

Wegener's granulomatosis에 의한 급속 진행성 사구체 신염 1예

김경아, 송준호, 양해주, 이경주, 이승우, 김문재
인하대학교 의과대학 내과학교실, 신장내과

Wegener's granulomatosis는 상부 및 하부 호흡기의 육아종성 혈관염과 사구체 신염을 동반하는 드문 질환으로 발생 빈도는 정확히 알 수 없다. 병리학적으로 소혈관에 육아종을 동반한 괴사성 혈관염을 보이며 부비동, 폐, 눈, 피부, 신경계 등 전신을 침범할 수 있다. 신장 침범의 임상 양상은 경한 단백뇨, 혈뇨에서부터 투석이 요구되는 말기 신부전에 이르기까지 다양하다. 혈액 검사상 C-ANCA, Rheumatoid factor가 양성으로 나타나고 빈혈, ESR의 증가, 고 글로불린 혈중증이 나타날 수 있다. 저자등은 급속 진행성 사구체 신염의 경로에 의한 말기 신부전으로 혈액 투석을 시행한 Wegener's granulomatosis 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 58세 남자 환자로 교통사고로 인해 타 병원을 내원하여 시행한 검사상 혈뇨 및 신부전의 소견이 발견되어 본원으로 전원되었다. 과거력이나 가족력상 특이 사항은 없었으며 생체 징후는 혈압 150/90 mmHg, 맥박수 80회/분이었으며 이학적 검사상 특이 소견이 없었다. 내원 당시 혈청 생화학적 검사상 BUN 32mg/dL, Cr 2.7mg/dL, 뇨검사상 protein 30mg/dL, many RBC, 24시간 단백뇨 5.3g이었고 흉부 X-ray와 복부 초음파상 정상 소견을 보였으며 이비인후과적 검진상 특이 소견이 없었다. 신부전을 일으킬만한 약물 투여나 탈수현상이 없는 상태에서 내원 9일만에 BUN 95.1mg/dL, Cr 11.4mg/dL로 급속히 증가되었고 문진상 식욕부진, 메스꺼움, 구토를 호소하였다. 당시 일반 혈액학적 검사상 백혈구 10,800/mm³, 혈색소 10.8g/dL, 혈소판 167,000/mm³, 뇨검사상 protein 100mg/dL, many RBC, 혈청 생화학적 검사상 Ca 7mg/dL, P 9.6mg/dL, Uric acid 9.7mg/dL, ESR 65mm/hour, RF는 음성, IgG 1730mg/dL(693-1618), C-ANCA(1:80,+)였으며 HBs Ag, HBs Ab, HCV Ab, ANA, anti-DNA Ab는 모두 음성이었다. 요독 증세가 심하여 용급 혈액투석을 시행하였고 전원 당시의 신장 조직검사서 면역 침착이 없는 반월상 사구체 신염으로 진단되어 20일 동안 Cyclophosphamide을 400mg에서 시작하여 20일간 점차 감량, methylprednisolone을 1g씩 3일간, 이후 30일간 점차 감량하는 방법으로 치료하였다. 약물 치료 이후 재 시행한 C-ANCA는 음성의 소견을 보였고 ESR 38mm/hour로 감소되었으나 신장 기능 및 증상의 호전이 없어 현재 혈액 투석을 시행하면서 외래 추적 관찰 중이다.

Wegener씨 육아종증 1례

연세대학교 원주의과대학 내과학교실 및 병리학교실*
김미혜, 갈용호, 김진수, 한병근, 이은영, 정순희*, 최승욱

Wegener씨 육아종증은 동양에서는 드문 질환으로 1936년 Wegener에 의해 처음 발표된 이후 주로 부비강 등 상하 기도와 폐, 신장등에 괴저성 육아종성 병변을 특징적으로 하며 전신성 혈관염과 관련하여 ANCA가 90%이상에서 발견되는 복합임상증후군으로 알려져 있다. Wegener씨 육아종증은 주로 폐와 신장에서 증상을 나타내지만 국소적으로도 나타날 수 있으며 국내에서는 대부분의 경우 폐출혈, 객담, 기침 등의 호흡기 증상 및 신경계 질환과 안질환, 부비동염 등의 국소적인 증상으로 발견된 몇 예가 보고되었다. Wegener씨 육아종증은 급속한 경과를 취하여 치료하지 않는 경우 평균수명이 5-6개월 정도로 치명적인 질환에 속하였으나 cyclophosphamide과 steroid의 병합사용이 효과적으로 알려지면서 75%까지 완전 관해를 유도할 수 있는 것으로 알려져 있다. 본 저자들은 녹막이 두꺼워진 소견은 있었으나 발바닥과 정강이에 다발성의 자반이 관찰 되었다. 혈액학적 검사상 WBC 18,660/ μ l, Hb 5.1g/dl, platelet 557,000/ μ l이었고 iron 15 μ g/dl, TIBC 184 μ g/dl, reticount 4.0%, ferritin 604ng/ml이었고 BUN 55mg/dl, creatine 4.0mg/dl, ESR 82mm/hr, CRP 18.4mg/dl로 증가해 있었다. 간기능 검사는 정상소견이었고 소변 검사 상 단백뇨 1(+), RBC 5-9개/HPF가 관찰되었다. 혈청학적 검사결과 antiGBM Ab, ANA, RA factor는 모두 음성이었고 C3 95.2mg/dl, C4 29.1mg/dl, CH₅₀은 22 CH₅₀/ml이었으며 c-ANCA는 양성이었다. Chest PA상 왼쪽폐하부에 녹막삼출이 관찰되었고 HRCT결과 녹막이 두꺼워진 소견을 볼 수 있었다. 사지말단부위의 저린증상이 있어 시행한 신경전도 검사결과 감각운동성의 신경병증으로 판단되었다. 혈청 creatinine이 10mg/dl 이상으로 점점 증가하면서 신부전이 진행하여 투석을 시작하였고 혈관염이 의심되는 소견으로 피부조직 및 신장조직 검사를 시행한 결과 Wegener씨 육아종증으로 진단하였다. 일시적으로 투석을 하며 prednisolone과 cyclophosphamide를 사용하였고 현재 신부전 및 증상은 매우 호전 되어 혈청 creatinine은 2.0mg/dl로 유지하고 있으며 외래 추적 관찰 중이다.

증례 : 본 57세 여환은 약 2개월전부터의 전신무력감과 발바닥의 통증 및 저린 증상을 주소로 내원하였으며 당시 개 인병원에서 심한 빈혈 및 신부전을 진단받았다. 본원 내원시 시행한 이학적 검사상 활력징후는 정상이었고 결막은 충혈 되어 있었으며 피부는 건조하였다. 호흡음은 깨끗하였고 심잡음도 청진 되지 않았다. 양 하지에 함요부종은 없었으나 발바닥과 정강이에 다발성의 자반이 관찰 되었다. 혈액학적 검사상 WBC 18,660/ μ l, Hb 5.1g/dl, platelet 557,000/ μ l이었고 iron 15 μ g/dl, TIBC 184 μ g/dl, reticount 4.0%, ferritin 604ng/ml이었고 BUN 55mg/dl, creatine 4.0mg/dl, ESR 82mm/hr, CRP 18.4mg/dl로 증가해 있었다. 간기능 검사는 정상소견이었고 소변 검사 상 단백뇨 1(+), RBC 5-9개/HPF가 관찰되었다. 혈청학적 검사결과 antiGBM Ab, ANA, RA factor는 모두 음성이었고 C3 95.2mg/dl, C4 29.1mg/dl, CH₅₀은 22 CH₅₀/ml이었으며 c-ANCA는 양성이었다. Chest PA상 왼쪽폐하부에 녹막삼출이 관찰되었고 HRCT결과 녹막이 두꺼워진 소견을 볼 수 있었다. 사지말단부위의 저린증상이 있어 시행한 신경전도 검사결과 감각운동성의 신경병증으로 판단되었다. 혈청 creatinine이 10mg/dl 이상으로 점점 증가하면서 신부전이 진행하여 투석을 시작하였고 혈관염이 의심되는 소견으로 피부조직 및 신장조직 검사를 시행한 결과 Wegener씨 육아종증으로 진단하였다. 일시적으로 투석을 하며 prednisolone과 cyclophosphamide를 사용하였고 현재 신부전 및 증상은 매우 호전 되어 혈청 creatinine은 2.0mg/dl로 유지하고 있으며 외래 추적 관찰 중이다.