

Juvenile idiopathic arthritis with slowly progressing focal segmental glomerulosclerosis

<sup>1</sup>국민건강보험 일산병원 내과, <sup>2</sup>병리과, <sup>3</sup>영상의학과, <sup>4</sup>소아청소년과

\*박진수<sup>1</sup>, 기정혜<sup>2</sup>, 심주은<sup>3</sup>, 강이화<sup>1</sup>, 김기혁<sup>4</sup>, 이찬희<sup>1</sup>

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is a systemic inflammatory disease. Renal manifestations are rare and are usually caused by underlying diseases or by medications. Herein, we report a case of confirmed JIA in a patient with focal segmental glomerulosclerosis (FSGS). A 12-year-old girl with a diagnosis of proteinuria underwent a medical check-up. Urine analysis revealed proteinuria (2+), and a protein/creatinine ratio (P/C ratio) of 1,198 mg/g. Renal biopsy was done after 2 years later, because of still observed proteinuria (P/C ratio 941 mg/g). On histologic examination, classic FSGS findings were identified. She had no underlying disease and had not taken any long-term medication. She was referred to rheumatology department with pain in the right first metacarpal joint. Based on physical examination, laboratory and radiographic findings, she was diagnosed with JIA (rheumatoid-factor-negative polyarthritis subgroup). This is the first case of JIA combined with FSGS in Korea and the third worldwide. This case is significant in that a FSGS was slowly progressing and benign course, in contrast to existing two cases' FSGS were progression. Although a clear association between JIA and FSGS remains undetermined, the present case demonstrates that more attention should be paid to kidney evaluations in a JIA patient with proteinuria.

	First case	Second case	Current case
Country (reported year)	USA (2001)	India (2010)	Korea (2017)
Age/Sex	14/Female	17/Female	12/Female
Duration of JIA	12 months	36 months	24 months
Urine analysis	HU+, PU 2+	PU 3+ (9,102 mg/g)	PU 2+ (1,198 mg/g)
Serum creatinine	0.7 mg/dL	1.8 mg/dL	0.59 mg/dL
Autoantibody	ANA 1:320, p-ANCA+	ANA, anti-dsDNA-ANCA not done	ANA, ANCA -
Type of JIA	RF+ polyarthritis	RF+ polyarthritis	RF- polyarthritis
Immunofluorescence	-	Not mentioned	Minimal IgM deposit
Treatment	PL 60 mg/day + AZT → IV CYC	ARB, diuretics, HCQ PL 60 mg/d + MTX	ACEi, ibuprofen
Renal outcome	ESRD	Normal renal function	Normal renal function

류마티스관절염 환자에서 Etanercept 치료 중 발생한 *Irpex lacteus* 의한 진균폐렴 1예

<sup>1</sup>가톨릭의대 서울성모병원 류마티스내과, <sup>2</sup>진단검사의학과

\*장원석<sup>1</sup>, 박성환<sup>1</sup>, 김완욱<sup>1</sup>, 주지현<sup>1</sup>, 이주하<sup>1</sup>, 고정희<sup>1</sup>, 김지원<sup>1</sup>, 이봉우<sup>1</sup>, 나도현<sup>1</sup>, 이정미<sup>2</sup>

**서론:** Etanercept와 같은 생물학적 제제는 중증 감염의 위험인자로 알려져있다. 본 증례는 20년전 류마티스관절염으로 진단후 11년전부터 Methotrexate (MTX), 7년전부터 Etanercept를 치료 중인 환자에서 폐렴이 발생, 이후 기관지내시경 시행, 원인 균으로 국내에서는 보고된적 없는 기체충버섯(*Irpex lacteus*)에 의한 진균폐렴으로 진단되어 증례를 보고함. **증례:** 64세 여환, 결핵과거력 있고, 20년전 류마티스관절염으로 진단받은 자로, 본원 외래진료 중, 내원 4개월전부터 감기 증상이 호전 되지 않아 입원하였다. 입원시 WBC 18,660/mm<sup>3</sup>, Hemoglobin 11.0 g/dL, platelet 425,000/mm<sup>3</sup>, CRP 7.29 mg/dL, 활력징후 안정적이었다. Low dose chest CT상 pneumonia 소견 보여 immunocompromised 환자에서 경험적으로 Cefepime, Levofloxacin 사용하였으며, 혈액검사 수치 및 Chest PA에서 호전 없던 중 기관지내시경 세척액 배양검사상 fungus가 배양되었으나, 형태학적 특징이 없는 hyaline hyphae로 관찰 되었고, 이에 대하여 DID2, ITS1,2에 대한 염기서열 분석법을 통한 동정 결과 *Irpex lacteus*로 확인 되었다. 본 환자에게는 voriconazole 투여 후 임상적 호전 관찰되었다. **고찰:** 형태학적 특징이 없는 *Irpex lacteus*의 임상적 악화는 오스트리아에서 ALL 9세 여환에게서 lung abscess 동반한 폐렴있어 voriconazole 사용하였지만 호전 없어 amphotericin으로 바꾼 뒤 호전되었던 1예가 보고되었다. 본 증례는 류마티스관절염 외에 특이 기저질환 없던 자로 생물학적제제를 포함한 면역억제제 사용 중 발생한 진균폐렴에 대한 증례이다. 본 증례는 생물학적 제제를 투여중인 류마티스 관절염 환자에서 경험적 항생제에 호전되지않는 폐렴 발생시 진균 폐렴을 고려하여 기관지내시경 통한 검체 확보 및 경험적 항진균제 투여여부에 대해 적극 고려해야함을 시사한다.

