

Nephrotic syndrome을 동반한 Down syndrome 환자에서 steroid 투여중 발생한 posterior leukoencephalopathy syndrome 1예

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 신경과학교실*

이지은, 김병수, 정성우*, 이호일, 이승현, 장윤식, 최의진, 방병기

Posterior leukoencephalopathy syndrome 은 두통, 경련, 시력장애 등을 보이는 질환으로서 심한 고혈압, 자간증 및 항암제나 면역억제제 등의 약물이 원인으로 알려져 있다. 또한 Down syndrome 에서는 neurologic abnormalities 나 anatomical, functional abnormalities 로 인하여 경련의 유병율이 높다. 저자들은 Down syndrome 환자에서 발생한 nephrotic syndrome 에서 steroid 치료 중 발생한 posterior leukoencephalopathy syndrome 환자를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 > 16세 여자환자가 약 2개월간 점차 심해지는 전신부종을 주소로 내원 하였다. 환자는 과거력상 Down syndrome 으로 진단 받고 특별한 이상 없이 지내고 있었다. 내원당시 혈압 120/80 mmHg, 맥박수 80회/분, 체온 36.5°C 이었으며, 급성 병색을 띠고 있었고 하지 부종 및 복수소견을 보이고 있었다. 내원당시 시행한 말초 혈액 도말 검사 상 백혈구 $6,100/\text{mm}^3$, 혈색소 11.2 g/dl, 혈소판 $167,000/\text{mm}^3$ 이었고, 혈청 생화학 검사 상 total protein 3.7 g/dl, albumin 1.59 g/dl, BUN 45.9 g/dl, Cr 2.0 g/dl, total cholesterol 349 mg/dl, triglyceride 580 mg/dl, HDL 18 mg/dl, 소변검사 상 요단백3+, 24시간 요검사 상 proteinuria 6.12 gm, Cr 11.1 ml/min/1.73m²였다. 흉부 X-선 검사 상 양측 흉수 소견 보이고 있었다. Nephrotic syndrome 으로 진단하고 이노제와 prednisolone 40mg/day 투여 시작 후 8일째 generalized tonic-clonic seizure 발생하여 Brain CT 시행하였다. Brain CT 상 양쪽 parieto-occipital, frontal, temporal lobe의 subcortical region 에 symmetrical multifocal low densities 소견 보이고 있었다. Brain MRI T2WI에서 양쪽 temporo-occipito-parietal lobe, 주로 posterior and frontal lobe, parasagittal vertex에 symmetric geographic high signal intensity lesion 들이 관찰되어 leukoencephalopathy 로 진단하였다. Steroid 투여를 중지하고 항경련제로 치료하였으며 현재 경련이 없는 상태로 경과 관찰중이다.

악성종양에 동반된 막성 신병증 2례

경상대학교 의과대학 내과학교실

김태효*, 김현정, 하해정, 양종일, 최영미, 진은실, 장세호.

성인에서의 신증후군은 악성종양과 흔히 관련되어 보고되고 있다. 종양과 연관된 신증후군으로는 막성 신병증, 미세변화성 신증후군, 마중식성 사구체신염 그리고 amyloidosis 등이 있으며 이 중 막성 신병증이 가장 흔하다. 막성 신병증과 동반된 악성종양으로는 폐, 위장관, 유방등에서 발생하는 여러종류의 고형암등이 보고되고 있다. 이러한 신병증은 종양의 수술적 제거나 항암 요법으로 종양이 치료되면 호전된다고 알려져 있다. 연자들은 후두암, 침습성 흉선종과 연관된 막성 신병증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례1 ; 60세 남자환자가 5일전부터 전신 부종 있어 내원하였다. 이학적 검사에서는 경부에 임파선이 촉진되고 부종 외 특이소견 없었다. 생화학검사에서 BUN 15 mg/dl, Cr 0.9 mg/dl, cholesterol 394 mg/dl, Total protein 3.3 g/dl, albumin 1.3 g/dl 이었다. 요검사에서는 요비중은 1.015, 단백 3(+), 혈액 (-)였으며, 24시간 요단백 배설은 6.2g 이었다. 신 생검 소견에서 막성 신병증으로 진단되었다. 입원 경과중 후두검사에서 후두의 상피암으로 진단받았고 FPL 항암요법 시행 후 후두부단층촬영에서 이전에 보이던 하악골 하 임파선크기는 줄었으며 24시간 요단백배설이 1.9 g으로 감소된 상태이다.

증례2 ; 37세 남자환자가 내원 3개월 전 침습성 흉선종으로 항암요법을 시행 받고 있던 중 내원 일주일 전부터 발생한 전신부종으로 내원하였다. 이학적 검사에서 부종 외 특이소견은 없었다. 생화학검사서 BUN 40 mg/dl, Cr 1.4 mg/dl, cholesterol 505 mg/dl, total protein 4.7 g/dl, albumin 1.4 g/dl, 요 검사에서는 요비중은 1.020, 단백 3(+), 혈액 3(+)였으며, 24시간 요단백 배설은 29g 이었다. 신 생검 소견에서 막성 신병증으로 진단되었다. MVP 항암요법 후 흉부단층촬영에서 이전에 보이던 종양크기는 줄었으며 24시간 요단백 배설 10.1g으로 감소된 상태로 외래 관찰중이다.