P-41

전신성 경화증 환자에서 발생한 ANCA 양성 급속 진행성 사구체신염 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

권 정 석

A Case of Systemic Scleroderma Complicated with ANCA Positive Rapidly Progressive Glomerulonephritis

Jung-seok Kwon

Department of Internal Medicine, Catholic University of Daegu School of Medicine

서 론 : 전신성 경화증에서 보이는 신위기 (**scleroderma renal crisis**)는 전형적 신위기, 그리고 항중성구 세포질 항체 (**ANCA**) 양성 반월상 사구체신염과 국한성 피부경화를 보이는 비전형적 신위기 두 가지로 분류된다. 연자 등은 국내 문헌상 보고된 적이 없는 비전형적 경피증 신위기 증례를 경험하고 이를 보고하는 바이다.

증 례 : 1년 전 전신성 경화증으로 진단받은 51세 여자 환자가 1주 전부터 발생한 식욕부진, 핍뇨 및 양하지 부종을 주소로 내원하였다. 전신성 경화증 진단 당시 간질성 폐 섬유화 소견이 있어 **cyclophosphamide**와 스테로이드 경구 투여 중이었다. 이번 내원 당시에는 활력징후는 정상이었다. 결막은 창백하였으나 양측 폐야에서 수포음은 청진되지 않았다. 양측 상지와 얼굴의 피부 비후는 관찰되지 않았으나 양하지에서 중등도의 부종이 관찰되었다. 동시에 시행한 혈청학적 검사상 **BUN** 36.6 mg/dL, **Cr** 3.6 mg/dL, 항 핵항체 양성 (1:80 homogeneous), 항 **centromere** 항체 3 U/mL, **P- ANCA** 1015 AAU/mL 및 **PR- 3** 항체 54 AAU/mL 소견을 보였고, 24시간 요 단백 3.292 g/day이었으며, 크레아티닌 청소율은 12.1 mL/min/1.73m^2 이었다. 입원 6일째 신생검을 시행하였고 신생검상 반월체 형성 및 사구체 경화 소견이 발견되어 **ANCA** 양성 급속 진행성 사구체신염으로 진단하고 3일 연속 고용량 스테로이드 정주 충격요법 (**methylprednisolone** 15 mg/kg/day) 시행 후, 스테로이드 경구 투여 (**prednisolone** 1 mg/kg/day)를 유지하였다. 경과 관찰 중 중등도의 고혈압, 단백뇨 및 혈뇨가 지속되어 안지오텐신 전환효소 억제제 (**ACEi**)와 안지오텐신 수용체 억제제 (**ARB**)를 추가 투여하였다. 이후 스테로이드 경구 투여, **ACEi** 및 **ARB**를 포함한 보존적 치료로써 8개월째 추적 관찰 중이며, 혈청 **Cr** 1.9 mg/dL 소견보이고 있다. 또한 **P- ANCA** 역가는 235 AAU로 감소하였으며 1일 요 단백 1.331 g으로 호전 보이고 있다.

결 론 : 본 증례에서는 면역 억제제 투여없이 스테로이드 단독 투여만으로 신기능 호전과 **P- ANCA** 역가가 현저히 감소하는 양상을 보였다. 이는 **ANCA** 관련성 경피증 신위기에서 면역 억제제를 병용하지 않은 스테로이드 단독 투여 효과를 추정할 수 있는 근거가 될 수 있을 것으로 사료된다.

Key Words : 전신성 경화증, 반월상 사구체신염
Scleroderma, Crescentic Glomerulonephritis