

혈전성 혈소판감소성 자반증의 임상상을 보인 항사구체기저막 항체질환 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*

조상경, 강영선, 이소영, 윤종우, 조원용, 김형규, 원남희*

서론:항사구체 기저막 항체질환은 사구체기저막 type IV collagen의 α_3 chain의 noncollagenous domain에 대한 자가 항체에 의한 질환으로 임상적으로 급성 진행성 사구체신염의 소견을 보이며 90%이상에서 순환 항사구체기저막 항체 양성을 보인다. 저자는 최근 무뇨 및 호흡곤란을 주소로 내원하여 혈전성 혈소판감소성 자반증의 임상상을 보인 항사구체기저막 항체질환 1예를 경험하여 보고하는 바이다. **중례:**40세 남자환자로 내원 2주전부터 상기도 감염증세를 보이던 중 내원 3일전부터 악화된 호흡곤란 및 무뇨증을 주소로 내원하였다. 내원시 혈압이 210/120mmHg였으며 일반혈액 검사상 혈색소 8.0g/dl, 혈소판 40,000/mm³으로 빈혈 및 혈소판 감소증 보이고 있었으며 BUN/Cr 119/21.9 mg/dl, Na/K/Cl 132/8.2/101mmol/l였다. 혈청검사상 C₃, C₄, IgG, IgA, IgM 정상, ASLO<200U, ANCA, FANA, RF, HBs Ag, HBs Ab, anti HCV Ab모두 음성이었다. 흉부 방사선검사상 폐침윤이 있었으나 객혈등은 동반되지 않았으며 혈액 투석후 폐침윤은 소실되었다. 환자는 내원후 용급투석을 시행하였고 지속적으로 용혈성 빈혈 및 혈소판 감소증을 보여 혈장교환술을 7회 시행하였으며 혈소판수는 정상으로 회복되었으나 용혈성 빈혈은 지속되었다. 내원 2주째 시행한 신장조직검사에서 광학 현미경상 20개의 사구체 모두에서 반월상이 관찰되었으며 간질의 부종 및 심한 염증세포 침윤이 있었다. 면역형광 현미경 검사상 사구체 모세혈관 기저막을 따라 IgG₁의 선상침착을 보였으며 전자현미경상 면역복합체의 침착은 관찰되지 않았다. 간접면역형광법으로 측정된 항사구체기저막 항체는 156unit/ml (정상 <19.9unit/ml)로 강양성을 보였으며 환자는 methylprednisolone 5mg/kg 충격요법에 이은 고용량 스테로이드요법과 싸이복산 1mg/kg 충격요법등의 세포독성 치료 및 혈장교환술에도 불구하고 입원 40일까지 신기능의 회복이 없어 복막투석수술후 현재 외래추적관찰중이다.

간경화 환자에서 발생한 급성신부전을 동반한 횡문근융해증 4예

대구효성가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

김부근, 여동근, 이인희, 이지현, 손호상, 안기성

횡문근융해증은 횡문근손상으로 인해 myoglobin(Mb)을 비롯한 세포내 물질들이 순환기내로 분비됨으로써 여러 가지 증상들을 야기하고 혈장내 CPK, Mb 등의 증가로 진단되는 임상적 증후군으로 약 30%에서 급성신부전이 동반된다. 기존 연구에 의하면 과도한 수의적 운동으로 유발된 횡문근융해증에 있어 신독성이 있는 약제 투여나 감염 등 다른 신독성 인자를 동반하지 않은 경우 신부전 발생률은 다른 형태의 횡문근융해증 보다 낮으며, 기저 질환으로 간경화가 있는 환자에서 발생한 횡문근융해증에 대한 국내 보고는 없었다. 이에 연자들은 간경화 환자에서 급성신부전을 동반한 횡문근융해증이 발생한 4예를 경험하여 보고하는 바이다.

		중례1	중례2	중례3	중례4
나이/성별		44세/여자	39세/남자	67세/여자	60세/남자
주소		경부 근육통	요통과 경부 강직	전신쇠약감	양쪽 대퇴부 동통
간경화 원인		HBs Ag(+)	HBsAg(+)	HBsAg(-)/HCVAb(-)	HCV Ab(+)
발병시	혈청				
	CPK(IU/L)	2000 ↑	3500 ↑	1500 ↑	1500 ↑
	LDH(IU/L)	4173	4000	2304	1864
	BUN/Cr(mg/dl)	99.6/6.3	67/5.8	53.0/2.5	42.2/2.1
	Mb(ng/mL)	500 ↑	500 ↑	412	500 ↑
소변					
Mb(ng/mL)	500 ↑	500 ↑	500 ↑	50	
FENa(%)		0.51 → 1.02	3.9	0.39	0.47
경과		내원 6일째 사망	내원 3일째 사망	내원 70일째 사망	외래에서 경과관찰중

연자 등이 경험한 4명의 환자 중 중례 1, 2, 4는 수의적 운동에 의해 횡문근융해증이 발생한 경우로 비교적 경한 운동이었음에도 횡문근융해증이 발생하였고 발병 당시 감염증이나 신독성 약제 사용력 등의 증거가 없었으나 신부전을 동반하면서 간기능 악화 등 불량한 예후를 보였다.