

상염색체우성 다낭성 신증에 동반된 췌장 미부의 낭선암

충남대학교 의과대학 내과학교실

이수윤 · 김난희 · 정사라 · 장동석 · 이영모 · 나기량 · 이강욱 · 신영태

상염색체우성 다낭성 신증은 승모판 탈출증, 두개내 딸기동맥류 등의 임상적 발현을 동반할 수 있지만 신세포암 이외의 악성종양과 관련된 증례 보고는 매우 드물다. 저자들은 다발성 신낭종에 간, 폐 전이가 동반된 췌장 낭선암 1예를 경험하여 보고한다.

증례 : 63세 남자가 2개월 전부터 발생한 식욕부진과 체중감소를 주소로 내원하였다. 과거력상 2001년 10월에 개인의원에서 상염색체우성 다낭성 신증으로 진단을 받았으며, 이후 본원 신장내과 외래에서 항고혈압제를 복용하면서 추적 관찰하고 있었다. 가족력상 환자의 형과 아들이 상염색체우성 다낭성 신증으로 진단을 받았으며, 이들 중형은 말기신부전증으로 진행하여 정기 혈액투석을 시행하고 있었다. 환자는 최근 2개월 동안 체중이 76 kg에서 66 kg으로 감소하였고 식욕부진과 전신쇠약감을 호소하였다. 말초혈액 검사상 이상 소견은 없었으며, 혈청 생화학검사상 AST/ALT 51/78 IU/L, 총빌리루빈 1.1 mg/dL, 혈액요소질소 34 mg/dL, 크레아티닌 1.78 mg/dL이었다. 종양표지자 검사상 α -FP 1.78 ng/mL (정상:0-15 ng/mL), CEA 116 ng/mL (정상:0-5 ng/mL), CA 19-9 21,820 U/mL (정상:0-37 U/mL)이었다. 위내시경검사에서 경도의 역류성 식도염이 관찰되었다. 복부 CT에서 양측 신장과 간에 다발성의 크기가 다양한 낭종이 관찰되었으며 췌장 미부에 다발성 낭성병변이 있는 커다란 종괴가 관찰되었다. 췌장 주변과 비장 및 좌측 신장을 침범한 췌장 미부의 낭선암으로 진단하였으며, 양측 폐하부와 간에도 다발성의 결절이 관찰되어서 폐와 간전이를 의심할 수 있었다. 간내 결절에서 시행한 세침흡입 검사상 signet ring cell 양상을 보이는 췌장으로부터 전이된 것으로 생각되는 전이성 선암이 관찰되었다. Gemcitabine과 cisplatin의 병용 화학요법을 시행하였으나 총빌리루빈이 16 mg/dL까지 증가하였으며 보존적인 치료 중 사망하였다.