

리툽시맙으로 치료한 편측 발가락 괴사를 동반한 육아종증다발혈관염 1예

한림대학교 의과대학 강동성심병원 내과

김윤주, 유종진

서론: 육아종증다발혈관염(Granulomatosis with polyangiitis, GPA)은 괴사육아종증혈관염(necrotizing granulomatous vasculitis)을 특징으로 하며 중간 및 작은 크기의 혈관을 침범하여 주로 상, 하기도와 신장질환을 일으키는 전신성 염증질환이다. GPA가 말단부 괴사를 일으키는 것은 매우 드문 것으로 알려져 있다. GPA의 편측 발가락 괴사와 폐 침범에 대하여 리툽시맙(rituximab)으로 치료한 국내 첫 GPA 증례를 보고하고자 한다.

증례: 77세 여자 환자가 3일 전부터 우측 발의 부종과 통증이 발생한 후 하루 전 우측 새끼 발가락의 괴저(gangrene)가 발생하여 입원하였다(Fig. 1 A). 기저 질환으로 고혈압, 당뇨병, 만성신부전, 간질성 폐렴, 원발성 담즙성 담관염(primary biliary cholangitis) 등의 병력이 있었다. 혈액검사서 항호중구세포질항체[anti-proteinase-3 antibody (11 IU/mL)] 양성과 발가락의 피부조직 생검에서 소동맥의 괴사성혈관염 소견 보여 GPA로 진단하였다(Fig. 1 B). 입원 이후 우측 발의 부종은 바로 호전되었으나 5일 동안 우측 새끼발가락 괴저의 건성변화와 함께 3번째, 4번째 발가락에도 부분적인 괴저 병변이 발생하였고 전신상태 및 호흡곤란이 악화되는 양상이었으며 흉부CT에서도 간질성 폐렴의 악화 소견이 보였다(Fig. 1 C). 고용량 글루코코르티코이드와 함께 리툽시맙(375 mg/m^2 , 주 1회, 총 4회)을 투여하였고 이후 전신상태와 폐 병변 및 호흡곤란은 점차 호전 되는 경과를 보였고 발가락의 건성괴저는 진행하지 않아 추후 괴저 부위의 수술을 계획하고 있다(Fig. 1 D).

결론: GPA가 말단부위 괴저를 일으키는 경우는 매우 드물다. 하지만 본 증례의 환자와 같이 당뇨병과 만성신부전 등 기저질환이 많은 환자에서 발가락괴사가 있는 경우에도 GPA와 같은 혈관염의 감별이 필요하고 폐나 신장 침범이 동반되었는지 확인하여 적극적인 약물치료를 하는 것이 환자의 예후에 중요하여 본 증례를 보고하는 바이다.

