

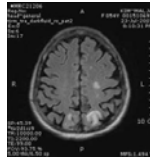
— F-251 —

가역성 후백질 뇌병증 증후군이 발생한 p-ANCA 베게너 육아종증 1례

순천향대학교 의과대학 내과학교실¹, 영상의학과교실²

*권순효¹ · 김은정¹ · 윤영섭¹ · 박은경¹ · 전진석¹ · 한동철¹ · 박성태²

서론 : 가역성 후백질 뇌병증은 다양한 원인에 의하여 두정엽피질 및 피질하 백색질에 혈관타 부종을 보이는 증후군이다. 다양한 원인중에 p-ANCA 연관 혈관염은 보고되지 않았다. 본 저자들은 임상적으로 급속 진행성 사구체염으로 발현되고 조직검사에서 p-ANCA 양성 베게너 육아종증으로 진단된 환자가 가역성 후백질 뇌병증 증후군이 발병한 환자를 경험하였기에 증례로 보고하고자 한다. **증례 :** 54세 여자가 내원 2달 전부터 발생한 발열과 심초음파 상의 이상소견으로 정밀 검사 및 치료 위해 본원 순환기 내과로 전과되었다. 환자는 2달간 발열이 있었으나 오한은 동반되지 않았고 식욕감퇴와 피곤함의 증상으로 인근지역의 종합병원에서 심초음파 시행하여 심방 중격 결손이 의심되었으며 정밀 검사 위해 본원 순환기 내과로 전원 되었다. 환자는 내원하여 시행한 심초음파 에서 심방중격 결손은 없는 것으로 확인되었으나 38도 이상의 발열 지속되고 검사실 검사에서 Creatinine 3.0 mg/dL 측정되며, 복부 초음파에서 양측 신수질의 조영 증가 소견으로 신장내과 전과되었다. 과거력 에서 35년 전 폐결핵으로 약 복용 후 완치 판정받은 기왕력 외 특이 내과적 질환력 없었다. Creatinine 지속적으로 상승하여 임상적으로 급속 진행성 사구체 신염 진단하에 신장조직검사 시행하였다. 조직검사 결과 괴사성 혈관염 소견과 육아종을 보이며 p-ANCA 양성 소견으로 베게너 육아종증 진단 하에 steroid와 cyclophosphamide 투여하였다. 환자의 발열은 다시 발생하지 않았으나 약물 치료 8일째에 두차례의 전신성 경련 일어나 시행한 뇌 MRI에서 양측 두정엽피질 및 피질하 백색질과 좌측 전운동피질에 T2강조영상과 FLAIR 영상에서 고신호강도가 있으며 확산 강조영상에서는 신호변화가 없는 가역성 후백질 뇌병증의 혈관타부종으로 생각되는 병변이 있었고 현재까지 치료중이다.



— F-252 —

급격한 신기능 저하로 발현된 급성 세뇨관간질신염 동반 IgA 신증 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실¹

*박재일 · 한상웅 · 박문향¹ · 김호중

IgA 신증은 우리나라를 포함하여 전세계적으로 가장 흔한 일차성 사구체신염으로, 주로 무증상의 반복적 혈뇨나 단백뇨를 동반하고 드물게 다량의 단백뇨나 급속진행사구체신염을 보이기도 한다. 초기에는 비교적 예후가 양호한 질환으로 생각되었으나 최근에는 많은 환자들이 말기신부전으로 서서히 진행한다고 알려져 있고, 특히 세뇨관간질 손상은 급속한 신기능 저하와 관련이 있다고 알려져 있다. 저자들은 육안적 혈뇨와 좌측옆구리 통증을 주소로 내원하여 급격한 신기능 저하를 보인 39세 남자환자에서 신조직검사로 세뇨관간질신염이 동반된 IgA 신증이 진단된 예를 경험하여 이를 보고하는 바이다. **증례 :** 39세, 남자. 3일전부터 시작된 육안적 혈뇨와 좌측옆구리 통증을 주소로 내원. 내원 당시 소변검사상 알부민(2+), 요잠혈(4+), RBC many/HPF, WBC 1-4/HPF, 혈액검사상 BUN 67 mg/dl, Cr 8.5 mg/dl. 입원 후 Cr 9.3 mg/dl 까지 상승하면서 구역, 구토 등 요독증상이 있어 혈액투석 시작. 신조직검사상 세뇨관간질의 염증을 동반한 IgA 신증 소견보임. 입원 7일째부터 Cr 감소하면서 요독증상 호전되어 혈액투석 중단함. 입원 3주 후 BUN 28 mg/dl, Cr 1.5 mg/dl 까지 호전되었고 입원 2달 후 현재 외래에서 경과관찰 중으로 BUN 13 mg/dl, Cr 0.8 mg/dl 로 정상화 된 상태임.