

크론씨병에 동반된 속발성 신유전분증

계명대학교 의과대학 내과학교실, 신장연구소

곽충환 · 진규복 · 성정훈 · 홍수희 · 이기태 · 황은아 · 한승엽 · 박성배 · 김현철

서 론 : 유전분증은 원인을 알 수 없는 원발성과 골수염, 결핵, 류마티스 관절염 등에 동반된 속발성으로 구분된다. 염증성 장질환 역시 속발성 유전분증의 원인으로 밝혀져 있으며 신장 침범시 신부전으로의 진행이 빠르고 예후가 불량한 것으로 보고되고 있다. 국내에서는 신유전분증이나 속발성 유전분증의 보고가 드물고 특히 염증성 장질환에 동반된 속발성 신유전분증은 보고된 예가 없다. 크론씨병을 가진 30세 남자 환자에서 신증후군과 신부전이 발생하여 신생검상 신유전분증을 진단하여 국내에서 처음으로 그 증례를 보고한다.

증 례 : 환자는 30세 남자 환자로 전신부종을 주소로 내원하였다. 과거력상 25세에 복통과 설사를 주소로 지역 병원을 방문하여 대장내시경과 조직검사를 통해 대장을 침범한 크론씨병을 진단받았고 약물치료 후 호전을 보여 증상이나 합병증 없이 지내던 중 5년째 점진적인 체중 증가와 전신 부종이 발생되어 본원으로 내원하였다. 혈압은 130/80 mmHg, 맥박수 70회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.5℃ 이었다. 이학적 검사상 전신부종이 심하였고 결막은 창백하였으나 심음과 호흡음은 정상이었다. 복부가 다소 팽만되어 있었으나 간이나 비장은 촉진되지 않았고 양측 하지에 심한 함요부종이 관찰되었다. 말초 혈액검사에서 백혈구 7,870/mm³ 혈색소 7.9 g/dL, 혈소판 211,000/mm³, 소변검사에서 단백 3+ 적혈구 many/HPF cast 음성, 24시간 요단백 2.9 g/day, 생화학 검사에서 BUN 36 mg/dL creatinine 8.3 mg/dL albumin 2.9 mg/dl 총 콜레스테롤 140 mg/dL, 전해질 검사상 나트륨 134 mEq/L 칼륨 4.8 mEq/L이었다. 신초음파 검사상 양측 신장이 다소 커져 있고 신실질의 에코 증가를 보였다. 신부전과 단백뇨의 원인을 알기 위하여 신생검을 실시하였다. 광학현미경 검사에서 매산지움에 무형성 물질 (amorphous material)과 간질의 염증세포 침윤이 관찰되었고, 편광현미경 하에서 Congo-red 염색으로 이중굴절의 연녹색 침착물 (apple green birefringence)이 확인 되었으며 전자현미경 검사에서 아밀로이드 원섬유 (amyloid fibril)가 관찰 되었다. 환자는 신기능의 호전을 보이지 않아 혈액투석을 시작하였으며 신생검 후 1년이 경과된 현재 유지 혈액투석을 받고 있다.