

## 담관, 신장 및 침샘을 침범한 면역글로불린 G4 관련 경화성 질환의 1예

부산대학교병원 내과<sup>1</sup>, 부산대학교병원 신장내과<sup>2</sup>, 부산대학교병원 의학연구소<sup>3</sup>  
양산부산대학교병원 신장내과<sup>4</sup>, 부산대학교병원 소화기내과<sup>5</sup>

안진희<sup>1</sup>, 이나리아<sup>2</sup>, 양지영<sup>3</sup>, 고정희<sup>1</sup>, 성혁규<sup>1</sup>, 이희선<sup>2</sup>  
이하린<sup>2</sup>, 성은영<sup>2</sup>, 송상헌<sup>2</sup>, 광임수<sup>2</sup>, 김일영<sup>4</sup>, 이수봉<sup>4</sup>, 김동욱<sup>5</sup>

### A Case of Immunoglobulin G4-Related Sclerosing Disease Involving Bile Duct, Kidney and Salivary Gland

Jin Hee Ahn<sup>1</sup>, Naria Lee<sup>2</sup>, Ji Young Yang<sup>3</sup>, Jung Hee Koh<sup>1</sup>, Hyeog Gyu Seoung<sup>1</sup>  
Hee Sun Lee<sup>2</sup>, Harin Rhee<sup>2</sup>, Eun Young Seong<sup>2</sup>, Sang Heon Song<sup>2</sup>  
Ihm Soo Kwak<sup>2</sup>, Il Young Kim<sup>4</sup>, Soo Bong Lee<sup>4</sup>, Dong Uk Kim<sup>5</sup>

Department of Internal Medicine<sup>1</sup>, Pusan National University Hospital  
Department of Internal Medicine Division of Nephrology<sup>2</sup>, Pusan National University Hospital  
Department of Internal Medicine Division of Nephrology<sup>3</sup>  
Pusan National University Hospital Medical Research Institute  
Department of Internal Medicine Division of Nephrology<sup>4</sup>, Pusan National University Yangsan Hospital  
Department of Internal Medicine Division of Gastroenterology<sup>5</sup>, Pusan National University Hospital

**서 론:** 면역글로불린 G4 관련 경화성 질환은 혈청 내 면역글로불린 G4 농도의 상승, 조직에서 면역글로불린 G4 양성 형질세포 및 염증세포의 침윤과 불규칙한 섬유화를 특징으로 하는 질환군으로, 췌장, 담관, 담낭, 후복막, 신장, 침샘, 폐 및 전립선 등 다양한 장기를 침범할 수 있다. 대개 췌장이 가장 흔하게 침범되는 것으로 알려져 있으나, 저자들은 담관, 신장, 침샘을 동시에 침범하였던 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

**증 례:** 59세 남자환자로 복통과 오심으로 왔다. 활력 징후는 정상, 의식은 명료하였다. 양측 이하선 부위로 다발성의 작은 결절이 촉진되었으나 압통 및 발적은 관찰되지 않았다. 혈액검사 결과는 WBC 6,850/uL, Hb 13.8 g/dL, PLT 122,000/uL, AST/ALT 128/67 IU/L, total bilirubin/direct bilirubin 2.17/1.08 mg/dL, BUN/creatinine 22.6/0.99 mg/dL, amylase/lipase 147.2/650.6 U/L이었다. 복부 전산단층촬영에서 총담관석 및 담관벽 비후, 담관염 및 췌장염 소견으로 역행성 담도-췌관 조영술 (ERCP)을 시행하였고 팽대부 부종소견 및 총담관의 부분적 협착소견이 관찰되어 조직검사 및 내시경적 역행성 담즙배액술 (ERBD)을 시행하였다. 이후 amylase/lipase 45.6/43.7 U/L, total bilirubin/direct bilirubin 0.71/0.25 mg/dL로 호전되어 제10병일에 퇴원하였고 당시 담석성 췌장염이 동반하였던 것으로 판단하였다. 퇴원 2개월째 이하선 부위 결절의 크기가 증가하여 조직검사를 시행하였다. 퇴원 3개월째 creatinine 1.17 mg/dL, 5개월째 1.86 mg/dL로 점차 serum creatinine이 상승하는 소견을 보여 이에 대한 평가 위해 재입원하였다. 재입원시 활력징후는 정상, 이하선 부위 결절은 여전히 촉진되었으며 복부 압통은 없었다. 혈액검사 결과는 AST/ALT 26/15 IU/L, total bilirubin/direct bilirubin 0.38/0.09 mg/dL, BUN/creatinine 20.7/2.10 mg/dL, amylase/lipase 48.2/17.1 IU/L이었다. p-ANCA 187 AAU, c-ANCA 69 AAU, FANA 1:40 이하였다. serum total IgG 5,950.7 mg/dL [참고치, 700- 1600 mg/dL], IgG4는 36.64 g/L [참고치, 0.06-1.21 g/L]로 증가소견을 보였다. 소변검사 결과는 urine protein/ creatinine ratio 1,316 mg/g, urine glucose 및 bilirubin은 음성, RBC 3-5/HPF, WBC 0-2/HPF였다. 복부 전산단층촬영에서 ERBD 삽입 및 담관벽 비후의 소견은 보이거나 이전의 총담관석, 췌장염의 소견은 보이지 않았다. 양측 신장에서 다발적으로 불균일하게 조영 하강된 부분이 있었고 신장기능 저하원인 규명을 위해 신장 조직검사를 시행하였다. 조직검사 결과 신장 조직에서 다수의 IgG4 양성 형질세포, 호산구 및 림프구가 침윤된 아급성 세뇨관간질성 신염을 보였다. 이전에 검사하였던 바터팡대부, 이하선 조직은 급만성 염증소견으로 보고된 바 있어 IgG4 면역조직화학염색을 추가 의뢰하였고, 신장 조직과 공통적으로 바터팡대부 및 이하선에서도 IgG4 양성 소견을 보였다. 이에 담관, 췌장, 침샘을 침범한 면역글로불린 G4 관련 경화성 질환으로 진단하고 프레드니솔론 40mg/일 치료를 시작하였다. 치료 3개월 및 6개월에 시행한 복부 전산화 단층 촬영 상 양측 신장의 불균일한 조영 하강 부위는 그 정도가 현저히 감소한 소견 보였으며, BUN/creatinine 24.5/1.00 mg/dL, urine protein/creatinine ratio 380.82 mg/g 으로 호전되었다. 또한 ERCP에서도 팽대부 부종 및 원위부 총담관 협착이 정상 직경의 70% 이상으로, ERBD는 제거하였고, 이하선에서 촉진되었던 결절 또한 크기가 현저히 줄어든 상태로 현재 외래 추적 관찰 중이다.

**Key Words:** 면역글로불린 G4 관련 경화성 질환, 간질성 세뇨관 신염  
IgG4-related sclerosing disease, Tubulointerstitial nephritis