

진성다혈구증이 병발된 IgA 신증 1예

고신대학교 의과대학 병리학교실*, 내과학교실
김지혜, 정연순, 장성훈, 어완규, 천봉권*, 입학

서론 : 이차성 적혈구증다증을 유발할 수 있는 원인으로는 신종양, 신낭종, 수신증, 신이식, 신동맥 협착증, Bartter씨 증후군등이 알려져 있으며 드문 원인으로 신증후군, 신경화증, 신우신염, 만성·막성사구체신염 등이 보고되어져 있다. 그러나 진성다혈구증과 동반된 사구체신염의 보고는 드물며 이들의 연관성은 아직 밝혀지지 않았다. 이에 저자들은 진성다혈구증에 병발된 IgA 신증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

병력 및 검사소견 : 53세 남자 환자가 직장신체검사상 혈색소치의 상승을 주소로 내원하였다. 환자의 혈압은 160/100mmHg이었으며 복부진찰상 이상소견은 없었다. 말초혈액검사에서 혈색소 22.1g/dl, 헤마토크리트 68.2%, 백혈구 20,890/mm³, 혈소판 463,000/mm³였으며, chromium 51을 사용한 적혈구 스캔에서 적혈구량은 61.8ml/kg이었다. 24시간 소변검사에서는 총단백이 3.9g/일이며, 크레아티닌 청소율은 62.2ml/min이었다. 혈청화학검사에서는 BUN 22mg/dl, Creatinine은 1.4mg/dl이고, 혈청알부민 2.9g, PT INR 1.45, PTT는 66.6초였다. 동맥혈 가스분석에서 산소포화도는 96.1%이었고, erythropoietin은 14.29mIU/ml로 정상범위를 보였다. 혈청비타민 B12는 1322.1pg/ml, LAP score는 137μ/L로 증가소견을 보였다. 초음파 소견상 신장은 우신의 직경이 12.9cm, 좌신의 직경이 13.1cm이었으며, 경도의 간비종대가 관찰되었다. 골수생검상 적혈구계 세포의 현저한 증가와 함께, 백혈구계과 거핵세포 조혈세포의 과증식도 보였다. 신생검 소견상 광학현미경 검색에서 6개의 사구체 중에 한 개가 사구체 전경화증을 보였고 간질의 섬유화 및 신세관의 위축소견이 동반되었다. 4개의 사구체에서 메산지움의 확장 및 세포증가가 관찰되었다. 면역형광현미경 검색에서 4개의 사구체 중 4개 모두에서 메산지움에 IgA와 C3가 침착된 것이 관찰되었다.

치료 및 경과 : 주기적인 사혈과 Hydroxyurea로 치료 중 단백질이 하루 16gm으로 증가소견 보여 고용량스테로이드 치료(1mg/kg/d)를 추가 시작하였으며 현재 혈색소치의 정상화와 단백질의 호전을 보이고 있다.

고찰 : 사구체 신염에서 진성다혈구증의 동반은 매우 드물며 문헌고찰에서 6예가 보고되었고, 저자의 보고와 같이 IgA 신증을 동반한 예는 Kasuno 등이 2예 보고한 바 있다. 진성다혈구증과 사구체신염의 악화에는 미세혈전과 PDGF, IGF 등과 같은 사이토카인이 작용할 것으로 추측되고 있다. 과도한 조혈작용이 사구체신염을 악화시키고 이로 인해 발생한 사구체의 허혈로 적혈구증가증이 더욱 악화되는 것으로 추측되고 있어 두 질환이 동반시 동시에 치료하는 것이 좋을 것으로 사료된다. 상기 증례에서도 두 질환을 동시 치료하여 호전을 보이고 있다.

자발성 신동맥 박리에 의한 신경색

최혁준*, 이현철, 장민화, 조지형, 신용봉, 조영준, 박선희, 이덕현, 김용림, 조동규
경북의대 내과

서론 : 말초동맥의 박리는 대부분의 경우 대동맥의 박리와 연결되어 생기며 대동맥 박리를 동반하지 않는 말초동맥의 자발성 박리는 드물다. 연자들은 자발성 신동맥 박리에 의한 신경색 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. 증례 : 39세 남자 환자로 갑작스럽게 측복부에 지속적 통증이 발생하였으며 오심, 구토, 육안적 혈뇨 등의 동반된 증상은 없었고 진찰상 늑척추각 압통이 있었다. 신초음파상 우신에 경한 수뇨증의 소견을 보였고 신실질내 특이한 병변은 없었다. 복부 전산화단층촬영상 우측신장에 부분적 신경색이 발견되었다. 색전증을 배제하기 위해 시행한 심초음파에서 이상소견은 보이지 않았고 혈액응고의 이상소견이 없어 신동맥조영술을 시행하였다. 그 결과 신동맥 근위부 1/3 지점에서부터 동맥벽 박리를 보였으며 제 1분지의 완전한 폐색과 그 하부의 신경색을 보여 신동맥 박리에 의한 신경색으로 진단되었다. 입원 1주일째 신동맥 혈류률 개선하여 신혈관성 고혈압의 발생 가능성을 예방하고 부분적인 신기능의 보존을 위해 수술을 시행하였다. 수술 소견상 박리는 신동맥의 근위부 1/3 지점에서부터 주분지물 따라 증가와 외막사이에 진행되어 있었으며 주분지는 혈전으로 폐색되어 있었다. 주분지의 혈전제거술 및 신동맥근위부를 결찰하고 우측 신의 상극과 하부 1/2 이상에 혈류률 공급하고 있던 분지에 대해 복제정맥을 이용한 대동맥-신동맥간 동맥우회로술을 시행하였다. 수술 2일 후 추적 복부 전산화 단층촬영상 측부순환에 의한 것으로 생각되는 우측신장의 피막부위의 관류가 약간 호전된 소견을 보였으며 수술 후 12일째 시행한 전산화 단층촬영 혈관조영술상 이식한 정맥의 협착은 없었고 우측신의 부분경색이 있는 부위를 제외한 다른 신실질의 관류를 확인할 수 있었다. 수술 후 1개월까지 신기능 및 혈압은 정상이었다. 결론 : 신동맥 박리는 혈압이 정상인 성인이 갑자기 생긴 측복부 통증으로 내원한 경우 감별진단시 요로결석 외 급성 복증의 다른 원인과 함께 고려되어야 하며 신경색을 동반한 경우, 혈액응고계의 이상이나 색전증의 가능성과 함께 혈관조영술을 통하여 확인해야 할 질환으로 생각된다.