

항호중구 항체(ANCA) 양성의 소아 Wegener 육아종증 1례

계명대학교 의과대학 소아과학교실

김원태 · 김우정 · 김준식 · 강진무

병리학교실

박 관 규

서 론

Wegener 육아종증은 1931년 발견하여 처음으로 Klinger¹⁾가 부검에서 비장 육아종, 동맥염 및 사구체 병변을 가진 환자를 기술하였으며 1936년 Wegener²⁾가 결절성 다발 동맥염과 구별되는 질환으로 상·하기도의 괴사성 육아종, 혈관염 및 괴사성 사구체 신염 등이 특징인 것으로 보고하였다.

Wegener 육아종증의 정확한 원인은 불명이지만 과민 반응이나 자가면역으로 생각되고 있으며³⁾ 임상증상이 다양하여 조기진단이 힘들고 조직검사에 의해서만 진단되었으나 최근 항호중구 세포질 항체(Antineutrophil Cytoplasmic Antibody; ANCA)의 측정으로 조기진단이 가능할 뿐만 아니라^{4~12)} cyclophosphamide 등의 조기투여로 생존율을 높이고 있다^{13~17)}.

국내에서는 김¹⁸⁾이 처음 보고한 이래 여러 보고가 산발적으로 있었으며 허 등¹⁹⁾에 의해 ANCA양성으로 확진된 예들을 보고하였으나 소아에서의 보고는 볼 수 없다.

저자들은 ANCA양성으로 진단되고 급성 진행성 사구체 신염을 동반하였던 Wegener 육아종증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환아 : 박OO, 여아, 11세.

접수일자 : 1994년 1월 10일

승인일자 : 1994년 4월 1일

주 소 : 관절통 및 이루.

과거력 및 가족력 : 약 3년전 우측 귀의 이루가 발생하였으며 청력감퇴를 동반하여 개인의원에서 치료를 받았으나 증상 호전이 없었으며 가족력상 특이사항은 없었다.

현병력 : 내원 2개월전부터 전신쇠약과 피로감이 있었으며 2주전부터는 손목관절과 무릎관절의 통증, 근육통 및 미열을 호소하여 본원으로 전원되었다.

이학적 소견 : 환자는 전신적으로 병약한 상태이었으며 입원 당시 체온은 38.2°C, 맥박 100회/분, 호흡 30회/분이었다. 오른쪽 눈이 충혈되어 있었고 양쪽 귀는 고막의 천공과 점액 화농성 분비물이 있었고 인후부에 이상소견은 없었다. 심장, 폐, 복부소견은 정상이었고 양쪽 무릎관절과 손목 관절에 통각 및 운동장애를 보였다.

검사실 소견 : 말초혈액검사에서 혈색소 10.6 gm/dl 백혈구 11,600/mm³ 혈소판 403,000/mm³이었고 혈청은 57 mm/hr로 증가되어 있었다. 노 검사상 단백뇨(++) , 잠혈반응 (++++) 이었고 강화대시아에서 적혈구 다수이었으나 원주는 관찰되지 않았으며 24시간 요 단백은 1.0 gm, creatinine 청정율은 분당 36.5 ml이었다. 총단백량이 2.8 gm/dl로 감소된 것 이외에는 BUN, creatinine을 포함한 혈액화학검사는 정상범위이었으며 간기능 검사도 정상이었다. RA test는 양성반응을 보였으나 LE cell, Antinuclear Antibody, anti-dsDNA는 음성이었고 C₃ 130 mg/dl, C₄ 50.3 mg/dl로 정상범위이었다. 스웨덴의 Wieslab사에 의뢰한 항호중구 세포질 항체검사는 c-ANCA (cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibody) 1 : 80으로

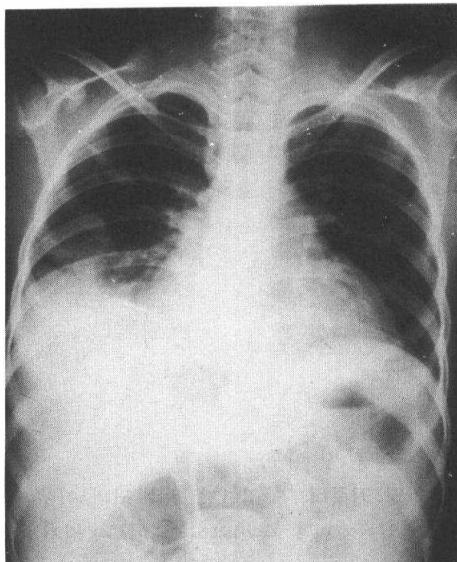


Fig. 1. The chest PA showed patchy consolidation in both lower lungs.

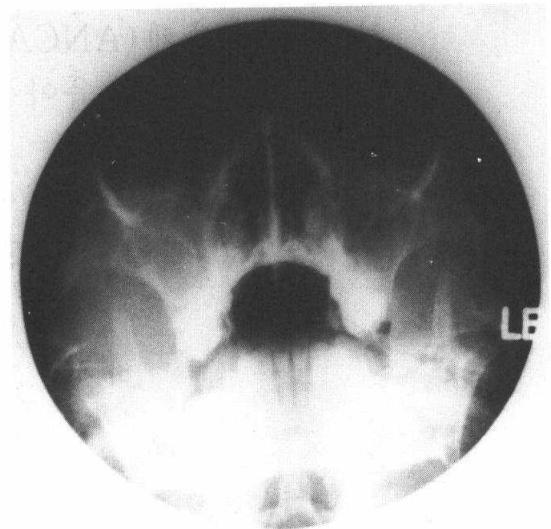


Fig. 3. Waters' view showed haziness in both maxillary sinuses.

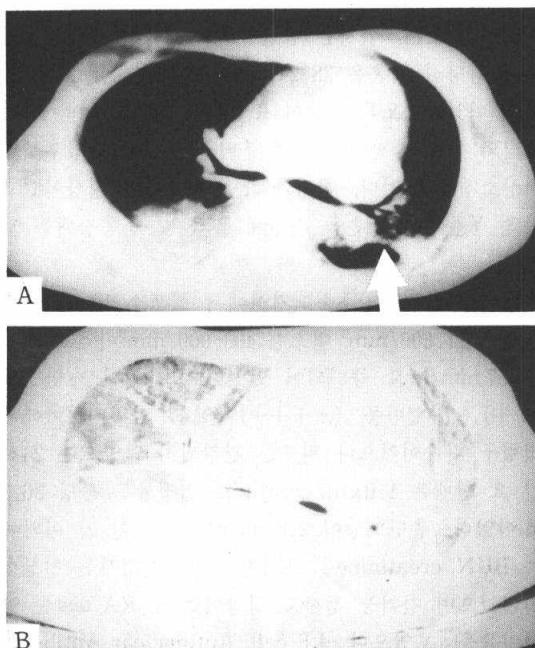


Fig. 2-a,b. High resolution chest CT showed peripheral wedge-shaped lesion with feeding vessel (arrow) and multiple small nodules in both lungs.

양성이었다. 이후에서 *staphylococcus aureus*가 배양되었으나 그외 배양검사는 모두 음성이었다.

방사선 검사 소견 : 신장 초음파도에서 신장의 크기는 정상이었거나 초음파 반향성은 감소되어 있었다. 흉부X-선에서는 양쪽 폐하엽에 침윤성 병변이 보였고 (Fig. 1) 고해상도 흉부 단층촬영에서는 다수의 작은 결절이 보이면서 쇄기 모양의 병변에 공급되는 영양동맥(feeding artery)이 관찰되었다(Fig. 2-a,b). 부비동 X-선상 양측 상악동이 혼탁되어 있으면서 점막비후가 관찰되었다(Fig. 3).

신장 조직 검사 소견 : 다핵 거대세포의 침윤이 있었으며 경화증이 동반된 반월형 사구체 병변이 보였다 (Fig. 4).

치료 및 경과 : 초진후 만성 중이염 및 전신성 홍반성 낭창의 임상적 진단하에 항균제 사용과 salicylate로 치료를 시행하였으나 증상의 호전없이 질병이 진행되어 12병일부터 장출혈과 빈혈, 배혈구 증가 소견을 보여 혈액 성분 치료를 하였으며 24병일에 경련 중첩증(status epilepticus)을 보여 항경련제로 치료하여 호전되었다. 부비동염, 중이염, 관절통, 혈뇨, 신부전 등을 종합하여 Wegener 육아종을 의심하였고 c-ANCA 양성소견과 chest CT상에서 폐실질 전반의 육아종 병소를 관찰하여 Wegener 육아종증으로 진단하

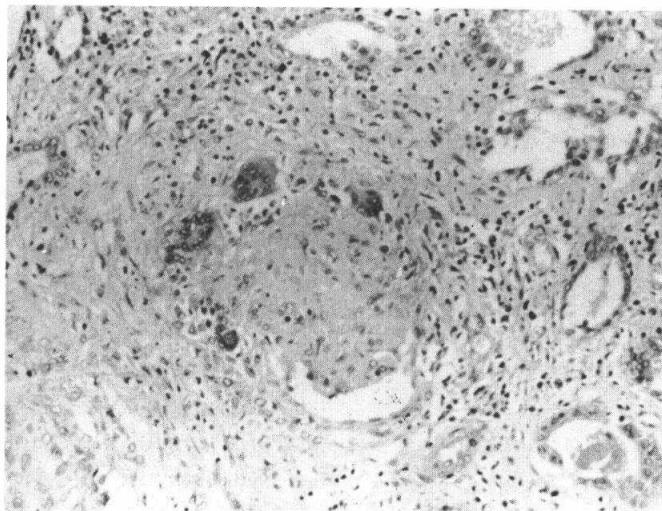


Fig. 4. The findings of biopsy showed crescentic glomerulonephritis with sclerosis and surrounding infiltration of multinucleated giant cells. (H&E, $\times 200$)

였다. Prednisone (1 mg/kg/day)과 cyclophosphamide pulse therapy (0.5 gm), methylprednisolone pulse therapy (30 mg/kg)를 시행하여 일시적인 증상의 호전이 있었으나 BUN 119 mg/dl, creatinine 5.6 mg/dl의 상승과 전신 부종이 동반되어 7회의 혈액투석을 시행하였다. 환자는 50병일에 사망하고 사후 신조직검사를 하여 Wegener 육아종에 일치하는 소견을 관찰하였다.

고 찰

Wegener 육아종증은 상·하기도의 혈관염 및 괴사성 육아종, 전신성 혈관염, 국한된 괴사성 사구체신염 등을 특징으로 하는 질환이다. Wegener 육아종증의 발생빈도는 낮으며 남자에서 대략 2배정도 더 많이 발생하고 연령분포는 3개월에서 75세로 다양하나 진단시 평균연령은 40세로 보고되어 있다³⁾. 소아에서는 드문 질환으로 알려져 있으나 근래에 소아에서도 보고가 증가되고 있다^{20~24)}.

Wegener 육아종증의 원인은 불명이며 과민 반응이나 자가면역에 의한 것으로 생각되어 왔다³⁾. 육아종이 호흡기를 따라 분포하므로 흡입된 항원에 의한 과민반응이라고 주장하는 반면²⁵⁾ trimethoprim-sulfamethoxazole에 반응하는 치료효과로 보아 감염설의 주장도

있으며²⁶⁾, Katz 등²⁷⁾은 HLA-B8, Elken 등²⁸⁾은 HLA-DR2와 연관있다고 하였으나 Murty 등²⁹⁾은 HLA와 연관성이 없는 것으로 보고하였다. 그러나 조직학적 소견, 항호중구 세포질성 항체(antineutrophil cytoplasmic antibody)의 존재, 혈청 IgE증가와 cyclophosphamide 등의 면역억제제에 대한 반응등은 면역학적 병인을 뒷받침하고 있다¹¹⁾.

이 질환의 주된 병소는 폐(95%), 부비동(90%), 비인두(65~90%), 신장(80~85%), 관절(55~65%), 눈(40~60%), 귀(40~60%), 피부(45%), 심장(10~30%), 중추신경계(20~25%), 후두(10~20%)등의 순으로 침범되나 어느 장기나 침범될 수 있으며 다양한 임상증상을 나타낸다¹⁷⁾. 초기 증상은 주로 상기도의 증상 즉 비염, 비폐색, 부비동 통통, 비점막 궤양 및 비출혈등을 보이고 중이염, 청력장애, 안장코 변형(saddle-nose deformity)등도 볼 수 있으며 폐를 침범하여 기침, 객혈, 늑막통등이 나타난다. 신장은 대체로 후기에 침범되며 국소성 괴사성 사구체신염을 일으켜 단백뇨, 혈뇨등을 보이고 치료하지 않으면 신부전증으로 진행되어 이 질환의 주 사망원인이 된다. 그 외에도 결막염, 상공막염, 포도막염, 각막궤양, 안구돌출, 망막동맥폐쇄, 시력소실등의 안증상과 이동성 관절통, 다발성 관절염의 관절증상을 나타내며 피부병변으로는 구진, 수포, 점상출혈, 자반, 괴저성 농피

증, 피하결절등이 나타날 수 있다. 관상동맥염, 심낭염, 심근염, 부정맥등의 심장질환과 중추신경계를 침범하여 두개신경염, mononeuritis multiplex, 뇌육아종, 뇌막염, 발작등의 증세를 보이게 된다^{17,30,31)}. 소아에서는 성인보다도 성문하 협착 (subglottic stenosis)이나 코의 변형이 훨씬 많은 것으로 보고되어 있다³²⁾.

이중 한정된 형(limited form)은 형태학적으로 동일 하나 침범된 병소의 범위가 한정되어 있는 것을 말하며 Liebow와 Carrington³³⁾은 신장을 침범하지 않는 경우를 한정된 형이라 하여 임상적으로 양성의 경과를 취하고 치료에 잘 반응한다고 하였다.

본 증례에서는 부비동염, 중이염, 관절통, 발작, 폐의 침윤성 병소 및 괴사성 사구체 신염의 소견을 보여 호흡기, 관절, 폐, 신장 및 중추신경계등 여러 장기를 침범하고 있었다.

Wegener 육아종의 진단은 초기에는 매우 어려우며 임상증상 및 조직검사에 의해 내려지고 검사실 소견상 혈청 상승, 빈혈, 백혈구 증가, 혈소판 증가, 과감마글로부린증, 류마チ스 인자 양성등이 보일 수 있지만 비특이적이다.

흉부 X-선상 폐실질에 결절성 또는 침윤성 병소 및 공동, 폐기흉, 무기폐, 삼출액등이 나타나고 고해상도 흉부단층촬영에서 다발성 폐실질 침윤 소견을 보이며 소아에서는 폐출혈이 성인에 비해 흔하나 기관지 상피질환(endobronchial disease)이나 종격동 선병증(mediastinal adenopathy)은 드문 것으로 보고되어 있다²⁴⁾.

1982년 Davies 등⁴⁾에 의해 Wegener 육아종증환자에서 호중구의 형질세포에 대한 혈청 항체의 존재가 처음 보고되었다. Falk와 Jennette⁶⁾에 의하면 항호중구 세포질성 항체는 면역형광에 감작되어지는 형태에 따라 핵 주위에 염색이 되어지는 perinuclear(P-ANCA)와 세포질 전반에 염색되어지는 cytoplasmic(C-ANCA)으로 구분되는데 C-ANCA는 P-ANCA에 비해 급성 전신성 Wegener 육아종증에서 90~95%의 높은 특이도를 보이는 반면 국소성이거나 질병 초기에는 특이도가 60%로 낮아진다고 하였다. Tervaert 등¹⁰⁾은 활동성 Wegener 육아종증에서 ANCA가 93%의 민감도와 97%의 특이도를 보여 진단에 매우 유용하다고 하였다. ANCA는 Wegener 육아종증에서 높은 진단적 가치를 가지며 병의 악화와 관해에 따라서

증감을 보이고 양성반응을 보일 때에는 다른 감별진단을 해야하는 질병을 배제할 수 있으나 음성반응인 때에도 Wegener 육아종증을 배제하지는 못하며 일부 학자들은 baseline ANCA치를 측정해두었다가 치료 중 병의 호전 정도를 측정하는데 이용하도록 권유하고 있다^{5,8,10,34)}. Wegener 육아종증의 병리소견은 많은 임파구, 형질세포, 섬유아세포와 모세혈관에 만성 염증성 삼출물이 보이고 괴사부위에는 섬유소성 삼출물이 있다. 작은 거대세포(giant cells)들이 나타나며 특징적인 동맥병변으로서 섬유양성 괴사를 보이고 동맥벽 전층에 걸쳐 호중구, 조직세포, 임파구 및 형질세포의 침윤을 볼 수 있다.

1990년 미국 류마티즘 협회³⁵⁾에서는 Wegener 육아종증의 진단기준으로 다섯가지 항목을 제시하였다. 노 이상소견(RBC/HPF>5개), 흉부 X-선상 이상소견(결절, 동공, 폐침윤등), 구강궤양 또는 비루, 생검상 육아종성 염증 병변, 객혈등으로서 이중 2개이상을 만족할때 Wegener 육아종증으로 진단할 수 있으며 민감도 87.1%, 특이도 93.6%로 보고하였다. 저자들의 증례에서는 객혈을 제외한 4가지 진단기준을 만족하였다.

감별해야 할 질환은 결절성 다발 동맥염, 유육종증(sarcoidosis) 및 중앙선 육아종(midline granuloma)에 속하는 모든 육아종 등이다. Wegener 육아종증은 작은 혈관을 침범하나 결절성 다발 동맥염은 중간 크기의 혈관을 침범하고 괴사성 육아종을 형성하지 않으며 유육종증은 육아종이 괴사성이기는 하나 건락화되지는 않으며 병소는 주로 흉부내에 발생하고 혈청 angiotensin converting enzyme가 진단에 사용된다는 점이 다르다. 중앙선 육아종은 한때 Wegener 육아종증의 국소적 형태라고도 생각되었으나 안면 연부 조직의 극심한 파괴와 병소가 상기도에 국한된다는 것이 특징이다.

효과적인 치료법이 개발되기 전에는 1년이내에 사망율이 82%에 달하는 치명적인 질환이었으나³⁶⁾ cyclophosphamide가 치료제로 도입된 이후 급격히 이 질환의 예후가 향상되었다^{3,30)}. Hoffman 등¹⁷⁾은 cyclophosphamide 와 prednisone의 병용요법으로 91%에서 임상증상이 호전되었고 75%에서 완전관해를 보였다고 하였으며 Fauci 등³⁷⁾도 cyclophosphamide와 prednisone 병합요법으로 치료하여 93%에서 관해를

보였다고 보고하였다. Cyclophosphamide는 골수기능 억제, 출혈성 방광염, 기회감염, 방광암, 폐질환, 성선 기능 저하등의 여러가지 부작용을 초래하므로¹³⁾ Hoffmann 등¹⁵⁾과 Haubitz 등¹⁶⁾은 신장에 병변이 있는 Wegener 육아종증 환자에게 cyclophosphamide 충격 요법을 시행함으로써 60% 정도의 적은 용량으로 좋은 치료효과를 얻고 cyclophosphamide의 부작용도 줄일 수 있다고 하였다^{15,16)}. Trimethoprim-sulfamethoxazole은 선택적인 항산화작용에 의해 Wegener 육아종증에 치료효과가 있을 것으로 추정하고 있으며 신장 침범이 없는 제한된 형이거나 서서히 진행될 때, 면역 억제제로 효과가 없을 때, 면역억제제로 효과가 있은 후 관해를 유지시키려 할 때 단독 또는 보조적요법으로 사용하여 효과를 얻을 수 있다고 하였다^{26,38)}. 그외에도 류마티스 관절염이나 혈관염에 사용되는 methotrexate의 치료 효과에 대하여 여러 보고가 있으나^{39,40)}. 현재까지는 cyclophosphamide 가 가장 좋은 치료약제로 추천되고 있으며 Wegener 육아종증의 질병경과 중 만성 신부전증으로 이행된 경우 신장 이식에 의해 좋은 결과를 보았다는 보고도 있다⁴¹⁾. Wegener 육아종증은 면역억제제 사용전에는 거의 치명적이며 진단 2년후 사망율이 93%이었으나 치료법의 발달로 최근에는 관해를 지속시키거나 혹은 완치도 가능한 질병으로 인식되고 있다³⁴⁾.

저자들의 예는 cyclophosphamide와 prednisone의 충격요법과 methylprednisolone 충격요법을 시행하였으나 신부전증으로 이행되어 사망하였다.

결 론

C-ANCA 양성 및 조직검사소견으로 진단된 Wegener 육아종증 1례를 경험하여 보고하는 바이다. 환자는 11세 여아로 부비동염, 중이염, 관절통, 혈뇨, 혈변, 경련등을 동반하였고 신 조직검사상 Wegener 육아종증에 부합하는 다행 거대세포의 침윤과 경화증이 동반된 반월형 사구체 병변의 소견을 보였다. Cyclophosphamide와 prednisone 및 methylprednisolone으로 치료하였으나 신부전증으로 사망하였다.

참 고 문 헌

- 1) Klinger H: *Grenzformen der perierteritis nodosa*. Frankfurt Z Pathol 42:455-480, 1931 (Cited from Ref.3)
- 2) Wegener F: *Über generalisierte, septische Gefässerkrankungen: Verh Dtsch Ges Pathol* 29:202-210, 1936 (Cited from Ref.3)
- 3) Fauci AS, Wolff SM: *Wegener's granulomatosis: Studies in eighteen patients and a review of the literature*. Medicine 52:535-561, 1973
- 4) Davies DJ, Moran JE, Niall NF, Ryan GB: *Segmental necrotising glomerulonephritis with antineutrophil antibody: Possible arbovirus aetiology*. Br Med J 285: 606, 1982
- 5) Van der Woude OFJ, Rasmussen N, Lobatto S, Wilk A, Permin H, Van Es LA, Van der Giessen M, Van der Hem GK: *Autoantibodies against neutrophils and monocytes: Tool for diagnosis and marker of disease activity in Wegener's granulomatosis*. Lancet 330:425-429, 1985
- 6) Falk RJ, Jennette JC: *Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies with specificity for myeloperoxidase in patients with systemic vasculitis and idiopathic necrotizing glomerulonephritis*. N Engl J Med 318:1651-1657, 1988
- 7) Jennette JC, Wilkman AS, Falk RJ: *Anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody-associated glomerulonephritis and vasculitis*. Am J Pathol 135:921-930, 1989
- 8) Specks U, Wheatley CL, McDonald TJ, Rohrbach MS, DeRemee RA: *Anticytoplasmic autoantibodies in the diagnosis and follow-up of Wegener's granulomatosis*. Mayo Clin Proc 64:28-36, 1989
- 9) Venning MC, Broomhead QV, Bird AG: *Antibodies directed against neutrophils(C-ANCA and P-ANCA) are of distinct diagnostic value in systemic vasculitis*. Q J Med, New series 77, 284:1287-1296, 1990
- 10) Tervaert JWC, Huitema MG, Hene RJ, Sluiter WJ, Van der Hem GK, Kallenberg CGM: *Prevention of relapses in Wegener's granulomatosis by treatment based on antineutrophil cytoplasmic antibody titer*. Lancet 336:709-711, 1990
- 11) Ewert BH, Jennette JC, Falk RJ: *The pathogenic role of antineurphil cytoplasmic autoantibodies*. Am J Kidney Dis 18:188-195, 1991
- 12) Davenport A: "False positive" perinuclear and cyto-

- plasmic anti-neutrophil cytoplasmic antibody results leading to misdiagnosis of Wegener's granulomatosis and/or microscopic polyarteritis. *Clin Nephrol* 37:124-130, 1992
- 13) Hollander D, Manning T: The use of alkylating agents in the treatment of Wegener's granulomatosis. *Ann Intern Med* 67:393-398, 1967
- 14) Reza MJ, Dornfeld L, Goldberg LS, Bluestone R, Pearson CM: Wegener's granulomatosis: Long-term follow-up of patients treated with cyclophosphamide. *Arthr Rheum* 18:501-506, 1975
- 15) Hoffman GS, Leavitt RY, Fleisher TA, Minor JR, Fauci AS: Treatment of Wegener's granulomatosis with intermittent high-dose intravenous cyclophosphamide. *Am J Med* 89:403-410, 1990
- 16) Haubitz M, Frei U, Rother U, Brunkhorst R, Koch KM: Cyclophosphamide pulse therapy in Wegener's granulomatosis. *Nephrol Dial Transplant* 6:531-535, 1991
- 17) Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, Rottem M, Fauci AS: Wegener granulomatosis: An analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 116:488-498, 1992
- 18) 김정금: Wegener 씨 육아종증 1례. 대한이비인후과학회지 10:10-14, 1967
- 19) 허정숙, 이수형, 박성배, 김현철, 박관규, 이상숙: 항호중구 세포질 항체(ANCA) 양성으로 진단된 Wegener 육아종증 3례. 대한내과학회집지 44:263-272, 1993
- 20) Feldman F, Fink H, Gruezo Z: Wegener's granulomatosis: Report of a case in a 13-year-old girl. *Am J Dis Child* 112:587-592, 1966
- 21) Roback SA, Herdman RC, Hoyer J, Good RA: Wegener's granulomatosis in a child. *Am J Dis Child* 118:608-614, 1969
- 22) Orlowski JP, Clough JD, Dyment PG: Wegener's granulomatosis in the pediatric age group. *Pediatrics* 61:83-90, 1978
- 23) Hall SL, Miller LC, Duggan E, Mauer SM, Beatty EC, Hellerstein S: Wegener granulomatosis in pediatric patients. *J Pediatr* 106:739-744, 1983
- 24) McHugh K, Manson D, Eberhard BA, Shore A, Laxer RM: Wegener's granulomatosis in childhood. *Pediatr Radiol* 21:552-555, 1991
- 25) Blatt IM, Lawrence M: Otologic manifestations of fatal granulomatosis of respiratory tract. *Arch Otolaryngol* 73:639-643, 1961
- 26) Valeriano-Marcet J, Spiera H: Treatment of Wegener's granulomatosis with sulfamethoxazole-trimethoprim. *Arch Intern Med* 151:1649-1652, 1991
- 27) Katz P, Alling DW, Haynes BF, Fauci AS: Brief communication: Association of Wegener's granulomatosis with HLA-B8. *Clin Immunol Immunopathol* 14:268-278, 1979
- 28) Elken KB, Sutherland DC, Rees AJ, Hughes GRV, Batchelor JR: HLA antigen frequencies in systemic vasculitis: Increase in HLA-DR2 in Wegener's granulomatosis. *Arthr Rheum* 26:102-105, 1983
- 29) Murty GE, Mains BT, Middleton D, Maxwell AP, Savage DA: HLA antigen frequencies and Wegener's granulomatosis. *Clin Otolaryngol* 16:448-451, 1991
- 30) Wolff SM, Fauci AS, Horn RG, Dale DC: Wegener's granulomatosis. *Ann Intern Med* 81:513-525, 1974
- 31) Brandwein S, Esdaile J, Danoff D, Tannenbaum H: Wegener's granulomatosis: Clinical features and outcome in 13 patients. *Arch Intern Med* 143:476-479, 1983
- 32) Rottem M, Fauci AS, Hallahan CW, Kerr GS, Lebovics R, Leavitt RY, Hoffman GS: Wegener granulomatosis in children and adolescents: Clinical presentation and outcome. *J Pediatr* 122:26-31, 1993
- 33) Carrington CB, Liebow AA: Limited forms of angitis and granulomatosis of Wegener's type. *Am J Med* 41:497-527, 1966
- 34) Salvadori M, Bertoni E, Bandini S, Mancini G, Martinelli, Rosati A, Emmi L, Amorosi A: Clinical outcome of Wegener's granulomatosis: Personal data. *Contrib Nephrol* 94:158-165, 1991
- 35) Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP, Calabrese LC, Fries JF, Lie JT, Lightfoot RW, Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Stevens MB, Vallace SL, Zvaifler NJ: The American college of rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthr Rheum* 33:1101-1107, 1990
- 36) Walton EW: Giant-cell granuloma of the respiratory tract (Wegener's granulomatosis). *Br Med J* 2:265-270, 1958
- 37) Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff S: Wegener's granulomatosis: Prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 98:76-85, 1983
- 38) Roberts DE, Curd JG: Sulfonamides as antiinflammatory agents in the treatment of Wegener's granulomatosis. *Arthr Rheum* 33:1590-1593, 1990

- 39) Anderson PA, West SG, O'Dell JR, Via CS, Claypool RG, Kotzin BL: *Weekly pulse methotrexate in rheumatoid arthritis. Ann Intern Med 103:489-496, 1985*
- 40) Weinstein A, Marlowe S, Korn J, Farouhar F: *Low dose methotrexate treatment of rheumatoid arthritis.*
- Am J Med 79:331-337, 1985*
- 41) Fauci AS, Balow JE, Brown R, Chazan J, Steinman T, Sahyoun AI, Monoaco AP, Wolff SM: *Successful renal transplantation in Wegener's granulomatosis. Am J Med 60:437-440, 1976*

= Abstract =

A Case of Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies (ANCA) Positive Wegener's Granulomatosis

Won Tae Kim, M.D., Woo Jeong Kim, M.D., Joon Sik Kim, M.D. and Chin Moo Kang, M.D.

Department of Pediatrics, Keimyung University, School of Medicine, Taegu, Korea

Kwan Kyu Park, M.D.

Department of Pathology

Wegener's granulomatosis is a disease of unknown etiology that is characterized by the clinicopathologic complex of necrotizing granulomatous vasculitis of the upper and lower respiratory tract, glomerulonephritis, and variable degrees of small vessel vasculitis. Recently Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA) has been reported to be a highly specific test for the diagnosis of Wegener's granulomatosis.

We have experienced a patient of Wegener's granulomatosis in a 11 year old girl who was admitted with complaints of arthralgia, hematuria, convulsion and associated with otitis media and sinusitis. Serologic test of C-ANCA was positive and histologic findings of the kidney showed crescentic glomerulonephritis with sclerosis and surrounding infiltration of multinucleated giant cells. Patient was treated with pulse methylprednisolone without improvement. The clinical course progressed rapidly and expired due to the renal failure, gastrointestinal bleeding and status epilepticus.

A brief review of literatures was made.

Key Words:

Wegener's Granulomatosis, Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies, Rapidly Progressive Glomerulonephritis