

사구체 병변 없이 통상성 간질성 폐렴(usual interstitial pneumonia)을 동반한 p-ANCA 양성 of 괴사성 혈관염 1예

성균관대학교 의과대학 내과학교실, 한양대학교 의과대학 병리학교실*

이용수 · 김 향 · 고영울 · 이현영 · 이규백 · 임성용 · 박문향*

서 론 : ANCA 양성 혈관염은 면역침착이 없이 주로 모세혈관, 세동맥 및 세정맥 등 작은 혈관을 침범하는 전신적인 괴사성 혈관염이다. 침범하는 장기에 따라 신부전, 폐출혈, 소화기계 출혈, 신경염, 피부자반 등 다양한 임상 양상으로 나타날 수 있다. 저자들은 사구체 병변 없이 통상성 간질성 폐렴(usual interstitial pneumonia: UIP)을 동반한 p-ANCA 양성 of 괴사성 혈관염 환자를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 69세 남자 환자가 내원 6개월 전부터 지속된 전신무력감, 식욕부진, 체중감소를 주소로 내원하였다. 환자는 평소 경미한 노작성 호흡곤란은 있었으나 객혈 등은 없었다. 진찰소견상 혈압은 120/80 mmHg, 맥박수 80회, 호흡수 14회, 체온 36.5°C 이었고, 외견상 만성병색 소견을 보였다. 말초혈액 검사에서 혈색소 8.9 g/dL, 백혈구 11,390/mm³, 혈소판 458,000/mm³이었고, 혈청 생화학검사서 총단백 5.8 g/dL, 알부민 2.6 g/dL, 요소질소 22 mg/dL, 혈청 크레아티닌 2.6 mg/dL이었다. 24시간 요검체에서 단백뇨는 408 mg/day, 크레아티닌 청소율은 24.5 mL/min이었다. CRP 10.8 mg/dL, RA 257 IU/mL, IgG/A/M 1,710/343/89.6 mg/dL 이었고 C3/C4는 정상이었다. HBsAg, anti-HCV, VDRL, HIV, FANA, 및 c-ANCA 모두 음성하였고, p-ANCA는 양성 (1,121 AAU)이었다. 흉부 방사선 촬영에서 양폐야에 망상음영이 관찰되었고, 고해상도 컴퓨터단층촬영에서 양 폐야에 걸쳐 불투명유리음영과 봉소상(honey-combing)폐, 기관지확장, 폐포염(alveolitis)의 소견으로 UIP에 합당한 소견을 보였다. 폐기능 검사는 제한적(restrictive) 양상이었다. 신장 조직검사서 사구체 병변은 없으면서 주로 간엽 동맥과 세동맥을 침범하는 괴사성 혈관염의 소견이 관찰되었다. 환자는 스테로이드와 사이클로포스파마이드 병합투여로 증상호전과 함께, 혈색소 11.9 g/dL, 혈청 알부민 3.9 g/dL, 혈청 요소질소와 크레아티닌은 각각 18.1 mg/dL, 1.5 mg/dL로 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

결 론 : 저자들은 사구체 병변 없이 통상성 간질성 폐렴(UIP)을 동반한 p-ANCA 양성 of 괴사성 혈관염 환자를 경험하였다.