

C-ANCA 양성인 Wegener씨 육아종 4예

가톨릭대학교 의과대학 내과, 임상병리과*
김완옥, 윤선애, 진동찬, 김용수, 윤영석, 방병기, 최영진*, 심상인*

Wegener씨 육아종은 사구체신염과 상하기도의 육아종성 혈관염을 특징으로 하는 전신성 혈관염으로, 진단은 임상증상과 폐, 신장, 피부 등의 조직검사로 진단하며, 최근 혈청학적 검사로써 ANCA(anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies)의 중요성이 강조되고 있다.

저자들은 최근 가톨릭의과대학 부속병원에서, 각종 임상증상이 진단에 합당하고 조직검사 소견 및 C-ANCA 양성으로 확진되었던 Wegener씨 육아종 4예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

	Case 1.	Case 2.	Case 3.	Case 4.
Age/Sex	47/M	30/M	65/M	47/M
Clinical manifestation	Chronic PNS, Saddle nose	Orbital pseudotumor	Chronic PNS & Nasal ob.	Hemoptysis, Chr. conjunctivitis, Facial n. palsy
Urine	Many RBC, pro(+)	Many RBC, pro(+++)	Many RBC, pro(±)	Many RBC, pro(+++)
Peak BUN/Cr (mg/dl)	46/7.9	15/1.2	68/5.1	54/7.4
C-ANCA titer	1:160	1:80	1:320	1:320
Pathology	Middle meatus mucosa: chronic inflammation	Kidney: FSGS Orbit: inflammatory pseudotumor	Sural n.: vasculitic neuropathy Nasal mucosa: ch. inflammation & granulation	Kidney: Crescentic G/N
Outcome	KT	?	?	HD

이상과 같이 C-ANCA에 강양성을 보였던 Wegener씨 육아종 4예를 보고한다.

낭창성 신염 환자의 임상적 고찰

한양대학교 의과대학 내과학교실·병리학교실*

강경원·세현기·김지훈·김효중·박찬현·강종명·박한철·박문향*

목적

전신성 홍반성 낭창에 대한 전반적인 지식의 발달로 생명을 위협하는 신장 이외의 합병증은 감소하였으나 낭창성 신염은 상대적으로 증가하고 있으며, 낭창성 신염 환자에 대한 예후인자로서 여러가지가 발표되고 있다. 이에 저자들은 낭창성 신염 환자에 대한 임상적 고찰과 함께 병리적 소견을 분석하고, 예후인자로서 연령, 활동지수, 만성화지수, 병합치로등의 유용성을 조사하였다.

방법

한양대학 병원 조직병리과에 의뢰된 신생검 1210례중 낭창성 신염으로 진단된 53례를 대상으로 호전된 군, 불변군, 악화된 군의 3군으로 나누어 연령, 활동지수, 병합요법등을 조사하였다.

성적

남녀비는 1:7.8, 평균 연령은 27.3세였다. 신생검전까지의 전신성 홍반성 낭창의 유발기간은 평균 17.7개월이며, class IV가 8.1개월로 가장 짧았다. 혈뇨는 IV형에서 가장 높았으며, 단백뇨는 V형에서 가장 높았다. 활동성 지수는 Class IV가 평균 13.52로 가장 높았고, Class IIa(1례)는 0이었고, Class V가 평균 2.0으로 그다음으로 낮았다. 만성화 지수는 Class V-III가 평균 3.7로 가장 높았으며, Class IIa(1례)는 0이었고, Class IIb가 평균 1.0으로 그다음으로 낮았다. 추적 관찰된 환자는 총 28례였고, 호전된 군이 13례, 불변군이 8례, 악화된 군이 7례가 있었다. 3군 사이에서 활동성 지수, 만성화 지수, 연령의 차이는 없었으나, 3례의 말기 신부전 환자에서의 활동성 지수는 평균 8.0으로 높았다. 스테로이드 단독 치료군에서의 호전된 환자가 15례중 8(53.3%)로 병합 치료군의 11례중 5례(45.5%)보다 많았고, 악화된 환자는 스테로이드 단독치료군이 15례중 2례(13.3%)로 병합 치료군의 11례중 3례(27.3%)보다 적었다.

결론

예후인자로서 연령, 활동성 지수, 병합 치료 여부는 환자의 치료 결과에 의의있는 영향은 미치지 못하였으나, 만성 신부전으로 이행된 4명의 환자에서 만성화 지수는 8.0으로 높게 나타났고, 평균 추적기간이 22.4개월로 비교적 짧았으며, 치료 초기부터 적극적인 병합요법을 받은 환자의 수가 적었다. 따라서 적응증이 되는 경우에 적극적인 병합치료요법을 시행하면서 더 많은 수의 환자와 기간을 가지고 치료결과를 분석해야 할것으로 생각된다.