

Goodpasture Syndrome -A Case Report-

Moon Ho Yang, Gou Young Kim, Chun Gyoo Ihm*

Department of Pathology, Department of Internal Medicine*, College of Medicine, Kyung Hee University

Goodpasture syndrome is uncommon but intriguing condition characterized by the simultaneous appearance of proliferative, usually rapid progressive glomerulonephritis and a necrotizing hemorrhagic interstitial pneumonitis. Most cases begin clinically with respiratory symptoms, principally hemoptysis, and radiographic evidence of focal pulmonary consolidations. Soon manifestations of glomerulonephritis appear, leading to rapid progressive renal failure. Most cases occur in the teens or twenties, and there is a preponderance among men. The syndrome was infrequently reported in Europe, but only two cases are reported on the literature in Korea. We experienced a case of 20-year-old man having intermittent blood-tinged sputum, progressive difficulty of respiration and generalized edema. Radiologic finding shows patchy consolidation and multifocal air-space nodules on the both lung fields. Laboratory findings are Anti-GBM Ab. 449 U/mL (normal, <19.9), ANA (-), and ANCA (-). Renal biopsy shows crescent formation in more than 90% of the glomeruli, and immunofluorescent finding shows diffuse linear deposition of IgG, IgA, C3, and C1q along the capillary wall.

신결핵과 동반된 이차성 IgA 신증 1예

김 성남, 최 규복, 이 영숙, 송 지현, 강 덕희, 성 순희*, 윤건일
이화여자대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*

요약 : IgA 신증은 원발성 혹은 만성적인 호흡기나 소화기의 염증후에 이차적인 원인으로 인하여 사구체간질 및 기질에 IgA의 침착을 동반한 사구체 신염이다. 이차성 IgA 신염의 원인으로 이미 많은 질환이 알려져 있지만 신결핵과 동반된 경우는 극히 보고된 경우가 드문 상황인 바, 저자들이 경험한 1예를 보고하는 바이다.

중례 : 2000년 3월 27일 한달간의 하지부종과 복부팽만을 주소로 내원한 45세 남자환자이다. 내원당시 혈압은 120/80mmHg이었고 진찰소견상 양하지의 함요부종 및 복수이외에 특이소견은 없었다. 24시간 단백뇨가 3.2gm, 혈청 IgA가 637mg/dl로 증가된 것 이외에 특이소견은 없었다. 우측 신장의 수신증을 동반한 요로폐쇄소견이 있어 경피적 신루설치술 시행후 얻어진 소변에서 다량의 항산균이 검출되어 항결핵제의 투여를 시작하였으나 신부전 및 단백뇨가 지속되어 좌측신장의 신생검을 시행한 결과 IgA 신염(WHO class III)의 소견을 보였다. 환자는 우측 신장 및 요로절제술을 시행받았고 이후 1년간의 추적관찰 기간중 혈청 크레아티닌 및 단백뇨의 감소가 관찰되었다.

Date	2000,03,27	2000,04,25	2000,05,03	2000,06,30	2000,10,20	2001,01,15
serum Cr(mg/dL)	5.8	5.0	4.7	1.5	1.4	1.3
serum IgA	637	417	323	258	215	214
24Hr Protein(mg/day)	3184	3603	2223	630	144	133
Event	antiTbc Tx	nephrectomy				

결론 : 신결핵이 원인질환으로 나타난 이차성 IgA 신증이 외과적 절제술 및 항결핵요법후 신기능 및 단백뇨의 호전이 있었고 현재 외래에서 추적관찰 중이다.