

항사구체기저막 항체질환 2예

계명대학교 의과대학 내과학교실, 신장연구소

최 고 · 여상목 · 강성식 · 광충환 · 장미현 · 황은아 · 한승엽 · 박성배 · 김현철

2 Cases of Anti-Glomerular Basement Membrane Disease

Go Choi, Sangmok Yeou, Seongsik Kang, Choonghwan Kwak
Mihyun Jang, Eunah Hwang, Seungyeup Han, Sungbae Park, Hyunchul Kim

Department of Internal Medicine Keimyung University School of Medicine, Kidney Institute

배 경 : 항사구체기저막 항체질환은 사구체기저막의 제4형 콜라겐에 대한 항체에 의해 발생하는 질환으로 그 빈도가 매우 드물고 예후 또한 좋지 않음이 알려져 있다. 저자들은 최근 급속진행성 사구체신염으로 입원한 환자에서 신조직 검사상 항사구체기저막 항체질환으로 진단된 2례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증 례 1 : 과거력상 특이 소견 없는 57세 여자로 오심을 주소로 입원하였다. 내원 당시 혈압은 140/80 mmHg, 맥박수 82 회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5°C 였고 이학적 검사상 다소 창백한 결막을 보인 것 이외에는 특이 소견이 없었다. 혈액 검사상 WBC 7,330/mm³, Hb 9.5 g/dL, Plt. 593,000/mm³이었고 단순 뇨검사상 뇨단백 75 mg, RBC many/HPF, 24시간 뇨단백 0.3 g 소견을 보였다. 생화학 검사에서 BUN 38 mg/dL, creatinine 5.3 mg/dL, Na/K 129/4.5 mEq/L, Total protein/albumin 7.6/3.5 g/dL이었다. 콩팥 초음파는 양측 콩팥은 정상 크기였고 콩팥실질 에코의 증가 소견 보였다. ANCA는 음성이었으나 항사구체기저막 항체역가가 234.0 EU/mL이었다. 신 조직검사상 항사구체기저막 항체질환으로 진단 되었고 진단 즉시 스테로이드 충격요법과 cyclophosphamide치료를 시행하면서 혈장 교환술을 12회 시행하였다. 이후 항사구체기저막 항체 역가는 15.0EU/ml까지 감소 되었으나 신기능의 호전이 없어 현재는 혈액투석 중에 있다.

증 례 2 : 과거력상 특이 소견 없는 60세 남자로 전신통증을 주소로 입원하였다. 내원 당시 혈압은 160/100 mmHg, 맥박수 66회/분, 호흡수 22회/분, 체온 36.0°C였고 이학적 검사상 안면부종 및 하지 부종이 관찰되었다. 혈액 검사상 WBC 13,090/mm³, Hb 10.1 g/dL, Plt. 458,000/mm³이었고 단순뇨 검사상 뇨단백 150 mg, RBC many/HPF, 24시간 뇨단백 2.6 g이었다. 생화학 검사상 BUN 125 mg/dL, creatinine 17.4 mg/dL, Na/K 134/7.9 mEq/L이었다. 환자는 내원하여 응급 혈액 투석 시행하였고 이후로도 무뇨가 지속되어 신조직 검사를 시행 하였다. 조직검사상 항사구체기저막 항체질환 진단되었고 당시 p-ANCA가 90.6 U/ml로 양성하였고 동시에, 항사구체기저막 항체도 223.0.0 EU/mL로 양성 이었다. 조직검사상 이미 100%의 사구체에서 반월이 형성되어 있어 혈장 교환술은 시행하지 않았고 스테로이드와 cyclophosphamide만 사용하였으나 말기 신부전으로 진행하여 현재 혈액투석 중에 있다.

결 론 : 항사구체기저막 항체질환은 매우 드물지만 조기에 진단하여 적극적으로 치료하지 않으면 그 예후가 매우 불량 하다. 따라서 조금이라도 의심되는 경우 조기진단을 통한 조속한 치료가 무엇보다도 중요한 것으로 생각된다.

Key Words : 항사구체기저막 항체질환, 급속 진행성 사구체 신염
Anti-Glomerular Basement Membrane Disease, RPGN