

자가면역용혈성빈혈을 동반한 그레이브스병 1례

인제대학교 상계백병원 내과학교실
강보리, 박영정, 김현지, 박혜원, 한성훈, 고경수, 이병두

서론 : 자가면역성 갑상선 질환에 다른 자가 면역성 질환이 동반되는 가장 흔한 경우는 전신홍반루프스와 쇼그렌 질환이며 이 두 질환 외 다양한 자가면역성 질환이 서로 동반되어 나타난다고 외국문헌에서 보고하고 있다. 아직 국내에서 보고된 바가 없는 자가면역성 갑상선 질환과 자가면역용혈성빈혈이 동반된 경우가 있어 이를 보고한다.

증례 : 21세의 여자 환자가 내원 1 주일 전부터 시작된 어지러움증과 심계항진을 주소로 내원하였다. 환자의 언니가 18 세에 당뇨병을 진단받은 가족력이 있었고 안정떨림, 운동호흡곤란, 심계항진 및 양쪽 무릎의 관절통을 호소하였으며, 신체 검사상 심박수 90회/분, 2 곳의 구강 궤양이 관찰되었고, 6 X 3 cm 크기의 갑상샘종이 양쪽 목에 만져졌다. 양쪽 무릎관절의 압통이나 열감은 없었다.

검사실 소견으로 혈색소 6.9g/dL, 혈장 혈색소 18.8 mg/dL, 백혈구 3700/mm³, 혈소판 217,000/mm³, 총 빌리루빈 1.24 mg/dL, 직접형빌리루빈 0.46 mg/dL, 직접형 Coombs test 양성으로 용혈구성 빈혈 소견을 보였다. 호르몬 검사에서 T₃ 3.55 ng/ml, T₄ 19.4 ug/d, TSH 0.01 uIU/ml, TBII 53% 였고 갑상선세침흡인세포검사에서 과다형성증 외 특이 소견 없었다. 면역혈청검사에서 ANA는 640배의 speckled type 의 양성소견을 보였으며, Anti Smith 항체가 양성이었고 ds DNA 항체가 158 IU/ml로 양성이었다. 소변검사에서 경증의 단백뇨와 혈뇨가 관찰되었으며, 24시간 소변 단백 검사는 297 mg/day 였다. 환자는 PTU 300mg/day, PDL 60 mg/day 투여로 심계항진과 어지럼증의 증상이 호전되었으며 현재 외래 추적 관찰 중이다.

Pendred 증후군 환자에서 발생한 여포암 1예

연세대의 내과 김소현*, 정지영, 김유미, 이시훈, 이유미, 안철우, 차봉수, 김경래, 이현철, 임승길

Pendred 증후군은 갑상선 비대와 선천성 감각신경성 난청을 특징으로 하는 상염색체 열성 질환으로 요오드의 유기화 장애로 인해 갑상선 호르몬 생성장애가 유발된다. 대부분의 환자에서 갑상선 기능은 정상이거나 약간 저하 소견을 보이며 난청은 보통 언어습득 전에 나타나나 사춘기에 발생하는 경우도 있다. Pendred 증후군에서 갑상선 여포암이 발생하는 경우가 몇 예에서 보고가 된 바 있으나 우리나라에서는 보고가 된 바가 없다. 갑상선 암의 발생은 호르몬 생성장애로 인한 지속적인 TSH의 자극에 의한 것으로 생각되고 있으나 확실한 기전은 밝혀져 있지 않다. 저자들은 Pendred 증후군을 진단받은 환자에서 발생한 갑상선 여포암 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 33세 남자 환자로 5세때 전경부 종과 발견하였고 10세부터 갑상선 기능 저하증으로 levothyroxine 투여 받다 7년전부터 자의로 중단 후 종괴의 크기가 점차 커짐을 주소로 내원하였다. 가족력상 누나가 adenomatous goiter로 수술을 받았다. 문진상 전신 쇠약감, 추위 불내성, 피로감과 청력 장애를 호소하였다. 이학적 소견상 키 164 cm에 몸무게 54kg이었고 다결절성 갑상선 비대가 및 오른쪽 갑상선에 8×9 cm 크기의 단단한 결절이 촉진되었다. 갑상선 기능 검사에서 T₃ 221.15ng/dl(80-220), T₄ 0.29ng/dl(0.73-1.95), TSH 15.75 uIU/ml (0.34-3.5), Thyroglobulin 21.58ng/ml, Thyroglobulin Ab 10.15U/ml, Microsomal Ab 21.81U/ml이었다. 경부 전산화단층촬영에서 양측 갑상선의 비대와 우측 갑상선에 6×5 cm 크기의 악성을 시사하는 결절, 전종격동에 임파선 전이 소견을 보였다. Perchlorate discharge에서 80% 방출소견을 보였고 temporal MRI상 내림프관 팽창이나 달팽이관의 이상 소견은 없었다. 순음검사상 고주파 영역에서 청력장애 소견을 보였다. 경부 세침 흡인검사상 악성이 의심되어 갑상선 전절제 및 중앙구획 임파선 광침술을 시행받았다. 병리 소견상 저분화성 여포암 및 임파선 전이가 있었다(T3N1M0). 환자는 수술 4주 후에 radioiodine ablation(150mCi) 치료를 받고 외래 추적 관찰 중이다.