

— Sat-151 —

망막 정맥 색전으로 발현한 원발성 항인지질 항체 증후군 1예

부산의대 이주호*, 남태수, 김성일, 권임수, 나하연

항인지질 항체 증후군은 반복적 자연유산, 동맥 및 정맥의 혈전증 및 혈소판 감소증을 특징으로 하는 임상 증후군으로 원발성 및 이차성으로 분류되며, 검사상 소견으로 항 cardiolipin 항체 양성, lupus anticoagulant 양성 등의 특징을 갖는다. 정맥 폐색은 심부 정맥, 폐 정맥, 신 정맥, 간 정맥, Budd-Chiari 증후군, 장간막 정맥, 장대퇴골 정맥이나 하대 정맥에서 발생하며 드물게는 망막 정맥에서 발생한다. 본 증례는 서서히 발생한 시력의 저하를 주소로 내원하여 망막 정맥 색전 및 초자체 출혈을 동반한 원발성 항인지질 항체 증후군으로 진단된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

(증례) 15세 남자로 1 여년 전부터 점차 진행되는 양측 눈의 시력 감소를 주소로 안과로 내원하여 검사 상 좌측 눈의 초자체 출혈 및 우측 눈의 망막 변성이 있어 시행한 검사 상 활성 partial thromboplastin time (aPTT)이 증가되어 류마티스 내과로 전과되었다. 진찰 소견 상 전신상태는 건강한 상태였으며, 침범한 눈 이외에는 특이소견 없었다. 일반 혈액 검사 상 백혈구 $7,400/\text{mm}^3$, 헤모글로빈 12.2 g/dl , 혈소판 $239,000/\text{mm}^3$, 적혈구 침강속도 55 mm/hr 이었다. 생화학 검사 상 특이소견 없었으며 혈청 검사 상 C3 192 mg/dl ($50-90 \text{ mg/dl}$), C4 37 mg/dl ($20-50 \text{ mg/dl}$) 이었다. 혈액응고 검사 상 prothrombin time (PT) INR 1.15, aPTT 67.8초 (정상:32-44초)이었으며, 자가 항체 검사 상 항핵항체 음성, lupus anticoagulant 검사 양성, 항 cardiolipin 항체 Ig G 양성이었다. 망막 안저 검사상 우측 눈의 망막 박리, 좌측 눈의 초자체 출혈이 있어 초자체 절제술을 시행하였다. 수술 후 시행한 형광안저 망막 혈관 조영술에서 망막 정맥의 색전증 소견을 보였으며, 현재 항응고제와 aspirin을 투여하면서 경과 관찰 중에 있다.

— Sat-152 —

일차성 Sjogren 증후군에 동반된 막성 사구체신염 1예

인제의대 상계백병원 내과 황지영, 한성훈, 박원도

서론: 쇼그렌 증후군(Sjogren syndrome)은 타액선, 눈선 등의 외분비선에 염증세포가 침윤하여 발생하는 만성 염증성 자가면역 질환으로, 약 20-50% 에서 신장을 침범하며 대부분 신세뇨관 부위의 간질성 신염을 유발한다. 저자들은 쇼그렌 증후군에서 드물게 사구체를 침범하여 신증후군으로 발현된 1 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 46세 여자환자가 내원 3개월 전부터 시작된 하지부종을 주소로 내원하였다. 환자는 2년 전부터 눈의 이물감 및 구강건조의 증상이 있어왔고, 6개월 전부터는 차가운 곳에 노출시 손끝이 하얗게 변하고 저린 증상과 전신의 관절통 증상이 발생하였다. 내원 당시 혈압은 $140/90 \text{ mmHg}$ 이었고 흉부 청진상 좌측하부에 호흡음이 감소되어 있었고, 양쪽 하지에는 함요성 부종이 관찰되었다. 혈액검사상 혈색소 12.5 g/dL , 헤마토크리트 36.7%, 백혈구 $5,930/\text{mm}^3$, 혈소판 $134,000/\text{mm}^3$ 이었고, HBsAg/Ab(-/-) 이었다. 생화학검사상 BUN 11.2 mg/dL , Cr 1.0 mg/dL , total protein 4.8 g/dL , albumin 1.8 g/dL 이었고 24시간 요단백 배설량은 $8,412 \text{ mg/day}$ 였다. 소변 검사상 단백 3+, blood 2+ 이었다. 면역화학검사상 IgG/IgA/IgM $1261/475/163 \text{ mg/dL}$, C3/C4 $161/35 \text{ mg/dL}$ 이었다. 혈청검사상 류마티스인자 (-), ANA 양성(1:80 speckled type)이었고, Anti-DNA Ab(-), Anti Ro Ab(+), Anti La Ab(-), ANCA(-), cryoglobulin (-), Anti-RNP Ab(+), Anti-scl 70 Ab (-), Anti-centromere Ab (-)이었다. 흉부 방사선 검사상 좌측폐에 소량의 흉막삼출이 관찰되었고 Schimer test상 양안 모두 양성소견이 관찰되었다. 신생검상 간질의 섬유화와 신세뇨관의 위축과 더불어 매산지음과 내피하 침착을 동반한 막성 사구체신염(membranous glomerulonephritis)이 관찰되었다. 일차성 쇼그렌 증후군 환자에서 막성 사구체신염으로 인한 신증후군으로 진단하고 프레드니솔론, cyclophosphamide를 투여하며 외래 추적 관찰중이다.