

신장 유전분증을 동반한 성인형 스틸씨병 1 예

한양대학교 류마티스병원, 의과대학 내과학교실

오영배*, 배상철, 김재규, 노성민, 송용호, 정자현, 장현규, 김태환, 전재범, 정성수, 이인홍, 유대현, 김성윤

성인형 스틸씨병은 고열과 인후통, 전형적인 피부발진, 관절통이나 관절염, 임파선 종대나 비장비대, 검사상 백혈구증가, 간기능의 이상 및 류마티스 인자와 항핵항체의 음성 등이 특징인 질환으로 진단할 시 감염과 혈액질환 및 기타 자가면역 질환 등을 감별해야 한다. 임상발현 양상은 단 한번의 증상 발현에서 계속 재발 하는 경우에 이르기까지 다양하고 기능적 예후는 관절의 침범 유무가 중요하지만 생명에 결정적인 영향을 주는 예후 인자로는 간부전, 유전분증, 혈액학적 이상 및 폐혈증과 같은 감염 등의 합병증이 있는데 그 중 유전분증은 성인형 스틸씨병에서 드문 것으로 알려져 있다. 연자 등은 성인형 스틸씨병으로 추적 관찰 도중 2 차적으로 발생한 신장의 유전분증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

(중례) 25 세 여자 환자로 5 년전부터 감염이나 특별한 약물 복용력 및 혈액질환의 소견이 없이 39°C 이상의 고열과 특징적인 피부소견, 다발성 관절염, 검사소견에서 백혈구중다증 (19,900/ μ l), 혈청 ferritin 719 ng/ml (N:10-240)으로 증가, 류마티스 인자 및 항핵항체 음성 등으로 성인형 스틸씨병을 진단 받았다. 스테로이드와 항류마티스제로 치료하며 외래추적 관찰하던 중 7 개월 전부터 서서히 시작된 신증후군 범위 (3.9 g/day)의 단백뇨를 주소로 입원하였다. 고열과 피부증상은 없었고 백혈구의 수와 혈청 ferritin 은 정상범위였다. 복부 초음파상 간이나 비장의 비대소견은 없었고 양측 신장의 크기도 정상 범위에 있었지만신실질의 음영증가를 보였으며 다른 신질환을 감별하기 위해 시행한 신장조직 검사결과 2 차적 유전분증(AA 형)으로 진단되어 스테로이드(methylprednisolone 500mg) 급속 정맥주사 1 회 시행후 경구로 고용량 스테로이드(45 mg/day)와 cyclophosphamide(100mg/day)로 유지하며 외래 추적관찰 중이다.

중추신경계 혈관염으로 발현한 Adult onset Still's disease

* 서울대학교병원 내과학 교실

이 은봉, 백 한주, 강 성욱, 이 윤종, 신 기철, 김 현아, 송 영욱

Adult onset Still's disease(AOSD)는 발열, 인후통, 특징적인 일과성의 피부발진, 관절염, 장막염, 간 및 비장 종대, 백혈구증가증등을 보이며 류마티스 인자 및 항핵항체는 음성을 보이는 임상증후군이다. AOSD는 다양한 장기침범 소견을 보이나 신경계의 침범은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 중추신경계 신경염으로 내원하여 경과관찰 중 AOSD로 확진된 예를 경험하여 이를 보고한다.

중례

32세 남자가 발열 및 두통을 주소로 내원하였다. 환자는 건강하였으나, 내원 1년전부터 발열과 두통이 한달에 한번 정도씩 반복적으로 나타나 일주일간 지속하였다. 내원 6개월전에는 상기 증세로 타병원에 입원하였으며 당시 입원 9일째부터 의식이 혼탁해져 혼미한 상태로 되었다. 당시 신경학적 검사에서 국소정후는 없었다. 일 반혈액검사에서 백혈구 $9,100/\text{mm}^3$ 헤모글로빈 9.3 g/dl 혈소판 $94 \times 10^3/\text{mm}^3$ 이었고 혈침은 198 mm/hr이었으며, 뇌척수액 검사에서는 적혈구 $18/\text{mm}^3$, 백혈구 $2160/\text{mm}^3$ (다핵구 68%, 림프구 0%), 단백 229 mg/dl, 당 54 mg/dl를 보였다. 혈액 및 뇌척수액에서 시행한 균배양 검사 및 감염에 대한 혈청검사는 모두 음성이었다. 뇌 자기공명영상에서는 T2 중강영상에서 양측 백질 및 뇌간에 다수의 신호강강이 관찰되었다. 중추신경계 혈관염의 진단하에 solumedrol 1.0 gm을 3일간 투여받고 의식이 회복되고 발열이 소실되었다. 환자는 경구 프레드니솔론을 매일 70 mg씩 투여받았으며 서서히 감량하여 중단하였다. 입원 1개월전 발열, 두통, 인후통이 다시 나타나 본 병원에 내원하였다. 내원시 체온은 39.9 °C였으며, 늑골하로 1.5 cm가 촉진되는 간종대가 있었으며 양측 상완과관절, 견관절 및 완관절에 심한 압통이 좌측 주관절 및 양측 완관절과 중수지절 관절에 종창과 압통이 있었다. 혈액검사상 백혈구 $21,300/\text{mm}^3$ (다핵구 81.6%), 헤모글로빈 10.3 g/dl, 혈소판 $75,000 \times 10^3/\text{mm}^3$ 이었다. 혈액 및 뇌척수액 배양검사와 혈청검사는 모두 음성이었다. 환자는 내원 2일 후부터 발열시에만 흥분성 반점 및 구진이 체간과 사지에 나타났다. 환자는 매일 프레드니솔론 7.5 mg과 acetaminophen 3.0 gm을 복용하고, 두통과 발열이 소실되어 퇴원하였다. 퇴원 2개월 후 외래에서 추적관찰했을 때 양측 완관절, 중수지절 관절, 근위지 관절의 압통이 있었으며 프레드니솔론, naproxen, hydroxychloroquine으로 조절하였다.