

항핵항체 음성 낭창성 신염 1예

가천 의대 중앙 길병원 신장내과 · 임상병리과 · 해부병리과**

서찬중 · 김태석 · 차미경 · 이종호 · 서일해 · 하승연**

전신성 홍반성 낭창 진단에 이용되는 형광 항핵항체 검사의 예민도는 rodent 상피세포 사용시 95%이며, human tissue culture cell(Hep-2 cell) 사용시 98%이다. 우리나라에서는 rodent tissue culture cell을 이용한 항핵항체 음성 홍반성 낭창 2예의 보고가 있었다. 저자들은 human tissue culture cell을 이용한 항핵항체 검사에서 음성으로 나타난 낭창성 신염 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

25세 남자가 전신 부종과 복부 팽만감을 주소로 내원하였다. 내원 4개월 전 여름, 안면 발진으로 개인 피부과 의원에서 광과민성 피부염으로 치료 받은 병력이 있었으며, 호흡곤란, 피뇨, 관절통 등의 병력은 없었다. 이학적 소견에서 혈압 140/90mmHg, 체온 36.5℃였고, 두경부에 협부 발진(malar rash)은 없었고, 안검 침막은 경미하게 창백해 보였으며 구강 내 궤양은 없었다. 흉부 청진에서 양폐 하엽에서 기저 수포음이 청진되었고 전경골부에 함몰부종이 관찰되었다. 입원시 혈색소 10.5g/dL, 적혈구 용적률 32.7%, 백혈구 3,590/mm³, 혈소판 94,000/mm³, ESR 22mm/hr 였으며, protein/albumin 3.3/1.33g/dL, total cholesterol/triglyceride 194/138 mg/dL, BUN/creatinine 26.9/1.77mg/dL, 요검사서 protein 3+, RBC 15-20/HPF, WBC 3-6/HPF, 24시간 뇨 단백량은 3.654mg, creatinine clearance는 68.2ml/min 였다. 혈청 검사 소견에서 VDRL 음성, rheumatoid factor 음성, C3는 42mg/dL(정상:62-212mg/dL), C4는 5mg/dL(정상:15-45mg/dL), 항핵항체 음성, LE cell 음성이었고, anti-ds DNA 33.12U/mL(정상:0-7U/ml), anti-Ro Ab 양성, anti-La Ab 음성, anti-Sm Ab 음성, anti-cardiolipin Ab 음성, anti-RNP Ab 음성, C-ANCA 양성, direct/indirect Coombs' test 음성이었다. 전신성 홍반성 낭창으로 진단하고, 신장 조직 검사를 시행하여 diffuse proliferative glomerulonephritis의 소견이 관찰되어 steroid와 cyclophosphamide 치료 중이다.

폐경색으로 발현된 전신성 홍반성 낭창 2예

고려의대 내과

한상엽, 김상욱, 신진호, 권영주, 표희정

1904년 William등이 전신성 홍반성낭창에서 동반된 폐결절을 기술한 이래 전신성 홍반성낭창 환자에서 폐병변은 흉막염, 급성 루푸스 폐렴, 만성 간질성 폐렴, 폐출혈, 폐고혈압 등 다양하게 발현되며 현재 60% 빈도로 보고되고 있다. 주로 양성경과를 밟으며 드물게 심각한 경과로 진행된다. 연자들은 폐경색으로 발현되어 진단된 전신성 홍반성낭창 환자 2명을 보고하고자 한다. 증례 1: 여자 34세로 내원 10일전부터 발생한 발열 및 기침을 주소로 내원하였다. 내원당시 38.9도, 양 폐하부에 나음이 들렸으며 사지부종이 있었다. 백혈구 16,400/mm³, 혈색소 7.5 g/dL 혈소판 388,000 /mm³으로 폐렴 의심하에 항생제 투여하면서 흉부 사진상 우폐하에 공동이 의심되는 국소침윤이 호전되지 않아 기관지 내시경하 조직검사를 하여 폐경색으로 진단되었다. 단백뇨, 혈뇨, 피뇨등 급성신부전으로 전과된 후, FANA 양성(peripheral, X640), C3 18 mg/dL, C4 7.6 mg/dL, anti-ds DNA (>100), anti Smith, anti RNP, anti cardiolipin IgG항체는 모두 양성이었으며, anti Ro/La 항체와 lupus anticoagulant는 음성으로 전신성 홍반성 낭창으로 진단되었고 스테로이드 충격요법, 혈장교환과 혈액투석 시행 후 호전되어 현재 2년간 추적 중이다. 증례 2: 여자 46세로 내원 한달전 호흡곤란을 주소로 타병원에서 폐병변을 동반한 전신성 홍반성 낭창 진단하에 1일간 스테로이드 충격요법 후 호전되던 중 자의로 10일간 약제를 중단하다가 호흡곤란이 발생하여 내원하였다. 내원시 혈압은 160/90 mmHg, 심박수는 분당 124회, 호흡수는 분당 36회 이었고, 동맥혈검사상 pH 7.25, CO₂ 35.2 mmHg, O₂ 56.2 mmHg SaO₂ 84%, AaDO₂ 50이었다. 흉부 사진에서 우상부에 췌기모양의 국소침윤이 있었으며 심장초음파 검사에서 폐동맥압이 39 mmHg로 증가되어 있었으며, 폐환기/관류스캔에서 우상부에 음영결손이 있었다. FANA 양성(speckled, X640), C3 53 mg/dL, C4 30 mg/dL이었고, anti Ro, anti Smith, anti RNP, anti cardiolipin IgG 항체는 모두 양성이었으며, anti-ds DNA와 anti La 항체와 lupus anticoagulant는 음성이었다. 저산소증 지속되어 기계호흡과 스테로이드 충격요법 후 호전되어 현재 1년간 관찰 중이다. 결론: 항인지질항체를 가진 전신성 홍반성 낭창 환자에서 폐경색이 동반되면 치명적일 수 있으므로 조속한 진단과 치료를 요할 것으로 보인다.