

막성 사구체신염을 동반한 Sjögren 증후군 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실 영동세브란스병원 신장내과
연세대학교 의과대학 병리학교실*

백승석 · 이재성 · 황성준 · 이태희 · 홍순원* · 박형천 · 하성규

서 론 : Sjögren 증후군은 누선과 타액선에 림프구의 침윤으로 안구건조증 또는 구강건조증을 일으키는 만성 자가면역 질환이며, 원발성 Sjögren 증후군에서는 약 20-50%에서 신장을 침범하는 것으로 알려져 있다. 병리학적으로 간질성신염이 가장 흔한 형태이며, 사구체신염은 드물게 나타나는데, 본 증례는 국내에서 아직 보고된 바가 없는 Sjögren 증후군에 막성 사구체신염이 동반된 예이다.

증 례 : 55세 여자가 1달간의 전신부종을 주소로 본원 신장내과에 내원하였다. 환자는 10년 전부터 구강건조 및 안구건조 증상이 있었으며, 내원 2년전 안와골절, 상악골절 있어 수술 후 안과에서 시행한 Shirmer test 상 양성소견 (우안 4 mm/5 min, 좌안 3 mm/5 min) 보여 타원 류마티스 내과로 의뢰되었고, 면역혈청 및 구순 조직검사상 Sjögren 증후군을 진단받았다. 이후 내원 1개월 전부터 전신부종 소견 보여 본원 신장내과에 의뢰되었다. 환자는 내원시 만성병색을 보였으며 혈압은 100/60 mmHg, 맥박수는 80회/분, 체온은 36.5℃이었다. 양측 안구결막에 충혈이 있었으며, 만성적인 구강건조로 인해 균열설 및 미각저하를 보였다. 중등도의 양측 하지부종이 있었으며, 모든 수부 근위지관절에 압통 소견이 있었으나, 부종이나 열감은 없었다. 내원시 시행한 말초혈액검사에서 백혈구 6,790/mm² 혈색소 12.2 g/dL, 혈소판 249,000/mm²이었고, 혈청 생화학검사에서 총단백 5.5 g/dL, 알부민 1.2 g/dL, 혈중소듐 136 mmol/L, 포타슘 3.8 mmol/L, 칼슘 7.2 g/dL, 인 4.6 g/dL, 혈중요소질소 13.5 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, 총콜레스테롤 244 mg/dL, 중성지방 421 mg/dL이었다. 요화학검사상 pH 7.0, 요단백 +++이었으며, 현미경검사상 혈뇨나 농뇨는 없었다. 24시간 소변검사상 단백질 5,245 mg/dL, 알부민 3,423 mg/dL, 크레아티닌 청소율은 74.21 mL/min/1.73m² 이었다. 류마티스양인자는 576.0 IU/mL, 혈청 IgG 2,560.0 mg/dL, IgA 663.0 mg/dL, IgM 221.0 mg/dL 이었고, C3, C4는 각각 125.0 mg/dL, 38.0 mg/dL이었다. 항핵항체는 1:40 양성이었고, 항 DNA 항체는 1:10 약양성 소견을 보였으며, 의뢰 4개월전 타원에서 시행한 항핵항체 적정검사상 1:640 양성, 항 DNA 항체 정량검사상 1.0 IU/mL 미만이었으며, 항 ss-A/Ro 항체는 106.3 Unit로 양성, 항 ss-B/La 항체는 33.0 Unit로 약양성이었다. 내원 당시 시행한 흉부 X-선 검사는 특이소견 없었으며, 신장초음파 검사에서 양측 신장의 크기와 에코도는 정상이었다. 신장조직검사상 모세혈관고리가 미만성으로 비후되어 있었으며, 초점성으로 경미한 세뇨관위축과 간질섬유화 소견이 있었고, 전자현미경검사상 경미한 기저막의 비후와 미만성의 상피세포 죽돌기의 소실이 동반된 소견을 보여 막성 사구체신염에 합당하였다. Losartan (Cozaar®)과 Simvastatin (Zocor®)으로 치료시작하였고, 이후 Deflazacort (Calcort®)를 추가하였다. 스테로이드 치료 5개월 후 24시간 소변에서 단백질은 408.2 mg으로 감소되었고 치료 6개월 후부터 요화학검사상 단백질은 검출되지 않았으며, 혈청 알부민은 3.3 g/dL으로 증가하였다. 치료 9개월 후 Deflazacort를 중단하였으며, 현재는 Losartan만 유지하면서 외래에서 경과 관찰 중이다.

결 론 : Sjögren 증후군에서 병발하는 사구체신염은 병인은 주로 면역복합체의 침윤에 기인하는 것으로 알려져 있다. 그동안 국내에서는 Sjögren 증후군에서 간질성신염이 동반된 경우는 있었으나 사구체신염이 동반된 예는 보고된 바가 없었다. 본 저자들은 Sjögren 증후군의 과거력이 있던 환자에서 이차적으로 동반된 막성 사구체신염을 진단하고 스테로이드를 투여하여 성공적으로 치료한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.