈과 관련이 높은 것으로 알려져 있다(Fong 등, 1992).

항인지질 항체 증후군의 임상 양상 중 중추 신경계 증상으로는 일과성 뇌허혈발작(transient ischemic attack), 뇌경색증, 다경색 치매(multi-infarct dementia), 뇌정맥 혈전증, 무도병, 편두통, 횡단성 척수염, Guillain-Barré 증후군, 간질 등이 있으며, 그 외 신정맥 및 동맥 혈전증, Budd-Chiari 증후군(Pelletier 등, 1994; Ouwendijk 등, 1994), 간경색(Mor 등, 1989), 부신경색(Ames 등, 1992), 장간막정맥, 망막정맥, 장대퇴골정맥, 액와

정맥 및 하대정맥의 폐색, 심근경색증(Kattwinkel 등, 1992), 심장 판막 질환, 폐고혈압증, 망상 피반, 혈관염(Goldberger 등, 1992), 용혈성 빈혈, 혈소판 감소증, 무혈성 괴사 등이 보고 되어 있다.

Briley 등(1989)의 보고에 의하면 80예의 aPA 양성 SLE 환자 중 25예에서 신경학적 증상을 보였다고 한다. aPA와 뇌졸중과의 연관성에 대한 연구 결과는 다양하다. Chancellor 등(1989)은 젊은 연령의 뇌졸중 환자 38예에서 aPA 양성인 환자는 1명도 없었다고 기술한 것에 반하여 Brey 등(1990)은 50세 미만의 뇌졸중 환자 46명 중 무려 21명에서 LA 혹은 aCL의 양성 반응이 나타났다고 보고하였다. aPA와 관련된 가장 흔한 신경학적 이상은 일과성 뇌허혈발작이며 주로 일과성 흑내장(amaurosis fugax)으로 나타난다(Digre 등, 1989). aPA는 정상인에서도 0~14% 정도에서 양성으로 나타나며(Shahian 등, 1995) 그 양성율은 나이가 들수록 증가하여 80세 이상에서는 50%에서 양성이라는 보고가 있다(Manoussakis 등, 1987). 따라서 aPA가 뇌졸중의 원인이 아니라 동반되는 소견 혹은 뇌졸중의 결과라는 주장도 제기되었으나(Laskin과 Soloninka, 1988) aPA와 연관된 뇌졸중 환자들의 평균 연령이 일반적인 뇌졸중 환자의 연령보다 많이 어리고, 이들 중 많은 환자들이 뚜렷한 뇌졸중의 위험인자를 갖지 않으며, 발생이 반복적인 점들로 보아 aPA가 뇌졸중의 원인임을 시사하는 보고들도 있었다(Levine 등, 1990).

혈전증의 발생기전으로는 혈관내피세포로부터의 prostacyclin 생성 억제(Carreras 등, 1981), protein C 또는 protein S 활성화의 억제(Freyssinet와 Cazenave, 1987), phospholipid placental anticoagulant protein 1(PAP-1) 작용의 억제(Sammaritano 등, 1992), 내피세포의 손상 및 활성화(Cervera 등, 1991), 항인지질 항체의 혈소판막 인지질 결합에 의한 응집 촉진 인자의 분비 활성화(Escolar 등, 1992), 혈전 용해 기전의

장애(Keeling 등, 1991), antithrombin III 활성도의 저하(Cosgriff와 Martin, 1981), tissue factor 분비 촉진(Kornberg 등, 1994) 등이 가설로 제기되고 있다.

aPA와 심장 판막 질환, 특히 승모판 또는 대동맥판 질환과의 연관설(Anderson 등, 1987; Asherson과 Lubbe, 1988)은 판막의 표면 혹은 심내막 조직 등이 aPA의 작용 부위일 가능성을 시사하며, 이러한 손상된 심장벽에서 생성된 혈전이 전색 물질로 작용하여 뇌졸중을 일으킬 가능성을 생각하게 한다(APASS, 1990; Barbut 등, 1991). 뇌경색 환자에서 심장에서 기인한 뇌혈관 전색증이 의심될 때는 반드시 심초음파검사가 필요하며 특히 45세 이하의 젊은 나이에서 뇌경색이 발병하였거나, 고혈압, 당뇨병, 고지질혈증, 흡연, 음주 등의 위험인자가 없는 상태에서의 뇌경색 발병시 반드시 시행하여야 할 것으로 사료된다. 심초음파검사는 다른 방법으로는 찾아내기 힘든 많은 심질환을 정확히 확인할 수 있는 비관혈적이고 경제적인 검사법으로 인정받고 있다. Grondin과 Giannoccaro(1995)는 경식도 초음파검사(transesophageal echocardiography: TEE)가 경흉부 심초음파검사(transsthoracic echocardiography:TTE)보다 우월하다고 보고하였다. TTE는 좌심실 첨부, 좌심실내 혈전증 등을 관찰하는데 더 유용하고 TEE는 좌심방, 심방중격 및 대동맥을 더 잘 관찰할 수 있는 강점이 있다. 저자들이 경험한 환자는 TTE, TEE를 실시하여 모두 중식증을 관찰할 수 있었다. 젊은 나이의 뇌경색 발병시 다른 위험인자들이 없는 경우, TTE를 실시하여 이상소견을 발견하지 못했을 경우에는 TEE를 실시하는 것이 도움이 되리라 생각된다. 또, TEE는 대동맥의 주행에 걸친 관찰이 가능할 뿐아니라 색전증의 빈도와 관련된 것으로 보이는(Karalis 등, 1991) 혈전 유동성의 평가가 용이하기에 심방과 대동맥의 병변 발견에 대한 정확도에 있어 TTE에 앞선다.

자연 유산과의 연관성에 관하여 연구에 따라 차이는 있지만 aPA 양성인 경우 자연 유산의 빈도가 50%에 이르며, 태아 손실은 임신 시기에 따른 차이는 없다고 한다(Love와 Santoro, 1990).

aPA와 연관된 뇌졸중 환자의 신경 방사선학적 소견은 단일성 혹은 다발성인, 피질하부위의 뇌경색 소견을 나타내고, 무증상의 병변으로 발견되는 경우도 많으며 이들 병변의 조영 증강 양상이 서로 다른 것으로 보아 여러 번에 걸쳐 다발성으로 발생하는 것으로 본다(김중성 등, 1992). Stockhammer 등(1993)이 보고한 Sneddon 증후군 환자 17명 중 16명에서 MRI에서 병변 부위가 관찰되었고, 대부분의 병변은 작고 심부에 위치하며 다발성이었다. 저자들이 경험한 환자도 양측 소뇌와 우측 후두엽에 다발성으로 뇌경색이 발병했으며, 우측 후두엽에만 조영 증강이 되는 것으로 보아 다른 시기에 여러번 발병한 것으로 추정된다. APASS 그룹(1990)에 의하면 항인지질 항체를 가진 뇌졸중환자 128명 중 49명에서 혈관조영술을 시행하여 18명에서 정상이었으며, 24명은 중대뇌동맥분지 폐색 등의 두개내 병변, 11명에서는 두개외 병변을 보였고 혈관염의 소견도 2명에서 발견되었다고 한다. 본 환자에서는 특별한 이상 소견은 발견되지 않았다.

치료는 아스피린, ticlopidine 등의 항혈소판제, warfarin, heparin 등의 항응고제, 스테로이드, 면역억제제(Pengo 등, 1996), plasmapheresis, immunoglobulin의 정맥 투여 등(Hess 등, 1992)이 있으며 약제의 선택은 질환의 경증 및 임상양상에 따라 달라질 수 있으며 warfarin 투여시에는 INR(international normalized ratio)을 3이상으로 장기간 치료하는 것이 재발을 줄일 수 있다고 알려져 있다(Khamashta 등 1995; Lockshin, 1993; Braune 등 1993).

Kuttech(1997)는 재발성 태아 유산이 있는 환자들에는 아스피린과 heparin 투여가 효과적이라고

보고하였다. 본 환자의 경우에는 감염성 심내막염의 동반 가능성이 있어 혈액 배양 검사 및 임상 경과 관찰을 실시하는 동안에 ticlopidine을 투여했으며, 이후 혈액 배양 검사 소견 및 경과로 감염성 심내막염을 배제할 수 있어 항응고제 사용을 고려했으나, 환자가 자진 퇴원을 하여 더 이상의 치료를 할 수 없었다.

경과 관찰이 가능한 시기 동안에는 재발이 없었다. 혈소판 감소증 정도와 항혈소판제 및 항응고제 등의 투여양과 기간 등에 대한 정확한 자료가 없어 향후 이 분야에 대한 연구가 필요할 것으로 사료된다.

### 결 론

항인지질 항체 증후군에서 심판막의 증식증은 매우 드문 것으로 보고되고 있다. 이에 저자들은 반복적인 태아 유산의 과거력을 가진 원발성 항인지질 항체 증후군 환자에서 심초음파검사상 승모판 소엽에 증식증을 동반한 다발성 뇌경색을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

김종성, 강중구, 이명종: 항인지질 항체와 연관된 뇌졸중: 45례에 대한 임상적 고찰. *대한신경과학회지* 10: 126-135, 1992.

Ames DF, Asherson RA, Ayres B, Cassar J, Hughes GR: Bilateral adrenal infarction, hypoadrenalism and splinter hemorrhages in the 'primary' antiphospholipid syndrome. *Br J Rheumatol* 31: 117-120, 1992.

Anderson D, Bell D, Lodge R, Grant E: Recurrent cerebral ischemia and mitral valve vegetation in

a patient with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 14: 839-841, 1987.

APASS(The antiphospholipid antibodies in stroke study group): clinical and laboratory findings in patients with antiphospholipid antibodies and cerebral ischemia. *Stroke* 21: 1268-1273, 1990.

Asherson RA, Lubbe WF: Cerebral and valve lesions in SLE: association with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 15: 539-543, 1988.

Barbut D, Borer JS, Wallerson D, Ameisen O, Lockshin M: Anticardiolipin antibody and stroke: possible relation of valvular heart disease and embolic events. *Cardiology* 79: 99-109, 1991.

Braune S, Siekmann R, Vaith P, Lucking CH: Primary antiphospholipid antibody syndrome and cerebral ischemia: report on acute intervention in two cases and literature review with emphasis on therapeutic options. *Rheum International* 13: 169-174, 1993.

Brey RL, Hart RG, Sherman DG, Tegeler CH: Antiphospholipid antibodies and cerebral ischemia in young people. *Neurology* 40: 1190-1196, 1990.

Briley DP, Coull BM, Goodnight SH Jr: Neurological disease associated with antiphospholipid antibodies. *Ann Neurol* 25: 221-227, 1989.

Carreras LO, Defreyn G, Machin SJ, Vermlyen J, Deman R, Spitz B, Van Assche A: Arterial thrombosis, intrauterine death and the lupus anticoagulant: detection of immunoglobulin interfering with prostacyclin formation. *Lancet* 1(8214): 244-246, 1981.

Cervera R, Khamashta MA, Font J, Ramirez G, D'Cruz D, Montalban J, Lopez-Soto A, et al.:

- Antiendothelial cell antibodies in patients with the antiphospholipid syndrome. *Autoimmunity* 11: 1-6, 1991.
- Chancellor AM, Glasgow GL, Ockelford PA, Johns A, Smith J: Etiology, prognosis, and hemostatic function after cerebral infarction in young adults. *Stroke* 20: 477-482, 1989.
- Cosgriff TM, Martin BA: Low functional and high antigenic antithrombin III level in a patient with the lupus anticoagulant and recurrent thrombosis. *Arthritis Rheum* 24: 94-96, 1981.
- Digre KB, Durcan DW, Jacobson DM, Varner MW, Baringer JR: Amaurosis fugax associated with antiphospholipid antibodies. *Ann Neurol* 25: 228-232, 1989.
- Escolar G, Font J, Reverter JC, Lopez Soto A, Garrido M, Cervera R, Ingelmo M, et al.: Plasma from systemic lupus erythematosus patients with antiphospholipid antibodies promotes platelet aggregation. *Studies in a perfusion system. Arterioscler Thromb* 12: 196-200, 1992.
- Fong KY, Loizou S, Boey ML, Walport MJ: Anticardiolipin antibodies, hemolytic anemia and thrombocytopenia in systemic lupus erythematosus. *Br J Rheum* 31: 453-455, 1992.
- Freyssinet JM, Cazenave JP: Lupus-like anticoagulants-modulation of the protein C pathway and thrombosis. *Thromb Hemost* 58: 679-681, 1987.
- Gharavi AE, Harris EN, Asherson RA, Hughes GR: Anticardiolipin antibodies: isotype distribution and phospholipid specificity. *Ann Rheum Dis* 46: 1-6, 1987.
- Goldberger E, Elder RC, Schwartz RA, Phillips PE: Vasculitis in the antiphospholipid syndrome. A cause of ischemia responding to corticosteroids. *Arthritis Rheum* 35: 569-572, 1992.
- Grondin F, Giannoccaro JP: Antiphospholipid antibody syndrome associated with large aortic valve vegetation and stroke. *Can J Cardiol* 11: 133-135, 1995.
- Harris EN, Gharavi AE, Boey ML, Patel BM, Marckworth-Young CG, Loizou S, Hughes GR: Anticardiolipin antibodies: detection by radioimmunoassay and association with thrombosis in systemic lupus erythematosus. *Lancet* 2(8361): 1211-1214, 1983.
- Hess DC, Sethi K, Awad E: Thrombotic thrombocytopenic purpura in systemic lupus erythematosus and antiphospholipid antibodies: effective treatment with plasma exchange and immunosuppression. *J Rheum* 19: 1474-1478, 1992.
- Karalis DG, Chandrasekaran K, Victor MF, Ross JJ, Mintz GS: Recognition and embolic potential of intraaortic atherosclerotic debris. *J Am Coll Cardiol* 17: 73-78, 1991.
- Kattwinkel N, Villanueva AG, Labib SB, Aretz HT, Walek JW, Burns DL, Klensz JT: Myocardial infarction caused by cardiac microvasculopathy in a patient with the primary antiphospholipid syndrome. *Ann Intern Med* 116: 974-976, 1992.
- Keeling DM, Campbell SJ, Mackie IJ, Isenberg DA: The fibrinolytic response to venous occlusion and natural anticoagulants in patients with antiphospholipid antibodies both with and without systemic lupus erythematosus. *Br J Hematol* 77: 354-359, 1991.
- Khamashta MA, Cuadrado MJ, Mujic F, Taub NA, Hunt BJ, Hughes RV: The management of thrombosis in the antiphospholipid syndrome. *N*

- Eng J Med 332: 993-997, 1995.
- Kornberg A, Blank M, Kaufman S, Shoenfeld Y: Induction of tissue factor-like activity in monocytes by anticardiolipin antibodies. J Immunol 153: 1328-1332, 1994.
- Kuttech WH: Antiphospholipid antibodies and reproduction. J Reprod Immunol 35: 151-171, 1997.
- Laskin CA, Soloninka CA: Anticardiolipin antibodies: smoking gun or smoke screen? J Rheumatol 15: 7-9, 1988.
- Levine SR, Deegan MJ, Futrell N, Welch KM: Cerebrovascular and neurologic diseases associated with antiphospholipid antibodies: 48 cases. Neurology 40: 1181-1189, 1990.
- Lockshin MD: Which patients with antiphospholipid antibody should be treated and how? Rheum Clin North Am 19: 235-247, 1993.
- Love PE, Santoro SA: Antiphospholipid antibodies: anticardiolipin and lupus anticoagulant in systemic lupus erythematosus and in non SLE disorders. Ann Intern Med 112: 682-698, 1990.
- Mackworth-Young CG, Loizou S, Walport MJ: Primary antiphospholipid syndrome: features of patients with raised anticardiolipin antibodies and no other disorder. Ann Rheum Dis 48: 363-367, 1989.
- Manoussakis MN, Tzioufas AG, Silis MP, Pange PJ, Goudevenos J, Moutsopoulos HM: High prevalence of anticardiolipin and other autoantibodies in a healthy elderly population. Clin Exp Immunol 69: 557-565, 1987.
- Mor F, Beigel Y, Inbal A, Goren M, Wysenbeek AJ: Hepatic infarction in a patient with the lupus anticoagulant. Arthritis Rheum 32: 491-495, 1989.
- Ouwendijk RJ, Koster JC, Wilson JH: Budd-Chiari syndrome in a young patient with anticardiolipin antibodies: need for prolonged anticoagulant treatment. Gut 35: 1004-1006, 1994.
- Pelletier S, Landi B, Piette JC: Antiphospholipid syndrome as the second cause of non-tumorous Budd-Chiari syndrome. J Hepato 21: 76-80, 1994.
- Pengo V, Biasiolo A, Marson P, De silvestro G, Agostini C, Livi U: Immunosuppressive treatment in a heart transplantation candidate with antiphospholipid syndrome. Clin Rheumatol 15: 504-507, 1996.
- Sammaritano LR, Gharavi AE, Soberano C, Levy RA, Lockshin MD: Phospholipid binding of antiphospholipid antibodies and placental anticoagulant protein. J Clin Immunol 12: 27-35, 1992.
- Shahian DM, Labib SB, Schneebaum AB: Etiology and management of chronic valve disease in antiphospholipid antibody syndrome and systemic lupus erythematosus. J Card Surg 10: 133-139, 1995.
- Stockhammer G, Felber SR, Zelger B, Sepp N, Birbamer GG, Fritsch PO, Aichner FT: Sneddon's syndrome: diagnosis by skin biopsy and MRI in 17 patients. Stroke 24: 685-690, 1993.



– Abstract –

## A Case of Primary Antiphospholipid Antibody Syndrome Showing Vegetation on the Mitral Valve Through Echocardiography

Seung Yeop Lee, Seung Kwon Park, Sung Hwan Yun,  
Yun Seok Jung, Hyen Jik Kim, Sung Hwan Lim,  
Jung Sang Hah

*Department of Neurology  
College of Medicine, Yeungnam University  
Taegu, Korea*

Wook Nyeun Kim

*Andong Presbyterian Hospital  
Andong, Korea*

Antiphospholipid antibody syndrome(APS) is a well-known clinical syndrome characterized by recurrent arterial or venous thromboses, recurrent fetal loss, thrombocytopenia, together with high titers of sustained anticardiolipin antibody(aCL) or lupus anticoagulant(LA).

Although systemic lupus erythematosus(SLE) and APS may coexist, a high proportion of patients manifesting the APS do not suffer from classical lupus or other connective tissue disease. The patient has been defined as having a primary antiphospholipid antibody syndrome.

We experienced one case of primary APS with recurrent fetal loss, recurrent cerebral infarctions, positive anticardiolipin antibody IgG and fluttering vegetation on the mitral valve, without other connective tissue diseases including SLE. Forty-three old female had 2 out of 11 criteria for the diagnosis of SLE, such as thrombocytopenia and positive antinuclear antibody, but did not meet whole criteria. The patient was treated with ticlopidine, and anticoagulant therapy was recommended.

**Key Words:** Antiphospholipid antibody syndrome, Cerebral infarction