

신장 침범을 동반한 ANCA 관련 혈관염의 임상 양상 및 생존율

울산대학교병원 신장내과¹, 울산대학교병원 해부병리과²

정현철¹ · 박종하¹ · 이종수¹ · 차희정²

Clinical Data and Prognosis of Anti-neutrophil Cytoplasmic Antibody Associated Vasculitis in Korea

Hyun Chul Chung¹, Jong ha Park¹, Jong Soo Lee¹, Hee Jung Cha²

Department of Internal Medicine¹, and Pathology² Ulsan University Hospital

ANCA 관련 혈관염은 작은 혈관에 염증을 일으켜 여러 장기의 이상을 나타내는 것을 특징으로 하며 과거 사망률이 높은 치명적인 질환으로 여겨졌으나 최근 조기 진단과 적극적인 항염증 치료에 의해 생존율이 크게 개선되고 있는 것으로 알려져 있다. 그러나 국내에서는 이 질환에 대한 보고가 매우 드문 상태이다.

저자들은 2002년부터 2008년까지 본원에서 신장 침범을 동반한 ANCA 관련 혈관염으로 진단받고 2년 이상 추적 관찰한 19예에 대해 임상 양상 및 생존율에 대한 후향적 고찰을 보고하고자 한다. 환자의 평균 연령은 61.2세 (36-85세)였으며 남자가 7례, 여자가 12례였다. 모든 증례에서 indirect immunofluorescence ANCA 양성이었으며 신장 조직검사에서 Wegener's granulomatosis로 진단된 2례에서는 각각 PR3-ANCA 369, MPO-ANCA 994 (normal range: 0-150 AAU)로 증가되어 있었으며 Microscopic polyangitis로 진단된 17례에서는 모두 MPO-ANCA median value 1229 (174-3225)로 상승되어 있었다. 모든 증례에서 microscopic hematuria와 proteinuria를 보였으며 24시간 뇨 검사를 시행한 15예에서 2,200±1,725 mg/day의 단백뇨를 보였다. 환자들의 검사소견은 hemoglobin 8.8±1.8 g/dL, platelet 383,000±133,000 k/uL, serum albumin 3.4±0.5 g/dL, creatinine 5.0±4.6 mg/dL였으며 3례에서는 진단 당시 정상 신장 기능 범위였다. 진단 당시 혈관염의 BVAS score는 median 16 (10-29)으로 활성도가 높은 상태였다. 신장 조직 검사는 10례에서 시행하였으며, 조직 검사를 시행치 못한 경우는 Watts 등에 의한 혈관염 진단 알고리즘에 의해 진단하였다. 1예는 치료 시행 전 Diffuse alveolar hemorrhage에 의한 ARDS로 사망하였으며 6예에서는 적극적인 항염증 치료 없이 보존적 치료와 투석 치료만 시행하였다. 이 중 4례는 보존적 치료와 투석 시작 후 7, 8, 12, 18개월에 Diffuse alveolar hemorrhage, hemoperitoneum, fungal pneumonia, hepatic failure로 사망하였다. 나머지 12례는 항염증 치료를 시행하였으며 2년 생존율은 75.0% (9례/12례)였다. 생존한 9례 중 2례에서는 치료 13개월과 20개월에 말기 신부전으로 진행하여 유지 투석 치료를 시행하였으며 나머지 7례에서는 신장 기능의 완전한 회복 혹은 부분적 호전을 보였다 (2년 신장 생존율 및 생존율 58.3%). 치료군의 사망 원인은 치료 1개월째 pneumonia with alveolar hemorrhage로 1례가 사망하였으며, 추적관찰 9,12개월에 infection으로 2례가 사망하였다.

결론: 우리나라에서도 ANCA 관련 혈관염은 드물지 않은 질환이며, 정확한 조기진단과 적극적인 치료를 통해 환자의 신장 생존율 및 생존율을 보다 더 개선시킬 수 있을 것으로 기대한다.

Key Words: ANCA, 혈관염, 생존율

ANCA, Vasculitis, Survival