

만성 염증성 탈수초 다발성 신경근염이 동반된 낭창성 신염 1예

성균관대학교 의과대학 강북삼성 병원 내과,신경과*, 해부병리과†
 한양대학교 의과대학 해부병리과†, 포천 중문 의과대학 내과§
 박범준, 김신연, 심대중, 이규백, 김향, 이상중§, 이한보*, 박찬필†, 박문향†

전신성 홍반성 낭창 환자 중 약 10%에서 혈관염으로 인한 다발성 단신경병증, 면역 매개성 말초 신경병증인 Guillain-Barre 증후군등이 나타날 수 있다. 그러나 낭창성 신염과 동반된 만성 염증성 탈수초 다발성 신경근염(Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculopathy)에 관한 보고는 매우 드물다. 연자들은 수개월간 지속적인 근쇠약, 이상감각과 단백뇨를 보이는 환자에서 신장과 신경생검으로 확진된 만성 염증성 탈수초 다발성 신경근염이 동반된 낭창성 신염(Class V) 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

32세 여자환자가 근쇠약, 이상감각과 간헐적 전신부종을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 3개월 전부터 식욕 부진, 전신 쇠약감이 있었으며, 내원 2개월 전 양측 하지에 근력약화와 전신부종이 있었다. 이후 혼자서 수저를 들고 밥을 먹기도 힘들고 다리에 힘이 없어 일어나지 못할 정도로 상지와 하지의 근쇠약이 심하여졌으며 피부를 만지지만 하여도 통증이 있었다. 신경학적 검사에서 양측 상지와 양측 하지에서 증력을 겨우 이길 정도(Grade III)의 심한 근쇠약을 보였으며, 심부 건반사는 저하되었고, 감각이상이 있었다. 내원시 시행한 혈액검사서에서 백혈구 4,300/mm³, 혈색소 12.2g/dL, 혈소판 160,000/mm, ESR 32mm/hr이 있으며, 혈청 화학검사서에서 BUN 11.5 mg/dL, Creatinine 0.6mg/dL, 총단백 7.0g/dL, 알부민 2.9g/dL, 콜레스테롤 307mg/dL, LDH 260IU/L, CK 4IU/L이었고, 소변검사서에서 알부민(+++), 적혈구 20-30/HPF, 백혈구 0-1/HPF, 24시간 뇨검사상 총단백은 5,860mg이었다. ANA 양성하였고, anti-ds DNA 항체는 11.19IU/mL로 증가되었다. 혈청 C3/C4는 65/21mg/dL이었다. NCV(말초 신경 전도 검사)에서 사지에서 운동신경 전도장애를 보이고, 감각신경의 활동전위는 보이지 않았다. 비복 신경생검에서 탈수초 다발성 신경근염에 합당한 소견 보였고, 신생검에서 낭창성 신염(Class V)이 확인 되었다. 환자는 스테로이드 치료를 시작 하였으며 이후 신경학적 증상 호전(Grade V)과 단백뇨의 감소(2244mg/24hr)를 보여 퇴원하여 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

반월상 연쇄구균감염후사구체신염 : 3예 보고

한양대학교 의과대학 병리학교실 *내과학교실
 강행지, 김상목*, 박문향

급성 감염후사구체신염 중 연쇄구균감염후급성사구체신염 (PSAGN)은 가장 흔한 형태로 소아나 젊은 성인에 흔하고 신생검에서 급성 미만성 모세관내세포 증식과 삼출성 사구체신염으로 나타난다. 소수에서 반월 형성이 현저한 반월상 사구체신염으로 나타나며 급진행성 사구체신염의 임상소견을 나타낼 수 있다. 저자들은 1985년에서 1998년까지 한양대병원에 신생검으로 진단된 연쇄구균감염후급성사구체신염 37예, 감염후급성사구체신염 12예 중에서 균인으로 crescentic PSAGN으로 진단된 3예의 증례를 보고하고자 한다. 증례 1은 21세 남자로 갑자기 발생한 전신부종, 단백뇨, 현미경적 혈뇨가 보이고 ASO 치가 증가되고 24시간 요단백 5.6gm, BUN과 creatinine이 36mg/dL과 5.6mg/dL까지 상승하여 급진행성 사구체신염을 의심하여 신생검을 시행하였다. 신생검에서 특징적인 사구체내세포증식과 함께 21개 사구체중 20개 (95%)에서 반월형성이 관찰되었다. 증례 2 는 20세 남자로 갑자기 전신부종, 육안적 혈뇨, 핏뇨가 나타나 검사결과 ASO 치가 800 IU/ml, 24 시간 요단백이 11.7gm, BUN과 creatinine이 83.8mg/dL과 5.5mg/dL까지 상승하여 신생검을 시행하였다. 신생검상 35개 사구체 모두에서 반월형성이 관찰되었다. 증례 3 는 20세 남자로 상기도감염 증세가 있다가 2-3 주 후에 측인두 농양과 전신부종이 나타나 검사 결과 단백뇨, 현미경적 혈뇨, 흉막 삼출이 보이고 24시간 요단백이 5.6gm, BUN과 creatinine이 36mg/dL과 5.6mg/dL까지 상승하여 급진행성 사구체신염을 의심하여 신생검을 시행하였다. 신생검상 26개 사구체중 24개 (92%)에서 반월형성을 관찰하였다. 환자는 본원으로 전원되어 Solumedrol 500mg을 3일간 pulse therapy 한 후 plasmapheresis 5회 시행하고 prednisolone으로 2주간 치료하여 BUN과 creatinine이 26mg/dL과 1.4mg/dL로 퇴원하여 통원치료 중이다. 문헌 보고상 PICN에서 4% 까지 crescentic GN이 보고되었고 본원에서 신생검이 된 6%에서 crescentic GN의 소견이 관찰되어 높은 편이다. 반월 형성이 임상적으로 핏뇨와 신기능 저하로 혈청 BUN 및 creatinine치의 증가와 관련이 있다고 알려져 있다. 본 증례는 생검 당시 세 명 모두에서 creatinine 치가 5.5-5.6mg/dL로 증가되었다. 세 명의 환자 모두가 현역군인이었고 crescentic GN으로 진단되어 제대 후 4개월-2년이 지난 현재까지도 통원치료 중이다.