P-32

진성다혈구증에 의한 이차성 초점성분절성사구체경화증 1예

서울보훈병원 내과[1], 진단검사의학과[2], 서울아산병원 병리과[3]

정영종[1] · 김희섭[1] · 김지호[1] · 김수연[1] · 김 범[1] · 문경협[1] · 김봉석[1] · 최윤미[2] · 조영미[3]

A Case of Focal Segmental Glomerulosclerosis Secondary to Polycythemia Vera

Young Jong Jung[1], Hee Sup Kim[1], Ji Ho Kim[1], Soo Yeun Kim[1], Beom Kim[1], Kyoung Hyoub Moon[1]
Bong-Seog Kim[1], Youn Mi Choi[2] and Yong Mee Cho[2]

[1]Department of Internal Medicine, [2]Department of Laboratory Medicine, Seoul Veterans Hospital
[3]Asan Medical Center Department of Pathology

진성다혈구증(PV)은 적혈구, 과립구, 거대핵세포 전구체의 과증식과 연관된 골수 증식성 질환으로 혈액학적인 합병증 이외에도 드물게 사구체질환과도 연관되어 있다. PV와 관련된 사구체질환은 주로 IgA 신병증이 가장 많이 보고되어 있으며 초점성분절성사구체경화증(FSGS)은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자 등은 PV와 병발한 FSGS 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 62세 남자가 내원 2달 전부터 발생한 단백뇨를 주소로 내원하였다. 환자는 14년 전 PV 진단 후 사혈술과 약물치료(hydroxyurea)를 받았던 병력이 있고, 3년 전부터는 특이검사나 치료 없이 지내왔다. 혈압은 150/100 mmHg이었고 복부에 간 및 비장비대 소견은 없었다. 검사실 소견으로는 hemoglobin (Hb) 18.9 g/dL hematocrit (Hct) 60.6 백혈구 15640/mm³혈소판 441,000/mm³ BUN 17.2 mg/dl 혈청크레아티닌 1.1 mg/dl 혈청알부민 3.1 g/dl이었다. 24시간 요단백은 3.3 g이었다. 동맥혈 가스 분석에서 산소포화도는 92%이었고 혈청 erythropoietin은 11.22 mIU/mL로 정상범위를 보였으나 JAK2 유전자의 mutation 검사에서 양성 소견을 보였다. 골수 흡인 및 생검 소견에서는 PV에 합당한 소견을 보였다. 환자는 세 차례의 사혈술과 hydroxyurea 투여로 치료를 시작하였으며 골수 검사 직후 시행한 신생검에서 FSGS에 합당한 소견을 보였다. 환자는 치료 시작 2개월 후 Hb 8.5g/dL Hct 26.6으로 감소하였고 단백뇨는 소실되었다. 저자들은 PV 진단 당시 단백뇨가 없었던 점과 PV 치료 후 단백뇨가 소실된 점으로 보아 이 증례를 PV에 의해 발생한 이차성 FSGS로 진단할 수 있었다.

Key Words : 초점성분절성사구체경화증, 진성다혈구증, 단백뇨
FSGS, Polycythemia vera, Proteinuria