

당뇨병이 없이 당뇨병성 망막증과 전형적인 당뇨병성 결절성 사구체 경화증을 보인 1예

경북대의 내과

박선희\*, 조영준, 김준철, 김찬덕, 백미영, 김석재, 김준홍, 김용범, 조동규

당뇨병성 신병증과 망막증은 당뇨병과 연관된 미세혈관병증의 소견으로 발생빈도는 당뇨병의 이환 기간과 관련이 있다. 결절성 사구체 경화증은 당뇨병성 신병증의 특징적인 병리소견으로 당뇨병의 이환 기간이 길어짐에 따라 발생율이 증가한다. 저자들은 특발성 신증후군으로 진단된 예에서 전형적인 결절성 사구체 경화증과 당뇨병성 망막증이 동반되었으나 당뇨병과 관련된 여러 가지 다른 전신 질환을 발견할 수 없었던 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

중례) 34세 남자 환자로 내원 3개월 전 다음, 당뇨, 전신 무력감과 갑작스러운 시력 감소로 개인 병원에서 당뇨병과 당뇨병성 망막증에 의한 망막박리로 진단 받고 인슐린 사용 중 내원 한달 전부터 전신 부종이 생겨 본원을 방문하게 되었다. 과거력 상 당뇨 소견이 없었으며 내원 1년 전 시행한 신체 검사에서도 특이 소견은 없었다. 가족력 상에도 내당장애나 당뇨병력은 없었다. 이학적 소견상 혈압은 171/100mmHg, 맥박 80회/분, 체중91Kg이었고 심한 하지 부종과 고환의 부종 소견을 보였다. 안저 검사상 심한 중심성 당뇨병성 망막증 소견을 보였고 신장 초음파 검사상 크기는 정상, 신피질과 수질의 경계도 명확하였으나 echogenicity는 약간 증가되었다. 내원당시의 검사실 소견으로는 말초혈액 검사상에는 특이 사항이 없었고 요 검사상 비중 1.020, 단백질 300mg/dl이상, 적혈구와 백혈구는 고 배율 시야에서 각각 5-10개, 0-1개가 나타났다. 헤모글로빈 A1c가 5.9%, 당부하 검사상 이상소견 없었으며 공복시 혈당 80mg/dl, 식후 2시간 혈당 137mg/dl, 혈청 Insulin 3.00μU/ml, C-peptide 2.3μU/ml로 정상범위에 있었다. 혈청 총단백질 3.9mg/dl, 알부민 2.0mg/dl, 총콜레스테롤 291 mg/dl, 전해질 검사상 Na147 mmol/L, K 4.5 mmol/L, BUN 23.1 mg/dl, creatinine 2.7 mg/dl, Cl 118 mmol/L, CO<sub>2</sub> content는 21.1 mmol/L이었다. 24시간 요단백 15.3 g, 소변 Bence-Jones protein은 없었고, C3, C4, Ig G, A, M, E는 정상 범위, ANA(-), ANCA(-), HBs Ag(-), HCV Ab(-), Islet cell Ab (ICA) (-), GAD Ab(-), Serum protein electrophoresis는 정상, urine protein electrophoresis상 albumin 66.1%, α<sub>1</sub>-globulin 5.9%, α<sub>2</sub>-globulin 4.2%, β-globulin 12.4%, γ-globulin 11.5%였다. 신생검을 시행하였으며 광학현미경 소견상 대부분의 사구체는 사구체간질의 결절성 확장 소견을 보이며 말초 세동맥벽의 비후와 좁아진 내경, 보우만 캡슐의 기저막과 세뇨관의 비후소견이 관찰되었으며 capsular drop과 fibrinoid cap은 확인되지 않았다. 간질내 중등도의 림프구의 침윤이 보였다. 면역형광현미경상에는 사구체 간질내 IgM과 fibrinogen의 침착 소견이 보였다. 그 외 사구체 기저막, 보우만 capsule의 기저막, 세뇨관, 혈관에는 IgG, IgA, IgM, C3, C1q, fibrinogen등의 침윤은 보이지 않았다. 전자현미경소견은 광범위한 사구체간질의 확장소견을 보이지만 섬유소나 아밀로이드성 원섬유소는 보이지 않았고 사구체 기저막과 세뇨관의 기저막은 정상보다 비후되어 있었다. 입원당시 12Kg의 체중증가에 따른 전신부종을 해결하기 위하여 CVVH를 시행하여 12.8Kg의 수분을 제거하였다. 동반된 고혈압 치료를 위해 안지오텐신 전환효소 억제제, 칼슘 통로 길항제, 이뇨제를 사용하면서 혈압이 조절되었고 퇴원 후 약 3개월간의 추적 관찰 중 서서히 진행되는 난치성 부종의 치료를 위해 지속적 외래복막투석을 위한 도관 삽입술을 시행 후 하루 2회의 복막투석을 시행하면서 현재 부종은 잘 조절되고 있다. 중심성 당뇨병성 망막증에 의한 망막박리의 치료를 위해 초차제 절제술을 시행하여 안과에서 추적관찰중이다.

거대 간낭종을 동반한 다낭신증 1예

진북대학교 의과대학 내과학 교실

마민성\*, 김남수·김광훈·김 원·박성광·강성규

상임색체 우성 다낭신증은 300-1000 : 1 정도의 유병율을 보이는 유전질환으로 말기 신부전환자의 약 10%정도를 차지한다. 다낭신증의 낭종은 수 밀리미터부터 수 센티미터까지 크기가 다양하고 신피질과 수질 부위 모두에 걸쳐 발생한다. 다낭신증은 간낭종, 뇌동맥류 또는 대장계실을 동반하는 낭종에 의한 증상으로 처음 내원하여 다낭성신증으로 진단되기도한다. 다낭신증에서 간 낭종은 보통 여자에서 호발하며 약 18-50%에서 동반한다. 간 낭종은 대부분 크기가 작고 비슷하지만 큰 낭종을 동반하는 경우는 흔하지 않다. 저자들은 약 17×14 cm의 거대한 간낭종을 동반하는 다낭신증을 보이는 환자에게 알콜성 경화요법을 시행한 중례를 보고하고자 한다.

중례: 48세 여자환자로 1개월전부터 심해진 소화불량과 상복부 불편감을 주소로 외래를 통해 입원하였다. 4년전부터 고혈압의 기왕력이 있었으며 가족력에는 고혈압 및 신장 질환은 없었다. 이학적소견으로 우측 늑골 하연 약 4cm정도 하방에서 간이 촉지되었고 압통이 있었다. 내원당시 혈압은 120/80 mmHg 이었으며 검사실 소견으로는 말초혈액검사서 Hgb 11.3 g/dl, platelet 193,000/μl, 혈청 생화학검사서 GOT 24 IU/L, GPT 14 IU/L, total bilirubin 0.6 mg/dl, albumin 3.8 g/dl, BUN 22 mg/dl, serum creatinine 2.1 mg/dl이었다. 복부 CT상 간 및 양쪽 신장에 다발성으로 다양한 크기의 낭종을 보였으며 특히 우엽의 상부를 거의 차지하는 거대 낭종이 17×14 cm 크기로 있었으며, 췌장 및 비장에서 낭종은 관찰되지 않았다. 심장 초음파 검사상에서 좌심실비대의 비정상적 소견은 없었다. 간에 있는 거대 낭종에 pig tail catheter를 통한 알콜 경화요법을 10일에 걸쳐 5회 시행하였다. 이후 추적 검사한 간 초음파 검사상 낭성 췌관은 없었다.