진성다혈구증에 병발된 메산지움 증식성신염 1예

가천의대 길병원 신장내과, 혈액종양내과*, 병리과†

박철희 · 유승민 · 이현희 · 정우경 · 이종호 · 방수미* · 정재걸† · 이준승

신증후군, 신경화증 및 막성사구체신염 등이 이차성 적혈구증다증을 유발할 수 있는 드문 원인으로 보고된 바 있으나 진성다혈구증과 사구체신염이 동반된 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 진성다혈구증에 동반된 사구체신염으로 IgA신증 및 국소사구체경화증은 보고 된 바 있으나 메산지움증식성은 보고 되지 않았다. 이에 저자들은 직장신체 검사에서 단백뇨와 비장비대가 발견되어 내원한 환자에서 진성다혈구증과 메산지움 증식성신염의 소견을 보인 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 46세 남자환자가 직장검진에서 발견된 단백뇨와 비장비대를 주소로 전원되었다. 과거력, 가족력, 흡연력 및 사회력에서 특이사항 없었다. 진찰소견에서 얼굴에 홍조를 띄었으나 비교적 건강해보였으며 호흡음과 심음은 정상이었고 좌상복부에서 비장이 촉지되었다. 신경학적 검사에서는 이상소견이 없었다. 혈압 170/100 mmHg, 호흡수 분당 18회, 맥박수 분당 74회, 체온은 36℃였다. 말초혈액검사에서 혈색소 22.3 g/dL, 헤마토크리트 68.8%, 백혈구 12,500/mm^3 (중성백혈구 76%), 혈소판 536,000/mm^3, 적혈구 8,360,000/mm^3 이었다. 혈청생화학검사에서는 BUN 13.9 mg/dL, Creatinine 1.1 mg/dL, 총 단백질 7.4 g/dL, 혈청알부민 4.6g/dL, Cholesterol 130 mg/dL, PT 15초 (INR 1.41), PTT 62.7초 (정상 26-43초)이었다. 동맥혈 가스분석에서 산소포화도는 97.5%이었고 혈청 비타민 B12는 1230.9 pg/mL로 증가되었다. 소변검사에서 단백뇨 3+이었고 24시간 소변검사에서는 총 단백 3,088 mg/day, 크레아티닌 청소율 91 mL/min이었다. ANA 및 ANCA는 모두 음성이었고 C3, C4 및 IgA, IgG, IgM은 모두 정상 범위였다. 복부초음파에서는 양측 신장의 크기는 정상범위였으나 신실질의 에코가 경도로 증가하였고 비장은 12 cm로 커져있었다. 헤마토크리트 68.8%, 비장비대 및 이차적인 적혈구 증다증 원인 배제와 더불어 혈소판의 증가 등의 소견으로 진성다혈구증을 진단할 수 있었다. 골수생검에서도 거핵세포의 현저한 증가와 조혈세포의 과증식소견 등의 전형적인 진성다혈구증의 소견을 보여주었다. 신장조직검사에서는 전체 20개의 사구체중 1개가 사구체 전경화증 (global sclerosis)을 보였고 나머지 사구체에서는 메산지움의 초점성 세포증식을 동반한 기질 (matrix)의 증가가 관찰되었으나 전반적인 사구체의 모양은 정상이었다. 사구체기저막과 세뇨관간질에는 특이소견 없었으며 면역형광 검사에서 메산지움에 IgA 침착은 관찰되지 않았다. 내원 후 400 cc씩 4회의 사혈술과 hydroxyurea 1.5 g 및 ACE inhibitor 투여를 시작하였다. 현재 약 4개월 동안 외래 추적관찰 중으로 크레아티닌 1.0 mg/dL, 소변 dipstick검사에서 단백뇨1+, 말초혈액검사에서 혈색소 14.6 mg/dL, 백혈구 9410/mm^3, 혈소판 382,000/mm^3으로 유지되고 있다.