

자가면역성 세포감소증으로 발현한 쇼그렌 증후군 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실

이재원 · 최혜민 · 현영울 · 부창수 · 박상원 · 이지은 · 권영주 · 표희정

서론: 쇼그렌 증후군은 침샘 및 눈물샘의 림프구 침착에 의하여 구강 및 안구 건조증을 보이는 것을 특징으로 하는 자가면역질환이다. 다른 임상양상으로 심한 피로감, 체중감소, 말초신경병증, 간질성폐렴, 요로결석, 신세뇨관성 산증이 동반될 수 있다고 알려져 있으나 원발성 쇼그렌 증후군이 자가면역성 세포감소증으로 발현하는 경우는 매우 드물다. 저자들은 자가면역성 용혈성 빈혈과 혈소판 감소증, 만성 신질환의 급성악화로 내원하여 원발성 쇼그렌 증후군을 진단받은 환자를 경험하여 보고하는 바이다.

증례: 73세 여자 환자로 1주 전부터 악화된 전신쇠약과 경구섬취 감소를 주소로 내원하였다. 환자는 10년 전 좌측 뇌출혈로 수술 후 폐혈증과 약물로 인해 급성신부전 발생하여 혈액투석 시행하던 과거력이 있었으며 고혈압으로 약물 복용 중이었다. 내원 당시 혈액 검사 상 혈색소 8.6 g/dL, 혈소판 48,000/ μ L으로 Coomb's 양성 용혈성 빈혈과 혈소판감소증 보여 스테로이드 투여를 시작하였다. 내원 시 요소질소 210 mg/dL, 크레아티닌 17.4 mg/dL로 증가되어 있었고 요검사상 현미경적 혈뇨와 단백뇨를 보였다. 24시간 소변 검사에서 요단백은 1,278 mg/day였으며, 복부 초음파상 양측 신장의 크기는 정상이었으나 신피질과 수질의 경계가 명확하지 않았다. 6개월 전 시행한 타병원 검사상 요소질소 21 mg/dL, 크레아티닌 2.0 mg/dL의 소견 보여 만성 신질환의 급성악화로 진단하였고 혈액투석을 시작하였다. 면역혈청 검사상 FANA 1:160 (speckled, cytoplasmic pattern), 항 SS-A 항체, 항 SS-B 항체 및 항 Scl-70 항체 양성이었으며, 항 ds-DNA 항체, 항 Smith 항체, 항 RNP 항체, 항 phospholipids 항체와 항 cardiolipine 항체 등은 음성이었으며 임파종 등 악성종양의 증거는 없었다. 구강 점막과 안구 건조증이 있었고 Schirmer's test에서 양성소견 보였으며 식도내압검사서 이상소견 없어 원발성 쇼그렌 증후군으로 진단하였으며, 신생검에서는 진행성 막사구체신염으로 진단되었다. 스테로이드와 hydroxychloroquine 병합 투여하며 자가면역성 세포감소증은 호전되었고 혈액투석 유지 중 3개월 후 전원하였다.

결론: 자가면역성 세포감소증의 기저질환으로 전신성 홍반성 낭창과 Evan 증후군 등을 일차적으로 고려할 수 있으나 원발성 쇼그렌 증후군도 감별 진단에 포함시켜야겠다.