

## 류마티스 관절염 환자에서 급성신부전의 발현으로 진단된 이차성 유전분증 1예

지방공사 강남병원 내과, 성균관대의대 삼성서울병원 병리과<sup>1</sup>

조한균, 박창하, 서명덕, 정재천, 최성식, 강형민,  
박재은, 이형돈, 한봉준, 윤수진, 권기영<sup>1</sup>

**서 론:** 이차성 유전분증은 류마티스 관절염과 같은 만성 염증성 질환에서 비수용성인 무정형의 섬유성 단백질(serum amyloid A protein)이 여러 장기의 간질조직 및 혈관벽에 침착되어 침범된 장기에 장애를 초래하는 질환이다. 신장을 침범한 유전분증은 주로 단백뇨나 신증후군의 형태로 발현되나, 저자들은 단백뇨를 동반한 급성신부전으로 발현된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

**증 례:** 상기자는 17년전 류마티스 관절염으로 진단받고 항류마티스 약제로 치료해오던 52세 여자환자로 내원 약 1개월전 개인의원에서 검사상 BUN 24mg/dL, Cr 1.5mg/dL이었다. 검사 이후 전신 쇠약감, 식욕 저하, 소변량의 감소 보이다가 한 달째 추적검사상 BUN 94mg/dL, Cr 9.5mg/dL로 급격한 악화보여 본원으로 전원되었다.

내원 당시 신체검사에서 경도의 결막빈혈, 심하게 마른 혀를 보였고, 중수지절 관절 및 근위지절 관절에 대칭적 부종을 동반한 백조목 변형과 단추구멍 변형이 관찰되었다. 말초 혈액검사는 백혈구 11,000/mm<sup>3</sup>(호중구 70%, 림프구 23%), 혈색소 8.1g/dL, 혈소판 390,000/mm<sup>3</sup>이었고, 총단백질 6.9g/dL, 알부민 3.4g/dL, 총콜레스테롤 139mg/dL이었으며, 일반 요검사에서 요단백은 검출되지 않았고 glucose만 1+였다. FENa 0.1로 출혈이나 탈수에 의한 급성신부전과 NSAIDs에 의한 급성 신세뇨관 괴사의 가능성이 높다고 추정하고 적절한 수액요법 시행하며, 급속진행성사구체신염을 포함한 다른 신질환에 대한 검사를 병행하였다.

이후 내시경상 위장관 출혈의 증거도 없었고, 적절한 수액보충 후 질소혈증이 호전되었으나, 1주후 Cr 4.8mg/dL 정도에서 더 이상 호전을 보이지 않아 시행한 추적검사상 총단백질 5.6g/dL, 알부민 2.7g/dL, 24시간 요단백 1,100mg/day, 요 전기영동 검사에서 선택적 사구체 단백뇨를 보였다. Rheumatoid factor는 872 IU/mL,  $\beta$ 2-microglobulin 18mg/L로 증가된 것 이외에 ANCA를 포함한 다른 혈청학적 인자들은 음성이었으나 기저신질환의 감별을 위해 신장조직검사를 시행하였고, 조직검사상 유전분증으로 확진되었다.

환자는 DMARD 약제를 투여할 수 없어 메틸프레드니솔론 충격요법 치료 후 Cyclophosphamide로 화학약물요법 예정 중, 대퇴골 경부 골절 및 쇄골 골절 발생되어 수술적 정복 후 혈액투석을 포함한 대증적 유지요법 하였으나 흡인성 폐렴 및 패혈증으로 사망하였다.