P-38

전격성 간염 경과를 보인 원발성 신 아밀로이드증 1예

성균관의대 마산삼성병원 내과

박건태 · 조성 · 김성록

Acute Fulminant Hepatitis Associated with Primary Renal Amyloidosis

Gyen Tae Park, Seong Cho and Sung Rok Kim

Department of Internal Medicine, Masan Samsung Hospital

배 경 : 아밀로이드증은 주로 장기나 조직의 세포 외 공간에 불용성,섬유성 아밀로이드 단백의 침착으로 인해 주로 신장과 심장을 침범하여 단백뇨, 질소혈증 및 불응성 심부전을 일으킨다. 간장도 침범하여 간비대를 보이나 간부전을 일으키는 경우는 해외의 일부 보고에 그치고 있다. 연자들은 급격한 식욕감소 및 체중감소를 주소로 내원한 내원한 68세 남자환자에서 신조직 검사로 신장을 침범한 아밀로이드증을 진단하고 치료 준비중 전격성 간염 경과를 거쳐 사망한 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 2002년 전립선 비대증으로 수술, 2006년 좌측 서혜부 탈장으로 수술한 과거력 있는 자로 당시 신기능 및 간기능 정상이었다. 3개월 전부터 발생한 식욕 감퇴 및 8 kg의 체중감소로 검사상 간 비대 발견되어 방문 하였다. 복부 CT 촬영상 종괴는 발견되지 않고 간 비대 소견만 보였다. 검사실 소견상 AST 38 IU/L ALT 23 IU/L Total bilirubin 0.5 mg/dL Direct bilirubin 0.2 mg/dL, PT 113% PT 11.9 sec INR 0.92 aPTT 34.0 sec, 단백뇨 (3+), 크레아티닌 3.3mg/dL 보였다. 신생검상 원발성 아밀로이드증 진단 받았다. 치료 계획 중 복부 팽만, 양 하지 부종 및 전신쇠약 악화 되었다. 검사실 소견상 크레아티닌 8.6mg/dL 까지 지속적으로 상승하고 AST 2460 IU/L ALT 1251 IU/L Total bilirubin 19.9 mg/dL Direct bilirubin 10.1 mg/dL PT 7% PT 100 sec INR 18.2 aPTT 110 sec 까지 증가 하였다. HBV Ag(-), HCV Ab(-)이었다. 간독성 약물의 투여도 없었다. 투석 중 저혈압이 문제되어 복막 투석으로 투석 하였으나 간기능 점차 악화되어 전격성 간염 경과를 거쳐 사망하였다.

Key Words : 아밀로이드증, 전격성간염
Amyloidosis, Fulminant hepatitis