

쇼그렌 증후군 환자에서 동반된 ANCA 관련 반월상 사구체신염 1예

대구 가톨릭대학교 의과대학 내과학교실¹, 병리학교실²

홍효림¹, 박관규², 안기성¹, 이인희¹

A Case of Sjogren's Syndrome with ANCA-Associated Crescentic Glomerulonephritis

Hyo Lim Hong¹, Kwan Kyu Park², Ki Sung Ahan¹, In Hee Lee¹

Departments of Internal Medicine¹ and Pathology², Catholic University of Daegu School of Medicine

쇼그렌 증후군은 외분비 샘에 림프구가 침윤되고 구강 건조 및 안구 건조 증상이 발생하는 만성적인 자가 면역질환으로서 피부, 신장 및 신경계 등 다양한 장기를 침범한다. 신장 침범 시 신세뇨관 신증을 동반한 간질성 신질환을 주로 유발하나 반월상 사구체신염이 동반된 예는 매우 드물다. 이에 연자 등은 급속 진행성 사구체신염 양상을 보인 환자에서 쇼그렌 증후군, ANCA 양성 반월상 사구체신염을 경험하고 이를 보고하고자 한다.

증례: 71세 여자 환자로 내원 1개월 전부터 지속된 기침, 객담 및 운동시 호흡곤란 등을 주소로 본원 응급실로 내원하였다. 환자는 내원 1년 전부터 슬관절과 족부 관절 등에 경한 관절통과 손발 저림을 호소하였으며, 내원 1개월 전 루푸스 관절염 의증, 다발성 신경병증등으로 진단받았다. 응급실 내원 당시 혈압 140/90 mmHg, 맥박 90 회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5°C이었다. 말초 혈액검사서 백혈구 21,700/mm³, 혈색소 7.9 g/dL, 혈소판 447,000/mm³, 혈청 생화학 검사서 BUN/Cr 42.7/2.9 mg/dL, AST/ALT 22/17 IU/L, Ca/P 7.2/4.5 mg/dL, 총 단백/알부민 7.8/2.9 g/dL, 단순뇨 검사상 단백 2+, WBC 3-5/HPF, RBC 5-10/HPF, 단순 흉부 촬영상 양측 폐문의 간질성 음영 증가 및 양측 흉수가 관찰되었고 복부 초음파 검사에서 양쪽 신장의 크기는 정상이었으며 균일한 에코 소견을 보였다. 내원 3일째 다량의 객혈이 관찰되면서 고질소혈증과 급성호흡부전이 발생하여 인공 기계호흡을 시행하였고, 이노제와 항생제 등 대증적 치료로 증상이 호전되어 5일 후 기도 발관을 시행하였다. 내원 당시 시행한 혈액검사서 류마티스 인자 112.3 IU/mL, 항핵 항체 1:320, 혈청 보체 C3/C4 70.5/23.0 mg/dL, c-ANCA 536.0 AAU, p-ANCA 1,069.0 AAU, 항 SS-A 항체 401 AAU, 항 SS-B 항체 29 AAU 소견을 보였다. 이후 혈청 Cr 수치가 5.8 mg/dL로 점차 상승되어 신생검을 시행하였고 신생검 조직에서 사구체 내 반월체 형성과 중증 분절성 괴사를 확인하였다. 그리고 안구 및 구강 건조증을 호소하여 시행한 Schirmer 검사상 양안 모두 2 mm이었으며, 소침샘 조직 검사상 국소적 림프구 침윤을 동반한 타액선염이 관찰되었다. 신생검 직후 3일 연속 methylprednisolone 정주 충격요법 (7 mg/kg) 시행하고 prednisolone (1 mg/kg)을 경구 투여하였으며, cyclophosphamide 700 mg (5 mg/m²)을 1개월 간격으로 정주하였다. 고용량 스테로이드 및 세포독성 제제 투여 후 혈청 Cr 2.9mg/dL, P-ANCA 307 AAU, C-ANCA 102 AAU 소견 보이면서 스테로이드는 점차 감량하였다. 퇴원 후 10개월 현재 일일 prednisolone 7.5 mg, hydroxychloroquine 200 mg 및 pilocarpin 20 mg을 경구 유지하며, 혈청 BUN/Cr 23.7/1.5mg/dL, p-ANCA 및 c-ANCA는 각각 47 AAU, 17 AAU 소견보이고 있다.

Key Words: 쇼그렌 증후군, 반월상 사구체신염

Sjogren's syndrome, Crescentic Glomerulonephritis