

■ S-645 ■

Wegener's granulomatosis: The clinicopathologic study of 36 patients

Department of Internal Medicine, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

*Hye Won Kim, Sung Hae Chang, Joon Wan Kim, Churl Hyun Im, Ki Chul Shin, Eun Bong Lee, Yeong Wook Song

Background: To investigate clinicopathologic characteristics of patients with Wegener's granulomatosis (WG) in a single Korean medical center. **Methods:** Patients with WG in Seoul National University Hospital who fulfilled the classification criteria of the American College of Rheumatology were enrolled between 1988 and 2009. Medical charts were reviewed for clinical manifestations, laboratory findings including anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) test, treatment regimen and clinical outcome. Disease stages and activities were defined according to European Vasculitis Study Group (EUVAS) and European League Against Rheumatism (EULAR) recommendations. **Results:** Of 36 patients with WG (female 58.3%, mean age \pm SD 46.1 \pm 2.8 years), all but one showed typical histologic findings from at least one site of nasal, oral, laryngeal, auditory, cutaneous or pulmonary nodules. ENT (ear, nose, and throat) (94.4%), lung (66.7%) and skin (58.3%) were most commonly involved organs at presentation, whereas nervous system (30.6%) and renal involvement (27.8%) were less common. The disease severity was clinically categorized: 41.7% as early systemic, 27.8% as localized, and 19.4% as generalized disease. The frequencies of ANCA and of anti-proteinase 3 were 38.9% and 44.4% respectively and were lower than those of previous reports. 34 patients had an induction therapy, mostly with steroid and cyclophosphamide (77.8%). During a mean follow-up of 87.0 \pm 17.2 months, 16 (47.1%) patients achieved remission, 5 (14.7%) patients were refractory despite the treatment. Relapses were in 8 patients. 75% of relapses were associated with pulmonary and ENT manifestations. 5 patients died, and the causes of death were flare of pulmonary disease with combined pneumonia (2), uncontrolled hydropneumothorax (1), multi-organ failure with sepsis (1) and unknown cause (1). **Conclusions:** This retrospective cohort study described the clinical manifestations of WG in Korea. The frequency of ANCA was lower in our patients than that of previous reports. **Keywords:** Wegener's granulomatosis, Clinicopathologic characteristics

■ S-646 ■

한국인 성인형 스틸병 환자에서 치료 반응과 예후

아주대학교 의과대학 알레르기-류마티스내과학교실

*김현아, 고보람, 서창희

서론: 성인형 스틸병은 원인이 밝혀지지 않은 전신성 염증 질환으로 고열, 피부발진, 관절 증상, 간 비 종대, 인후통 등의 임상적 이상을 보이며 검사 소견으로는 백혈구 증가, 빈혈, ferritin 등의 혈중 급성 반응 물질 증가, 간 기능 이상 등을 보인다. 질환의 빈도가 매우 낮아 예후 인자나 치료 반응에 대한 연구가 부족한 상태이며, 대개 경험적 치료가 이루어지고 있다. 이에 성인형 스틸병의 치료 반응 및 예후에 미치는 인자들을 조사해 보고자 하였다. **방법:** 1996년부터 2008년까지 아주대학교병원에서 성인형 스틸병으로 진단받은 환자 54명을 대상으로 병력지 기록을 토대로 후향적으로 조사하였다. 진단은 Yamaguchi 등이 제시한 진단 기준을 따랐다. 임상 경과는 치료 과정을 후향적으로 분석하여 Cush 등이 사용한 분류를 참고하여 monocyclic형, polycyclic형, chronic articular형의 세 군으로 분류하였다. **결과:** 39명(72.2%)의 환자가 여자였고, 평균 발병연령은 37.3세였다. 29명(53.7%)의 환자가 monocyclic형, 5명(9.3%)이 polycyclic형, 15명이 chronic articular형이였으며, 5명이 사망하였다. 예후를 분석하기 위하여 polycyclic형, chronic articular형, 사망한 예를 한 군으로 하여 불량한 예후군으로 정의하여 monocyclic형과 비교하였다. 불량한 예후군에서 ESR이 증가되어 있었고, 스테로이드 불응성을 가지고 있었다($p=0.023$ and $p=0.009$). 또한 사망한 5명의 환자가 생존한 환자군에 비해 나이가 더 많았다(49.2 \pm 11.8 vs. 42.2 \pm 14세, $p=0.024$). 42명의 환자가 비스테로이드 진통소염제를 사용하였으나, 모두에서 스테로이드나 면역글로블린 정주가 필요하였다. 50명의 환자에서 고용량 스테로이드로 치료하였으며, 이중 21명(42%)에서 스테로이드 불응성을 가지고 있어, 면역글로블린 정주나 항TNF제제의 치료가 필요하였다. 23명의 면역글로블린 정주로 치료한 환자군이 그렇지 않은 환자군에 비교하여 누적스테로이드 양에는 차이가 없었다. 또한 면역글로블린 정주에 효과를 보인 환자군에서 좋은 예후를 보였다. 사용된 disease modifying antirheumatic drug 중 methotrexate가 가장 흔한 약제였으며, methotrexate에 치료 반응을 보인 환자군에서 스테로이드 요구량이 유의하게 낮음을 확인할 수 있었다(5,289 \pm 5,411 vs. 15,487 \pm 8,873 mg of prednisolone equivalent, $p=0.006$). **결론:** 약 반 수의 성인형 스틸병 환자에서 불량한 예후와 스테로이드 불응성을 보였다. ESR의 증가와 스테로이드 불응성이 불량한 예후와 연관되어 있었다. 사망한 환자군이 생존한 환자군에 비하여 나이가 더 많음을 확인할 수 있었다.