

신장의 미세혈관병증을 동반한 일차성 항인지질 증후군 1예

이충현*, 차훈석, 김진석, 허우성, 고은미
성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과

항인지질 증후군은 지속적으로 항인지질 항체가 증가되어 있으면서 반복적인 혈전증, 유산, 또는 혈소판 감소증을 보이는 질환이다. 혈전증은 어느 부위에서나 발생할 수 있고 이에 따라 임상 양상은 다양하게 나타난다. 신장에서 혈전증이 발생할 수 있는 부위는 소엽간동맥, 세동맥, 그리고 사구체 미세혈관이고 혈전증으로 인해 나타나는 신장의 기능부전은 무중상에서부터 심한 경우에는 단백뇨, 신부전, 그리고 고혈압까지 나타날 수 있다. 신장의 미세혈관병증은 외국의 경우 대부분 전신성 홍반성 루푸스나 임신과 동반된 항인지질 증후군에서 나타나고 드물게 일차성 항인지질 증후군에서 보고된 바가 있으나 국내에서는 보고된 바 없다. 연자들은 신장의 미세혈관병증과 IgA 신병증이 동반된 일차성 항인지질 증후군 환자를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례: 25세 남자가 내원 1일전 갑자기 시작된 어지러움증과 복시를 주소로 입원하였다. 환자는 과거력상 9세 때 다발성 관절통을 앓았고 2년뒤에는 동맥혈관이 막혀서 우측 제 5척지를 절단했고 내원 6개월전 좌측 편측부진마비가 발생하였으나 6개월 후 정상화되었었다. 내원 5일전 잠을 자고 일어나면서 두통과 구역감과 구토가 발생하였고 내원일 아침 중간에 갑자기 발생한 두통과 복시를 주소로 본원에 입원하였다. 환자의 이하적 집진상 혈압은 195/105 mmHg였고 안저검사상 시신경유두의 변연이 불분명하였고 신경학적 검사상 안구진탕 및 좌측 해간 안운동마비와 우측 소뇌 기능부전을 보였다. 망상피반은 관찰되지 않았으며 양측 측배동맥의 맥박은 약하게 만져졌다. 뇌 MRI 검사에서는 특이 소견이 관찰되지 않았고 뇌혈관 조영상 정맥상에서 정맥이 울혈되고 조영제가 늦게까지 남아있는 소견을 보여 정맥의 협착을 의심하게 하는 소견을 보였다. 루푸스 항응고 검사 및 항카디오리핀 IgG 항체 검사는 모두 양성이었으나 항카디오리핀 IgM 항체와 IgA 항체 검사는 음성이었다. 혈청 크레아티닌치가 1.5 mg/dL였고 신장초음파 검사에서 신장의 크기는 정상이었으나 신피질의 반향도가 증가된 소견을 보였고 24시간 소변의 단백질은 3.85 g 이었다. 혈관 조영술상 하지동맥에 다발성 폐색 및 협착의 소견을 보였으나 신혈관의 폐색 또는 협착부위는 없었다. 단백뇨와 증가된 혈청 크레아티닌치에 대한 원인을 찾기 위해 시행한 신장조직 검사에서는 소엽간동맥 및 그 분지들에서 혈전이 관찰되고 면역형광검사에서 사구체간질에 IgA 및 C3가 과립상으로 침착된 소견이 관찰되었다. 연자들은 이 환자를 동맥의 폐색 및 신장의 미세혈관병증을 동반한 일차성 항인지질 증후군과 IgA 신병증으로 진단하였고 현재까지 고혈압 치료, 항응고 요법 및 hydroxychloroquine 투여를 하며 외래로 추적 관찰하고 있다.