

ANCA 관련 급속진행성 사구체 신염(RPGN)

계명대학교 의과대학 내과학 교실
황은아, 강미정, 박경대, 이기태, 박성배, 김현철

급속 진행성 사구체 신염(RPGN)은 과거 환자의 평균 생존 기간이 수 개월 밖에 안되는 치명적인 질환으로 여겨졌으나 최근 항 호중구 세포질 항체(ANCA)와 같은 혈청학적 표식자의 발견으로인해 RPGN의 분류와 치료도 바뀌게 되었다. 특히 ANCA 관련 RPGN은 Wegener's granulomatosis, Microscopic polyangitis, ChurgStrauss syndrome등과 같은 전신성 혈관염에 의하여 조기 진단에 의해 적극적인 치료를 조기에 시작하면 약 70%에서 신기능이 호전된다. 그러나 국내에서는 아직 이 질환에 대한 임상연구나 치료성적의 보고가 드문 실정이다. 이에 저자들은 1989년부터 2000년 2월사이, 7례의 ANCA 관련 RPGN환자를 치험한 성적을 보고하고자 한다. 성별은 여자가 6례, 남자가 1례였다. 평균 연령은 27.4±21.2세(최소 16세, 최대 63세)였다. 임상증상으로는 전례에서 발열, 단백뇨 및 혈뇨, 구강 궤양, 체중감소, 전신 쇠약감이 있었으며 객혈 5례(75%), 관절통 4례(57%), 결막염 및 흉통 각각 3례(47%), 비염 2례(28.5%), 급성 난청 및 피부발진이 각 1례(14.7%)에서 있었다. 침범된 장기별로는 신장은 7례(100%) 모두 침범되었고 폐 6례(85.7%), 관절 4례(57%), 눈 3례(47%), 코 2례(28.5%), 심장, 신경, 귀, 피부가 각각 1례(14.7%)였다. 혈청학적 소견은 4례에서 C-ANCA 양성, 3례에서 P-ANCA양성이었으며, 1례에서는 IgM anti-GBM antibody도 양성이었다. 검사소견으로 빈혈, 단백뇨, 혈뇨는 100%에서 관찰되었고 입원 당시 7례 모두 심한 급성 신부전(평균 혈청 creatinine 10.4±5.7 mg/dl)이 동반되었고 이 가운데 6례(85.7%)에서는 투석치료가 필요했다. 치료로는 7례 중 4례(57.1%)에서 스테로이드 및 cyclophosphamide 병합 치료를 하였고 2례는 스테로이드 충격요법만을 시행하였고 나머지 1례는 치료 전 사망하였다. 스테로이드 및 cyclophosphamide 병합요법으로 치료를 받은 4례 중 1례는 신기능이 정상으로 회복되었고 1례는 신기능이 회복(혈청creatinine 4 mg/dl)되어 투석을 중단하였고 1례는 현재 혈액투석 중이며 다른 1례는 치료 도중 사망하였다. 스테로이드 충격요법만을 시행한 2례 중 1례는 신기능이 호전되어 투석을 중단하였으며 1례는 치료 중 사망하였다. 연자들의 성적에서 사망률이 42.8%(7례 중 3례)로 다소 높았으나 앞으로 조기 진단에 따른 적극적인 치료로 신장 및 환자 생존율을 향상시킬 수 있을 것으로 생각한다.

B18

성인에서 발견된 연쇄상 구균 감염 후 사구체 신염의 임상적, 조직학적 특징

부산 대학교 병원 내과학 교실
이동원, 김용범, 안승재, 정유석, 송상현, 정현철, 이수봉, 권원수, 나하연

목적

연쇄상 구균 감염 후 사구체 신염은 주로 학동기 연령의 소아에서 발생하는 질환으로, 연쇄상 구균 감염으로인해 형성된 면역 복합체가 사구체 기저막에 연하여 침착됨으로써 유발되는 면역 질환으로 생각되고 있다. 이에 저자는 성인에서 발견된 연쇄상 구균 감염 후 사구체 신염 환자에 대한 고찰을 통해 연령에 따른 임상적, 조직학적 특징을 규명하고자 하였다.

방법

1995년부터 1999년까지 부산대학교 병원에서 임상적, 조직학적으로 연쇄상 구균 감염 후 사구체 신염으로 진단받은 16세 이상의 25명을 대상으로 하였다. 환자들의 발병 연령에 따라 30세 미만을 청년층으로, 30세 이상을 중년층으로 구분하여 연령별 특징을 비교하였고 paired T-test를 통해 통계적 유의성을 검토하였다.

결론

성	나이	평균 연령	24시간 소변 배설량 (g/day)	총단백	사구체 여과율 (mL/min)	보체치(C3) (mg/dL)	ASO (IU/mL)	조직소견 (경중:중중)
청년층	12 : 4	22	1.14		104.91	51.16	424	14 : 2
중년층	2 : 7	49	3.23		34.40	42.12	330	3 : 6
p-value		0.012	0.079		0.003	0.336	0.352	

고찰

발병 연령이 증가할 수록 연쇄상 구균 감염 후 사구체 신염으로 인한 신기능의 저하가 현저함에 따라, 고령층의 신중후군에서 연쇄상 구균 감염에 대한 조기 진단과 치료가 향후 신기능의 보존 및 개선에 도움이 될 것으로 생각된다.