

만성 신부전으로 진단된 후 폐포출혈이 나타난 현미경적 다발성 혈관염 1 예
박창한, 배기선, 김영신, 광계진, 조지윤, 김성남, 이지수, 강덕희, 최규복, 윤건일
이화여자대학교 의과대학 내과학교실

현미경적 다발성 혈관염은 소혈관을 침범하는 전신성 혈관염으로 신장과 폐의 침범을 주로 하는 것이 특징이다. 신장침범시 치료하지 않으면 신부전으로 진행하고, 폐침범시 폐포 출혈이 주 임상양상이며, 심근에 침범하여 심장기능 저하를 보이는 예도 있다. 저자들은 내원 2년전 원인미상의 만성신부전으로 혈액투석을 시행받고 있는 환자에서 폐포출혈과 심장기능저하를 나타난 현미경적 다발성 혈관염을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 63세 남자 환자가 한달 전부터 지속된 객혈과 호흡곤란으로 내원하였다. 과거력상 2년전 고혈압에 의한 만성 신부전을 진단받고 혈액투석을 시행받아왔다. 한달전 고열과 한측을 동반한 객혈과 급성호흡곤란으로 타병원 입원하여 인공환기치료와 항생제치료를 시행하던 중 전원되었다. 내원당시 혈압은 160/80mmHg, 맥박수 80회, 호흡수 14회, 체온 36℃이었고, 기계호흡을 유지하고 있었다. 결막은 창백하였고 양측 폐야에서 악실음이 들렸고, 피부 반점은 없었고, 양측하지의 함요부종은 없었다. 말초혈액검사상 혈색소 9.3 g/dl, 백혈구 15,800/mm³, 혈소판 184,000/mm³이었고, 혈청 생화학 검사에서 요소질소 59 mg/dl, 혈청크레아티닌 4.6 mg/dl, 칼슘 9.5mg/dl, 인 3.0mg/dl이었다. ESR 13mm/hr, CRP 5.1mg/dl였다. C3/C4 은 정상이었고, IgG/A/M 1220/280/118 mg/dl이었다. HBsAg, anti-HCV, cryoglobulin, FANA, RF 모두 음성이었고, P-ANCA가 양성이었다. 단순 흉부 방사선촬영상 심비대와 양폐야에서 반점상 또는 원형의 경화가 관찰되고, HRCT상 양폐야에 간유리 음영과 소엽간 증격비후가 보였다. 심초음파상 심박출량 39%로 감소되고, 전벽과 격벽의 운동저하가 관찰되었다. Methylprednisolone 125mg/day와 경구 cyclophosphamide 50mg P.O QOD로 투여를 시작하였다. Methylprednisolone과 경구 cyclophosphamide로 병합치료 시행 후 폐포출혈이 소실되고 단순 방사선 사진상 경화가 감소하고, 심부전소견이 호전되었다. Methylprednisolone과 경구 cyclophosphamide를 감량하여 현재 Methylprednisolone 4 mg P.O QOD와 경구 cyclophosphamide 25 mg P.O QOD로 지속적으로 치료하고 있으며 폐포출혈 소견없이 정기적 혈액 투석을 유지하고 있다. 이 증례를 통하여 원인미상의 만성 신부전환자에서 객혈이 발생하였을 때, 만성신부전의 원인으로 현미경적 다발성 혈관염을 고려해 볼 수 있음을 제안하는 바이다.

사구체 경화증이 동반된 특발성 수족근 골용해증 1례

이창진, 이 범희, 강 희경, 하 일수, 정 해일, 김 인원*, 김 중곤, 최 용
서울대학교 의과대학 소아과학교실, 소아 방사선과학교실*

서론. 특발성 수족근 골용해증은 아동기에 손, 발목에 통증을 동반한 부종 및 운동장애로 발현하여 관절의 심각한 변형을 남기는 드문 질환으로, 연소성 류마티스 관절염과 감별진단 해야하며 국소성 분절성 사구체 경화증 등의 진행성 신질환의 동반을 특징으로 한다. 저자들은 최근 이와 같은 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례. 4세된 남아가 우연히 발견된 단백뇨를 주소로 방문하였다. 환아는 2세경 왼쪽 발목의 변형과 보행이상, 양 손발목의 관절운동장애가 발생하여 연소성 류마티스 관절염으로 진통소염제와 methotrexate로 치료받았으나 호전이 없던 중, 요검사에서 신증후군 범위의 단백뇨가 검출되어 경구 steroid와 enalapril로 치료받았으나 단백뇨는 계속되고 신기능의 저하가 동반되었다. 내원 당시 신체 검진에서 부종은 관찰되지 않았으며 양 손발목의 변형과 운동 장애 외에 이상소견은 없었다. 신생검에서 65%의 사구체에서 전반적 경화가, 19%에서 분절성 경화가 관찰되었으며, 신세뇨관의 위축과 간질의 섬유화가 보였다. 골격계의 방사선 사진에서 손목관절의 골용해와 관절강의 소멸, 발목뼈의 골용해 소견이 관찰되었다. 환아는 특발성 수족근 골용해증으로 진단받고 면역 억제제 치료를 중단하고 만성 신부전과 관절통에 대한 대증적 치료를 하며 관찰중이다.

결론. 다발성 관절통과 관절 변형을 보이는 환아에서 특히 단백뇨가 동반된 경우 특발성 수족근 골용해증을 감별하여야 하겠다.