

신장이식 후 발생한 Factor X 결핍 동반 원발성 유전분증 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실

박수경 · 박동원 · 박준성 · 이창화 · 김근호 · 강종명

A Case of Primary Amyloidosis Associated with Factor X Deficiency Occurring after Kidney Transplantation

Su-Kyoung Park, Dong-Won Park, Joon Sung Park, Chang-Hwa Lee, Gheun-Ho Kim, Chong Myung Kang

Hanyang University College of Medicine Department of Internal Medicine

서 론 : 유전분증은 아밀로이드가 장기에 침착하여 다발성 장기 기능장애를 초래하는 드문 질환으로서 신장 이식 후에 발생하는 경우는 더욱 드물다. 연구자들은 신장이식 후에 factor X 결핍을 동반하는 원발성 유전분증을 위장에서 진단한 매우 희귀한 예를 경험하였기에 보고한다.

증 례 : 38세 남자 환자가 전흉부와 좌측 후이개관의 수포성 병변을 주소로 입원하였다. 환자는 1988년 요독증이 발생하여 원인 불명의 말기신질환으로 진단 받고 1년간 혈액투석 시행 후 형제로부터 신장을 공여 받았다. 신장이식 후 2000년 초부터 단백뇨가 발생하면서 혈청 크레아티닌이 서서히 상승하였다. 2006년 3월, 입원 직전에 검사한 혈청 크레아티닌은 3.5 mg/dL, 단백뇨 800 mg/day였다. 입원 후, 좌측 후이개관과 전흉부 피부 병변을 대상 포진으로 진단하고 항바이러스제를 투여하였다. 일반혈액검사서 혈색소 6.4 g/dL, 말초혈액 도말에서 정구성 정염색성 빈혈, 대변에서 잠혈 양성 소견이 발견되어 상부 위장관 내시경검사를 시행하였다. 출혈성 위염으로 보이는 부위에서 시행한 생검에서 Congo red 염색 후 편광 현미경으로 관찰했을 때 녹색의 이중 굴절상을 나타내어 유전분증으로 진단하였다. 한편, 프로트롬빈 시간이 INR 1.67로 증가하였고 혼합시험에서 양성이었으며 factor assay 결과 factor X 결핍을 확인하였다. 혈청 총 단백 6.2 g/dL, 알부민 2.9 g/dL였고, 혈청 및 요 단백전기영동과 면역전기영동에서 monoclonal gammopathy (IgG, lambda) 소견이었으며, 골수조직에서 형질세포가 60% 이상이고 아밀로이드가 침착된 소견을 관찰하였다.

결 론 : 신장이식 후 Factor X 결핍을 동반하고 위장을 침범한 신생 (de novo) 원발성 유전분증 1예를 경험하여 보고하는 바이다.