

POEMS Syndrome

동아대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*, 진단검사의학교실†

김기현 · 나서희* · 한진영†

63세 여자 환자가 하지부종 및 하지저림을 주소로 내원하였다.

과거 병력은 5년 전 B형 간염 보균 및 담석증 진단을 받았고, 내원 3년 전 하지부종으로 타 병원에서 신생검으로 IgA 신병증을 진단받았다고 하며 지속되는 하지부종과 하지저림으로 입원하였다.

입원시 혈압 120/70 mmHg, 맥박 70회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.7℃, 의식은 명료하였고 급성병색은 보이지 않았다. 결막은 약간 창백하였으며 공막에서 황달은 관찰되지 않았다. 경부 및 액와부, 서혜부에서 임파 결절이나 종괴는 만져지지 않았다. 좌측 안검 하부에 우측에 비해 피부 색소침착이 있어 보였고, 우측 하박에도 피부 색소침착이 의심되는 소견이 있었다. 액와부에는 모발이 없었으며, 턱부위에 5-6개의 수염이 1.5 cm 정도로 자라 있었다. 범수축기 심잡음이 청취되었고 호흡음은 이상 없었다. 복부 압통이나 종괴는 촉진되지 않았으며 늑골 척추간 압통도 없었다. 양측 하지의 경도의 함몰 부종이 있었다. 신경학적 검사상 양측하지의 원위부에서 이상감각 및 감각감퇴 소견을 보였고 양측 상하지의 심부 건반사는 정상이었다.

말초혈액 검사에서 백혈구 6,370/mm³, 혈색소 10.8 g/dL, 혈소판 273,000/mm³, ESR 96 mm/hr였고, 혈청 화학검사에서 FBS 94 mg/dL, calcium 8.2 mg/dL, phosphorous 4.1 mg/dL, BUN 27.4 mg/dL, creatinine 1.0 mg/dL, 총 단백 5.1 g/dL, albumin 2.2 g/dL, LDH 480 IU/L, 총 cholesterol 339 mg/dL, AST 27 IU/L, ALT 20 IU/L, alkaline phosphatase 205 IU/L, r-GTP 11 IU/L, total bilirubin 0.5 IU/L, direct bilirubin 0.2 IU/L, Na 136 mEq/L, K 4.7 mEq/L, Cl 109 mEq/L였다. 소변검사상 요단백 2.7 g/day, 적혈구 3-4/HPF였으며, 소변 전기영동 검사상 선택적 알부민뇨를 보였다. 면역 혈청 검사상 C₂ 49.2 mg/dL (90-180), C₄ 8.1 mg/dL (10-40)였으며

ANA, anti-ds DNA, ANCA 모두 음성이었다. IgG 874.2 mg/dL (700-1,600), IgA 70.5 mg/dL (70-400), IgM 108.7 mg/dL (40-230)였고, HBsAg 양성, anti-HBs 음성, HBeAg 음성, anti-HBe 양성, anti-HCV 음성, cryoglobulin과 RA는 각각 음성이었다. 복부 초음파 검사상 간은 결절성 음영증가 및 표면형태의 돌출소견 등 만성 간질환의 소견이 있었으나 비장비대의 소견은 없었다. 양측 신장의 크기는 정상이었고 신피질의 음영이 정도로 증가되어 있었다.

환자는 신생검 실시 후 단백뇨 감소를 목적으로 angiotensin 전환효소억제제를 처방받고 퇴원하였고, 2주 후 부종이 악화되어 2주간 furosemide, spironolactone, chlorothiazide를 추가하였다. 그 후 환자는 2주간 외래를 방문하지 않고 지내다 식이 섭취 감소, 흉통 및 어지러움증으로 본원 응급실로 내원하였다. 이때 환자는 혈압 70/30 mmHg, 맥박 40회/분, 호흡수 28회/분, 체온 36.7℃, 의식은 명료하였고 급성병색을 보였다. 응급실에서 실시한 혈액검사는 혈색소 9.7 g/dL, BUN 36 mg/dL, creatinine 2.2 mg/dL, 총 단백 4.9 g/dL, albumin 2.3 g/dL, AST 43 IU/L, ALT 23 IU/L, Na 125 mEq/L, K 6.2 mEq/L, Cl 103 mEq/L로 급성 신부전 및 전해질 불균형 소견을 보였다. 심전도상 방실차단 소견이 있었으며, 고칼륨혈증을 포도당 및 regular insulin, sodium bicarbonate로 치료하였고, 생리식염수 1.5 L를 정맥 주사 후 혈압이 정상으로 유지되었으며, 정상 심전도 소견을 보였다. 생리식염수 공급에도 혈청 Na 129 mEq/L, K 3.7 mEq/L이었으며, 이후 부종의 발생으로 furosemide를 사용하였고 부종 소실 후 중단하였다. 심초음파 검사상 중등도의 승모판 역류 및 심중격 비후의 소견을 보였다.

저나트륨혈증 및 고칼륨혈증과 관련된 호르몬 검사 결과는 renin 0.37 ng/mL (supine 0.68-1.36), aldosterone <16 pg/mL (supine 10.4-161.5), ACTH

4.1 pg/mL (AM 8-10시 10-60), cortisol 11.74 $\mu\text{g}/\text{dL}$ (오전 5-25), urine cortisol 79.9 $\mu\text{g}/\text{day}$ (20-90) T3 31.71 ng/dL (87-185), T4 5.01 $\mu\text{g}/\text{dL}$ (4.5-12.5), free-T4 0.79 ng/dL (0.8-2.2), TSH 2.08 $\mu\text{IU}/\text{mL}$ (0.4-4.1)로 저레닌성 저알도스테론증을 보였다.

혈청 전기영동 검사 결과 M-단백 0.53 g/dL을 나타내었고 혈청 면역 전기영동 검사상 IgG lambda 형의 단일클론성 감마병증의 소견을 보였다. 소변 면역 전기영동 검사상 anti-lambda에 대해 양성 반응을 보였다. 이에 환자는 형질세포 이형성(plasma cell dysplasia)과 관련된 검사를 실시하였다. 말초 혈액도말 검사상 normocytic normochromic anemia를 보였다. 혈청 $\beta 2$ -microglobulin은 2,948 ng/mL (881-2,421)이었다. 두개골 단순 X선 촬영상 특이 소견 없었다. 골수 천자 도말 검사상 골수의 세포 충실도는 약 30%였고, 적혈구계 세포들과 골수구계 세포들의 숫자는 다소 감소되었으나 분화양상은 정상이었으며 형질세포가 5.8%로 다소 증가되어 있었다. 골수 생검에서도 미성숙 형질세포의 미만성 침윤이 관찰되었다. Congo red 염색은 음성이었다. 이상의 소견으로 환자는 monoclonal gammopathies of uncertain significance (MGUS)로 일차 진단하였다.

환자는 지속적으로 말초 신경에서 기인된 동통을 호소하여 이에 관련된 검사를 실시하였다. 신경 전도 검사상 우측 정중신경, 척골신경 및 양측 후 경골신경 및 비골신경, 비복신경의 신경전도 속도의 감소와 지연 및 진폭의 감소를 보이는 등 상하지의 다발성 말초신경병증의 소견을 보였다. 지속적인 하지감각 이상 및 통증, 어깨 통증을 호소하여 비복신경 생검을 실시하였다. 신경 생검 소견상 수초탈락을 동반한 축삭병증의 소견이 있었고 Congo red 염색은 음성이었다.

환자는 prednisolone (1일 20 mg)과 angiotensin 전환효소억제제 투여하에 경과 관찰하기로 하고 약 2개월 간 외래 관찰 중 전신쇠약 및 식욕감퇴로 다시 입원하였다. 연하곤란을 호소하여 실시한 식도 조영 검사상 연동운동은 정상이었고 9일간 수액요법을 실시한 후 퇴원하였다.

환자는 퇴원 4일 후 흉통 및 오심을 주소로 다시 응급실로 내원하였다. 이 때 혈압 60/40 mmHg, 맥박 38회/분, 호흡수 30회/분, 체온 36.7°C. 의식은 명료하였고 급성병색을 보였다. 혈액검사는 혈액소 9.4 g/

dL, 백혈구 14,900/mm³, BUN 36 mg/dL, creatinine 1.6 mg/dL, 총 단백 4.5 g/dL, albumin 2.1 g/dL, AST 114 IU/L, ALT 142 IU/L, Na 123 mEq/L, K 6.1 mEq/L, Cl 98 mEq/L였고, 소변 Na 10 mEq/L, K 115.9 mEq/L, creatinine 180.6 mg/dL, FE_{Na} 1 이하로 신전성 급성 신부전과 전해질 불균형을 보였다. 생리식염수 2 L를 정맥 주사하였으나 혈압이 상승되지 않아 dopamine을 투여한 후 혈압이 100/60 mmHg까지 상승하였고, 이후 furosemide를 사용한 후 소변량이 증가하였다. Dopamine은 혈압 유지를 위해 1주일간 계속 사용하였다. 수액 공급 후 다시 부종이 생겨 furosemide를 일시적으로 사용하였다. 심전도상 방실차단 소견을 보였으나 Na 122 mEq/L, K 5.5 mEq/L로 K이 감소된 후 정상으로 회복되었다. 입원 9일째 측정한 소변 Na 55 mEq/L, creatinine 15.4 mg/dL였다. 환자는 저알도스테론증에 의한 증상과 angiotensin 전환효소억제제 투여로 인한 증상 악화로 추정하고 내원 17일째부터 fludrocortisone을 1일 0.15 mg를 투약하였다. Angiotensin 전환효소억제제는 더이상 투여하지 않았다.

간호소치의 증가와 B형 간염 활성과의 관련성 확인을 위해 실시한 HBV DNA (PCR 방법) 0.5 pg/mL 이하이었다.

다른 내분비 기능 이상의 동반 유무를 진단하기 위하여 실시한 호르몬 측정치는 DHEA-S 8.06 $\mu\text{g}/\text{dL}$ (35-430), testosterone <0.04 ng/mL (폐경기 0.04-0.74), progesterone 0.02 ng/mL (폐경기 0.11-0.9), E2 1.88 pg/mL (폐경기 0-291), FSH 99.14 mIU/mL (폐경기 9.4-147), prolactin 169.91 ng/mL (3.1-33.8), PTH-intact 21.51 pg/mL (12-72)으로 코프로락틴증과 남성 및 여성호르몬의 감소 소견을 보였고 유두부 압박시 유즙이 분비되었다. 안저 검사에서 양안에서 울혈유두의 소견은 없었다.

환자는 혈압 130/80 mmHg, 맥박 88회/분, BUN 23.1 mg/dL, creatinine 0.8 mg/dL, 총 단백 4.1 g/dL, albumin 2.3 g/dL, AST 27 IU/L, ALT 37 IU/L, Na 129 mEq/L, K 4.3 mEq/L, Cl 102 mEq/L였고, 소변 Na 113 mEq/L, K 34.3 mEq/L의 상태로 퇴원하였으며, prednisolone (1일 20 mg), fludrocortisone (1일 0.15 mg)을 투여하기로 하였다.

퇴원 3일 후 구토와 전신 통증으로 다시 응급실로 내원하였다. 혈압 70/40 mmHg, 맥박 68회/분, 호흡