

국소성 분절성 사구체경화증을 동반한 Churg-Strauss 증후군 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

*박선영 · 장제현 · 김현옥 · 김동기 · 문성진 · 이정은 · 한승혁 · 박종원 · 강신욱

서론 : Churg-Strauss 증후군은 기관지천식, 부비동염, 말초혈액내 호산구 증가, 전신성 혈관염을 특징으로 하는 질환으로, 이들 환자의 약 16-49%에서는 신장 질환이 동반되는 것으로 보고되고 있으나, 신부전증이나 신증후군과 같은 심한 임상상을 보이는 경우는 매우 드물다. 특히, Churg-Strauss 증후군 환자에서 국소성 분절성 사구체 경화증이 동반된 환자에 대한 보고는 외국 1예에 불과할 뿐, 아직까지 국내에는 없는 실정이다. 이에 저자들은 심한 단백뇨를 주소로 내원하여 신장 조직검사상 국소성 분절성 사구체 경화증으로, 그리고 임상 및 검사실 소견상 Churg-Strauss 증후군으로 진단된 환자 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. **중례 :** 본 25세 여자 환자는 1개월 전부터 심해진 전신 부종, 호흡곤란, 양측 무릎 관절의 동통을 주소로 내원하였다. 과거력상 10년 전 기관지 천식, 6년 전 만성 부비동염을 진단받았고, 3개월 전에는 폐색전증 및 뇌경색증으로 입원하였으며, 그 당시 양측 하지에 자반증이 나타나 피부 조직검사를 시행하여 결절성 홍반으로 진단받았다. 내원 당시 기침, 가래 및 양측 무릎 관절의 통증을 호소하였다. 말초혈액 검사상 혈색소 10.6g/dl, 헤마토크릿 33.0%, 백혈구 11,900/mm³ (호산구 13.2%), 혈소판 238,000/mm³이었으며, 혈청 생화학검사상 BUN 8.1mg/dl, 크레아티닌 1.1mg/dl, 총 단백 5.5g/dl, 알부민 3.0g/dl, 총 콜레스테롤 186 mg/dl이었다. 소변 검사상 혈뇨(-), 단백뇨(4+)이었으며, 24시간 소변 검사는 총 단백 4,045mg/24hr, 크레아티닌 청소율 56.2ml/min/1.73m²이었다. 항호중구세포질 항체는 양성이었으며, 항myeloperoxidase 항체는 정상이었다. 흉부 X-선 검사상 양측 폐야에 이상 소견은 없었으며, 부비동 X-선 검사상 양측 상악동에 부비동염 소견이 있었다. 환자는 임상 및 검사실 소견상 Churg-Strauss 증후군으로 진단받은 상태에서 단백뇨의 원인을 규명하기 위하여 신장 조직검사를 시행하였다. 신장 조직검사상 12개의 사구체 중 4개에서 분절성 경화, 그리고 나머지 비경화성 사구체에서는 분절성 메산지움 확장 소견이 있었으며, 간질에는 경도의 섬유화 및 림프구 침윤이 동반되어 있었다. 면역형광 현미경상으로는 비특이적 IgM의 침착 소견, 전자현미경상으로는 광범위한 죽돌기 융합 소견이 있었다. 환자는 Churg-Strauss 증후군 및 국소성 분절성 사구체경화증에 대하여 경정맥 cyclophosphamide 충격요법과 경구 prednisolone (60mg/day)으로 치료를 받으면서 호산구 증가증 및 단백뇨가 호전된 상태에서 외래 추적 관찰 중이다.

IgA 신병증 환자에서 스테로이드 치료 후 발생한 무혈성 괴사증 1례

울지외대병원(대전) 내과학교실

*문유리 · 이영숙 · 신동혁

서론 : 성인의 대퇴골두 무혈성 괴사증은 patterson등이 1964년 보고한 이래 Jacob, Ficat과 Arlet이 역학적으로 분석하여 보고한 바 있다. 대부분의 경우 30에서 50대 사이에 발생하며, 남녀의 발생비율은 3:1내지 5:1 정도로 남자에서 많이 발생하는 것으로 보고되어 있다. 일반적으로 알려진 원인들을 살펴보면 부신피질 홀몬 과용, 고관절 탈구나 대퇴골 경부골절등의 외상, 감압병, 잠수병, Gaucher씨병, 방사선 조사후, 과다 음주, 통풍, 전신성 홍반증 등이 있으며 이러한 원인들을 규명하지 못한 특발성이 경우도 많다. **중례 :** 33세 남자 환자가 IgA 신병증으로 안지오텐신 수용체 억제제 복용하며 외래 추적 검사 중 단백뇨 증가와 신기능 저하 소견 보여 스테로이드 충격요법 위해 입원하였다. 3일간 고용량 스테로이드 주사 후 (methylprednisolone 1g/day) 경구 스테로이드 복용 하던 중(prednisolone 60mg/day) 2주째 스테로이드와 연관된 중심성 장액성 망막증(central serous chorioretinopathy) 발생하여 스테로이드 중단 후 안지오텐신 수용체 억제제 복용하며 경과 관찰하였다. 3개월 후 왼쪽 엉덩이에 미약한 근육통과 같은 양상의 통증 발생하여 발생하였고 이후 점차 증상이 악화되어 영상학적 검사를 시행하였다. MRI 검사상 양측 대퇴골두에 무혈성 괴사증 소견이 관찰되었다. 무혈성 괴사증 원인 확인을 위해 시행한 혈청학적 검사상 항핵항체(ANA), anti-dsDNA Ab, antiphospholipid, anticardiolipin Ab, HCV-Ab, TPHA, RPR 모두 음성 소견이었고, IgA(S), C3, C4모두 정상 범위 소견을 보였으며 d-dimer를 포함한 다른 생화학적 응고인자는 모두 정상소견이었다. 현재 다발성 천공술(multiple drilling) 시행 후 경과관찰 중이다. **결론 :** 저자들은 IgA 신병증으로 스테로이드 치료를 시작한 환자에서 발생한 대퇴골두의 무혈성 괴사를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 스테로이드가 무혈성 괴사를 일으키는 기전은 스테로이드로 인해 지방대사 장애 발생 후 전신적 지방색전증에 의해 골의 혈관이 폐쇄되어 국소 빈혈에 의한다는 가설과, 스테로이드가 혈액응고장애를 유발한다는 가설이 있으나 그 기전에 대해서는 향후 연구가 필요하다고 제안되어진다.