

다발성 골수종이 동반된 성인형 다낭신 1례

임희정, 박성학, 최새로운, 이루다, 송준호, 이승우, 김문재, 인하의대 내과학교실

성인형 다낭신은 흔한 유전성 질환이며 신장의 여러 장기를 침범하는 전신질환이며 특히 말기 신부전은 가장 중요한 합병증이다. 성인형 다낭신과 다발성 골수종이 동반된 경우는 국내외적으로 상당히 드문 경우로 저자들은 10년 전에 다낭신을 진단받은 환자가 말기 신부전의 발생과 함께 척추를 침범한 다발성 골수종을 경험하여 보고한다.

증례: 60세 남자 환자가 내원 7일전부터 시작된 좌측흉부와 장골의 통증을 주소로 내원하였다. 10년전에 성인형 다낭신을 진단 받았고 1년전 고혈압으로 혈압약을 복용 중이었으며 내원 3개월전부터 전신쇠약, 체중감소가 있었다. 또한 내원 1주전에 좌측골의 골절로 치료받은 과거력이 있었다. 신체 검사상 혈압 155/90 mmHg, 체중 61kg 였고 양측 신장이 촉지되었다. 이학적 검사상 좌측흉부와 장골의 통증이 있었다. 내원 당시 혈액 검사상 혈색소치 8.3g/dl, 백혈구수 8500/mm³, 혈소판수 99,000/mm³, 혈청 생화학 검사상 BUN 91mg/dl, Cr 10.4 mg/dl, T.protein/albumin 9.2/2.5g/dl, Ca 8.6 mg/dl, P 6.0 mg/dl, Na/K 141/6.0 mmol/L이었고 HBsAg/Ab(+/-)였다. 소변 검사상 혈뇨가 RBC 11-15/HPF였고 PT/aPTT 1.37 INR/55.5 sec였다. 흉부 단순 촬영상 좌측골에 다발성 골절의 흔적이 보였다. 좌측흉부와 장골의 통증을 심하게 호소하여 시행한 복부 컴퓨터 촬영상 간을 침범한 다낭신을 보였고 제 1 요추에 5cm정도의 종괴가 보였다. 골수천자 및 생검과 제 1요추의 종괴에서 시행한 조직검사상 형질세포가 70-80%로 다발성 골수종에 합당하였고 혈청단백의 전기영동검사상 γ 영역에서 M-peak를 보였다. 골스캔상 우견갑골, 전완, 손에 음영 증가를 보였다. 입원 2일째부터 혈액 투석을 시작하였고 입원 13일에는 제 1요추의 골수종에 총량 3500cGy로 14회 방사선치료를 하였다. 입원 15일에 동정맥루수술을 하였고 입원 23일에는 mephalan/prednisolone 병행 요법을 시행하였다. 내원 37일째 Pneumocystis carinii 폐렴 의심되어 항생제 투여하였으나 호전없이 점점 악화되었고 내원 48일째 사망하였다.

A case of autosomal dominant polycystic kidney disease in a patient with renal agenesis

Seong Kwon Ma, Gyun Ho Jeong, Soo Wan Kim, Nam Ho Kim, Ki Chul Choi

Department of Internal Medicine, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea

Although autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) is mainly bilateral, renal involvement may be asymmetric. However, it is a very rare case of ADPKD in patient with a solitary kidney. A 66-year-old man was admitted because of gross hematuria. On admission, blood pressure was 190/100 mmHg. The laboratory investigations showed hemoglobin 6.6 g/dL, BUN 76.7 mg/dL and serum creatinine 8.2 mg/dL, serum Na 139 mEq/L, K 5.1 mEq/L, Cl 104 mEq/L, total calcium 3.8 mEq/L, Mg 1.6 mEq/L, inorganic phosphorus 6.6 mg/dL uric acid 8.1 mg/dL, total protein 6.4 g/dL and serum albumin 3.7 g/dL. Random urinalysis revealed protein 50 mg/dL, RBC 100/HPF. Arterial blood gas analysis were pH 7.262, PCO₂ 25.1 mmHg, bicarbonate 10.9 mEq/L. Abdominal US demonstrated multiple variable sized cystic lesions in right kidney and liver, and a small pancreatic cyst. However, left kidney was not detected. Abdominal CT showed a classic picture of ADPKD in right, and absolute lack of renal tissue in left on all levels of scanning. Tc-99m DMSA renal scan revealed non-functioning left kidney. A diagnosis of end-stage renal disease, ADPKD and left renal agenesis was made. Evaluation for residual renal function was performed. Renal Kt/V was 0.53, and nPNA was 0.52. Hemodialysis via femoral catheterization was initiated, and then arterio-venous fistula operation was carried out. He is currently be followed as an outpatient undergoing regular hemodialysis.