

급성 진행성 사구체 신염을 동반한 Wegener's granulomatosis와  
저용량 sulfamethoxazole-trimethoprim 요법

한양대 내과학 교실 · 병리학 교실\*

김 호중 · 손 경일 · 박 찬현 · 강 종명 · 박 한철 · 고 영혜\*

Wegener's granulomatosis에서 cyclophosphamide를 사용한 고식적인 세포독성 치료의 효과는 이미 잘 알려져 있지만 그 약제의 사용은 약의 독성 및 약물 저항성 때문에 사용에 제한을 받고 있으며, 최근에 Wegener's granulomatosis의 치료에 한 걸음 나아가 sulfamethoxazole-trimethoprim으로 성공적인 효과를 거둔 보고들이 있다. 본 중례에서는 같은 시기에 경피적 신조직생검 및 개흉 폐생검술로 급성 진행성 사구체 신염을 동반한 Wegener's granulomatosis로 진단받고 cyclophosphamide를 초기에 고식적 치료법으로 쓰는 도중 심한 부작용 및 감염등으로 약을 끊었던 두 남자 환자(각각 65세, 58세)를 소개한다. 본 저자들은 DeRemee 등과 Israel HL이 보고했던 용량보다 적은 하루 sulfamethoxazole 400mg, trimethoprim 80mg의 저용량을 이 두 환자에게 cyclophosphamide 대신에 부여하였다. 지난 6개월간 이 요법으로 환자는 임상상이 호전되었고 관해 상태를 유지할 수 있었다. 관해의 증거로서는, 초만 혈액부식을 요하던 요독증이 혈액 부식없이 혈중 크레아티닌치가 1.7내지 2.9mg/dl로 되었고 Wegener's granulomatosis의 질병 활동성의 민감한 지표로 알려진 항호중구 세포질 항체(antineutrophil cytoplasm antibody)가 초기 고역가(1:320 이상)를 보이던 것이 음성으로 바뀌었다. 비록 이 보고에서는 두 중례만 이 저용량 sulfamethoxazole-trimethoprim 요법이 시도되었고 아직까지는 짧은 기간(6개월)의 추적 관찰이었지만 Wegener's granulomatosis의 치료에 있어서 놀라운 임상효과 및 다른 제제보다 나은 안정성으로 앞으로 이 요법은 더 많은 임상적 시도와 cyclophosphamide를 대체할 수 있는 제제로서 기대되고 있다.

## A26

신유전본종의 임상적 특징

서울대학교 의과대학 내과학교실

허우성, 김연수, 안규리, 한진석, 김성권, 이정상

외국 보고에 의하면 신증후군 환자의 신생검시 원인질환의 3%가 신유전본종으로 알려져 있으나 국내에서는 그 수가 적어 모두 8예의 중례보고가 있었다. 현저들은 우리나라 신유전본종의 임상상을 알아보기 위해 1979년부터 1992년 사이에 서울대학교병원 내과에 입원하여 신생검을 시행한 신유전본종 환자 19명중 검사가 가능하였던 16명을 대상으로 이들의 원인질환, 임상소견, 검사결과들을 후향적으로 조사하여 다음과 같은 결과들을 얻었다.

1. 신유전본종으로 진단받은 환자는 동일기간에 사구체 신염으로 신생검을 받은 환자의 1%이었다. 이들의 남녀비는 9:7이었고 평균연령은 53세(46세-73세)이었다.
2. 원인 질환들은 다발성 골수종 4예, Castleman씨병 1예이었고, 원인을 알수없는 원발성 유전본종이 11예이었다.
3. 임상소견들은 포말뇨(16예), 하지부종(10예), 간비종대(7예), 실사(1예), 노작성호흡곤란(2예), 기적호흡(1예), 말초신경병증(1예), 대설증(1예), 수지말단비대(1예), 혈중(1예)이 있었으며, 신장의 침범장기들은 심장(2예), 간(7예), 연조직(1예), 신경조직(1예)이었다.
4. 검사소견상 단백뇨는 전 환자에서 관찰되었고, 이중 11예(69%)에서 신증후군 범위의 단백뇨가 있었다. 현미경적 혈뇨는 3예(19%)에서 있었으며 고질소혈증은 6예(38%)에서 있었다. 빈혈은 5예(31%)에서 관찰되었고, 고지혈증은 11예(69%)에서 보였다.
5. 혈청면역전기영동 검사상 10예에서 M peak가 보였고, IgG type(5예), IgA type(3예), kappa(1예), lambda(9예) chain에 대해 양성반응을 보였으며, kappa:lambda의 비는 1:9 였다.
6. 신조직검사상 아밀로이드 침착은 사구체(16예), 신세뇨관(15예)과 간질(15예) 등에서 관찰되었다.