

폐고혈압을 동반한 전격성 제1형 당뇨병 1예

왈레스기념침례병원 내과

김도형 · 김미경 · 정준훈 · 김나래 · 노동현 · 박종선 · 이창현 · 조윤성 · 김태우 · 이경일

A Case of Fulminant Type 1 Diabetes with Pulmonary Hypertension

Do Hyeong Kim, Mi Kyoung Kim, Jun Hoon Jung, Na Rae Kim, Dong Hyeon Rho, Jong Sun Park, Chang Hun Lee, Yoon Sung Cho, Tae Woo Kim, Kyung Il Lee

Department of Internal Medicine, Wallace Memorial Baptist Hospital

Abstract

Some patients with idiopathic type 1 diabetes have a fulminant disorder characterized by the absence of insulinitis and of diabetes-related antibodies, a remarkably abrupt onset and high serum pancreatic enzyme concentrations. This is referred to as fulminant type 1 diabetes. Cardiopulmonary disorders are rarely observed around the onset of fulminant type 1 diabetes. A 51-year-old woman suffering from nausea and vomiting was transferred to our hospital. Laboratory findings revealed high blood glucose level and the evidence of diabetic ketoacidosis, but the serum HbA1c was normal nevertheless. The low level of plasma C-peptide indicated the loss of endogenous insulin secretion. The patient satisfied the criteria for the diagnosis of fulminant type 1 diabetes. Electrocardiogram (ECG) revealed nonspecific ST-T-wave abnormalities. Transthoracic echocardiogram demonstrated that she had severe pulmonary hypertension and minimal pericardial effusion. In a week, pulmonary hypertension improved to mild degree without specific treatment. Acute myocarditis was suspected based upon flulike symptoms, nonspecific ST-T-wave abnormalities, minimal pericardial effusion and asymptomatic pulmonary hypertension. We considered it worthwhile reporting this case because fulminant type 1 diabetes with acute myocarditis has never been published yet. (*J Kor Diabetes Assoc* 31:444~450, 2007)

Key Words: Acute Myocarditis, Fulminant Type 1 Diabetes, Pulmonary Hypertension

서 론

제1형 당뇨병은 췌장 내 베타세포가 파괴되어 인슐린 결핍을 유발하고, 생존을 위하여 인슐린이 필요한 상태를 말한다. 세계보건기구와 미국당뇨병학회는 제1형 당뇨병을 자가면역성 제1형 당뇨병(autoimmune diabetes mellitus; type 1A)과 특발성 제1형 당뇨병(idiopathic diabetes mellitus; type 1B)으로 세분하였다¹⁾.

자가면역성 제1형 당뇨병은 자가면역반응으로 베타세포가 선택적으로 파괴되어 발생하며 주로 소아 및 청소년기에 진단되지만 성인기에 진단되기도 한다. 케톤산증이 첫 증상으로 나타날 수 있고, 첫 임상 증상의 발현 후 인슐린요구량이

감소하거나 인슐린이 필요하지 않는 밀월기간(honeymoon period)이 나타나기도 한다. 85~90%의 환자에서 자가면역 표지자가 존재하는데, 여기에는 췌도세포 자가항체(islet cell autoantibody, ICA), 항GAD (glutamic acid decarboxylase) 항체, IA-2 (tyrosine phosphatase IA-2) 항체, 인슐린 자가항체(insulin autoantibody, IAA) 등이 포함된다. 환자들은 그레이브스병(Graves' disease), 하시모토 갑상샘염(Hashimoto's thyroiditis), 특발성 부신피질기능저하증(Addison's disease) 등 다른 자가면역질환을 동반하기도 한다.

2000년 Imagawa 등²⁾은 특발성 제1형 당뇨병(type 1B) 환자군에서 전격적인 임상경과를 취하는 아형이 존재한다고 보고하면서 면역학적으로는 자가항체의 부재, 병리학적으로는 췌도염(insulinitis)의 부재, 혈청학적으로는 췌장효소의 증가를

접수일자: 2007년 4월 17일, 통과일자: 2007년 8월 16일, 책임저자: 이경일, 왈레스기념침례병원 내과



Fig. 1. Electrocardiograms showing nonspecific ST-T-wave abnormalities. A, T-wave inversion in leads V₁-V₄ at presentation; B, ST-segment elevation in leads V₂-V₄ and T-wave inversion in leads II, III, aVF, V₁-V₆ on the following day.

특징으로 제시하였고 이를 전격성 제1형 당뇨병(fulminant type 1 diabetes)으로 명명하였다.

저자들은 폐고혈압을 동반한 전격성 제1형 당뇨병 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 51세, 여자

주 소: 다음, 다뇨, 오심, 구토

현병력: 특별한 병력 없이 평소 건강하게 지내던 환자는 내원 7일전 발열, 오한, 두통, 기침, 콧물, 전신 근육통 등 인플루엔자양 증상으로 개인의원에서 치료하였다. 그 이틀 후 어지럼증, 식은땀 등 저혈당 유사증상을 경험하였고, 내원 1일 전 다음, 다뇨, 근육통을 주소로 타 병원 응급실을 방문하여, 검사상 혈당이 539 mg/dL로 나타나 입원을 권유 받았으나 자의로 퇴원하였다. 내원 당일 오심, 구토를 주소

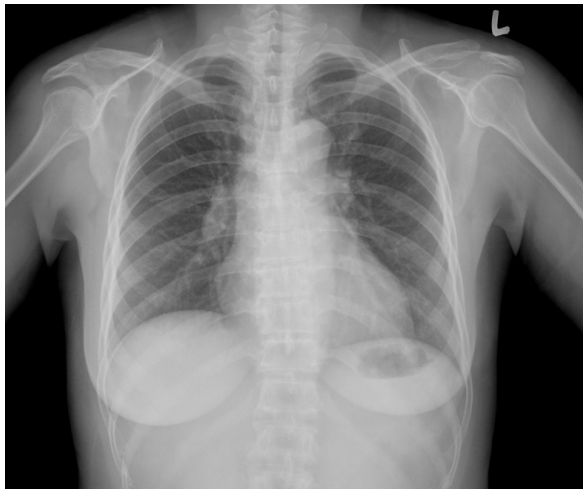


Fig. 2. Chest X-ray. There is no evidence of parenchymal infiltrates or mass lesion in the whole lung fields. The cardiac silhouette is of normal shape and position, but the cardiac size is mildly increased in terms of C/T ratio (0.55).

로 타 병원 응급실을 방문하였다가 심전도 이상에 대한 정밀검사를 위해 본원 응급실로 진원되었다. 환자는 흉통이나 호흡곤란 등은 호소하지 않았다.

사회력과 가족력: 음주력, 흡연력은 없었다. 당뇨병의 가족력은 없었다.

과거력: 특이 병력 없었다.

진찰 소견: 신장 146 cm, 체중 53 kg (체질량지수 24.9 kg/m²)이었다. 내원 당시 생체징후는 혈압 120/70 mmHg, 맥박수 100회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃였다. 의식은 명료하였으나 급성 병색을 띄고 있었다. 피부는 건조하였고 긴장감(turgor)은 감소되어 있었다. 호흡음은 정상이었고 심잡음은 들리지 않았다. 복부는 부드러웠으며 장음은 정상이었고 간과 비장은 촉진되지 않았다. 우상복부 압통이 관찰되었다. 양 하지의 부종은 없었다.

검사실 소견: 말초 혈액검사에서 백혈구 13,500/mm³, 혈색소 11.9 g/dL, 혈소판은 324,000/μL이었다. 활성화부분트롬보플라스틴 시간은 40.3초였고, 프로트롬빈시간은 12.5초로 국제정상화비율 0.92에 해당하였다. CRP (C-reactive protein)는 8.05 mg/dL였고, ESR (erythrocyte sedimentation rate)은 67 mm/hr였다. 혈장 포도당은 354 mg/dL이었고, 총콜레스테롤은 148 mg/dL, 중성지방은 70 mg/dL이었다. 혈청 단백질은 6.5 g/dL이었으며 알부민은 3.5 g/dL이었다. 간기능검사에서 AST (aspartate transaminase) 19 U/L, ALT (alanine transaminase) 19 U/L이었다. 혈액요소질소는 16.9 mg/dL, 크레아티닌은 0.6 mg/dL이었다. 전해질 검사 결과에서 나트륨은 136 mEq/L, 칼륨은 4.5 mEq/L, 염소는 109 mEq/L이었다. 혈청 아밀라아제는 81 U/L, 지질분해효소 (lipase)는 101 U/L이었다. 소변 내 포도당 4+, 케톤 3+였으

며, 소변의 pH 및 비중은 각각 5.0, 그리고 1.030 이상이었다. 동맥혈가스분석에서 pH 7.312, PaCO₂ 26.1 mmHg, PaO₂ 109.5 mmHg, HCO₃⁻ 12.9 mmol/L였으며 산소포화도 99.9%였다. 이에 따른 혈청 음이온차이는 14.1이었고, 혈중 베타케톤은 1.5 mmol/L였으며, 혈청 삼투질농도는 308 mOsm/kg이었다. 당화혈색소는 5.6%였고 당화단백인 프룩토사민(fructosamine)은 256.6 μmol/L (참고치 0~285 μmol/L)이었다. C-펩티드는 공복 및 식후에 모두 0.0 ng/mL였다. 갑상샘기능검사에서 갑상샘자극호르몬(thyroid stimulating hormone, TSH) 0.20 μU/mL, T₃ 1.02 ng/mL, 유리 T₄ 1.40 ng/dL로 무증상 갑상샘항진증에 부합하는 소견이었고, 항갑상샘과산화효소항체(anti-microsome antibody)는 34.1 U/mL였다. 내원시 심근 효소는 CK (creatin kinase) 112 U/L, CK-MB 18 U/L이었고, Troponin I는 0.10 ng/mL 미만으로서 모두 정상범위에 있었다.

심전도 소견: 내원 당시 전흉부유도(V₁-V₄)에서 역위된 T파가 보였고, 입원 2일째 ST 분절 상승(V₂-V₄)과, 역위된 T파(Ⅱ, Ⅲ, aVF, V₁-V₆)가 관찰되었으나 비특이적인 소견이었다(Fig. 1).

심초음파 소견: 가슴경유심초음파검사에서 심좌심실박출률은 65%로서 정상이었고 심실벽의 일부운동장애는 없었다. 심실중격과 심실벽의 두께는 정상범위에 있었다. 미세한 승모판역류와 삼첨판역류 소견을 보였다. 중증의 폐고혈압(tricuspid regurgitation pressure gradient, TRPG = 58.1 mmHg, right ventricular systolic pressure, RVSP = 78 mmHg, dilated inferior vena cava 2.1 cm, plethora)과 경한 심낭 삼출(parasternal short axis, PSAX 0.3 cm) 소견을 보였다. 좌심방비대(left atrial dimension 45 mm, left atrial volume 34 mL/m²) 소견을 보였다.

방사선학적 소견: 흉부 X-선 검사에서는 경한 심비대(cardiothoracic ratio = 0.55) 소견을 보였다(Fig. 2). 복부 X-선 검사는 정상이었다. 복부초음파에서 특이 소견 없었다. 흉부 전산화단층촬영 검사에서 폐질환이나 폐색전증을 의심할만한 소견은 없었으나 양측 갑상샘의 종대 소견을 보였다(Fig. 3). 갑상샘초음파에서 다수의 결절 소견을 보였고, 세침흡인검사에서 결절성과증식 소견을 보였다.

치료 및 임상경과: 환자는 당뇨병성 케톤산증으로 진단되었고 적극적인 수액공급 및 인슐린으로 치료하여 오심, 구토 등 위장관증상은 호전되었으나 혈청 아밀라아제는 내원 6일째 152 U/L까지 증가하였고, 지질분해효소는 내원 4일째 280 U/L까지 증가하였다가 정상화되었다.

환자의 당뇨병의 아형을 결정하기 위해 항GAD 항체를 검사하였고, 인슐린분비능을 알아보기 위하여 24시간 소변 내 C-펩티드를 측정하였다. 항GAD 항체는 0.43 U/mL (참고치 ≤ 1.0 U/mL)로 음성이었고, C-펩티드는 2.7 μg/day이었다. 환자의 HLA (human leukocyte antigen) 유전자형을

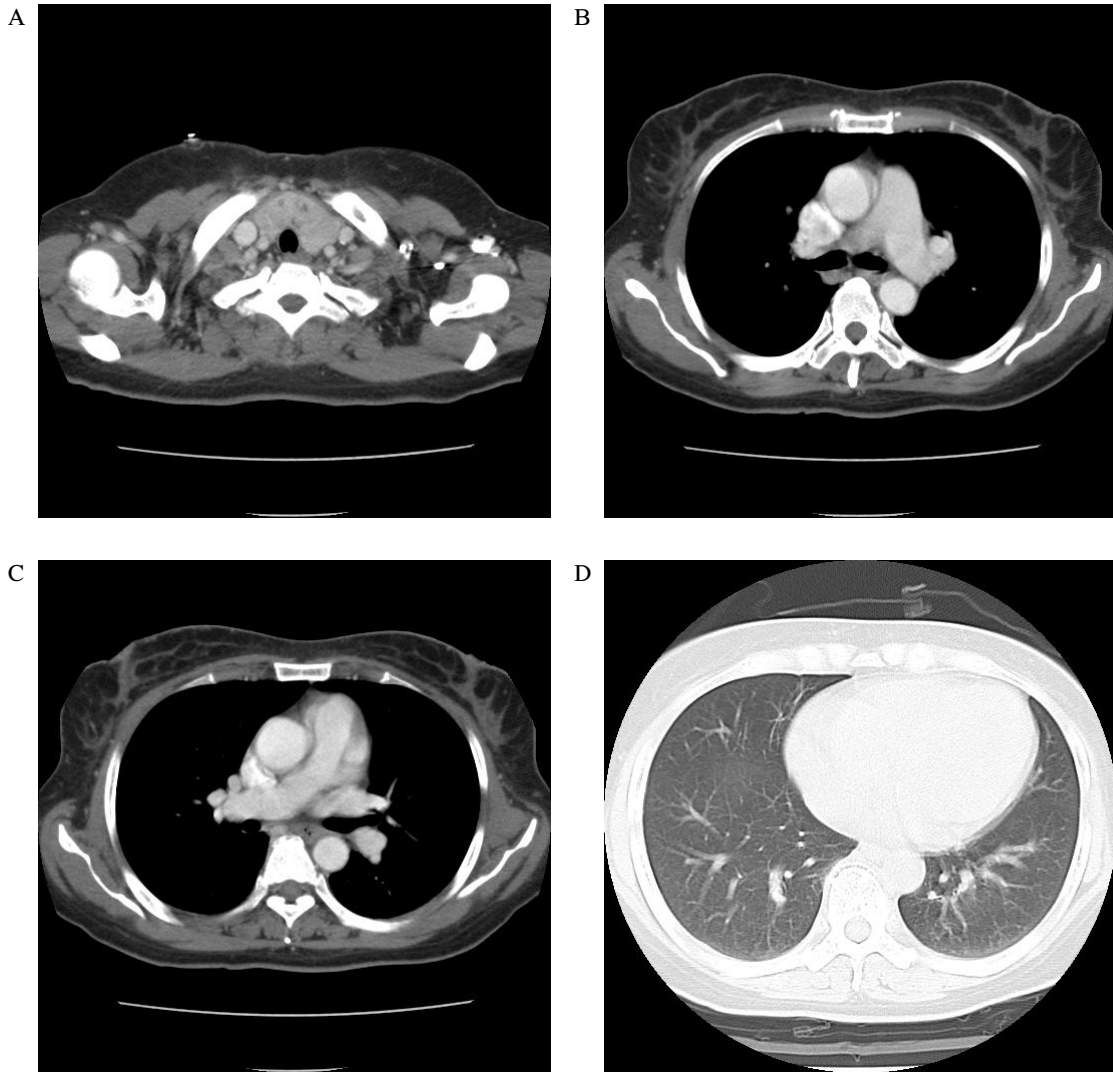


Fig. 3. Chest CT. A, Enlarged and inhomogeneous density of both thyroid gland; B and C, No evidence of pulmonary thromboembolism was seen; D, No definitely abnormal lung parenchymal lesion was seen.

확인하기 위해 환자의 동의를 얻어 HLA 유전자검사를 시행하였다. HLA 유전자형은 HLA-DRB1*0701/*1405, HLA-DQB1*0201/*0503이었다. Coxsackievirus B4에 대한 항체 검사를 시행하였으나, 1:4 미만(참고치 < 1:4)으로 음성소견을 보였다.

내원 1주 후 추적 심초음파를 시행하였고 경한 폐고혈압(RVSP = 43 mmHg)외 특이 소견은 없었다. 일반적으로 폐고혈압은 폐질환, 폐색전증, 심질환 등에서 발생할 수 있으나, 본 예의 흉부전산화 단층촬영에서 폐질환, 폐색전증을 시사하는 소견은 없었으며, 심초음파에서 일차성 심질환을 시사하는 소견도 없었다. 또한 특별한 치료 없이도 폐고혈압의 정도가 호전되는 것으로 보아 일차성 폐고혈압은 아니라고 보는 것이 타당하며 폐고혈압은 새로 발생하였던 것으로 추정되었다. 비록 CK가 증가된 소견은 없었으나, 상기도 감염력과 심전도상의 비특이적인 ST-T파 이상, 경한 심낭

삼출, 무증상의 폐고혈압 등을 종합해 보면, 본 예는 급성심근염의 가능성이 높다고 판단되었다.

환자는 지속형 인슐린으로 혈당을 조절 중이며, 하루 약 40단위의 인슐린이 필요하였고, 저혈당이 자주 나타나는 양상을 보였다. 현재 유의한 당뇨병성 합병증 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

2000년 Imagawa 등²⁾은 제1형 당뇨병환자들 중에서 췌도특이 자가항체가 음성인면서 매우 급격히 인슐린분비능이 저하된 일단의 환자군이 있음을 보고하고 이러한 질환을 전격성 제1형 당뇨병이라고 명명하였다. 2003년 일본 내 역학 조사를 통해 일본당뇨병학회는 전격성 제1형 당뇨병의 진단 기준(세 가지 모두 존재해야 함)으로서 첫째, 고혈당 증상이

발생한 일주일 이내 케톤증 또는 케톤산증(첫 내원 시 소변 또는 혈청에 증가된 케톤체의 존재)이 있을 것, 둘째, 첫 내원 시 혈장 포도당 농도가 288 mg/dL 이상이고, 당화혈색소가 8.5% 미만일 것, 셋째, 24시간 소변 C-펩티드가 10 µg/day 미만이거나 혹은 공복 시 C-펩티드가 0.3 ng/mL 미만이면서 글루카곤 부하 후(또는 식후) C-펩티드가 0.5 ng/mL 미만일 것을 제시하였다. 또한, 전격성 제1형 당뇨병과 관련된 소견으로는 1) 항GAD 항체와 같은 췌도특이 자가항체가 일반적으로 음성이라는 점, 2) 고혈당 증상이 나타난 기간이 대개 1주 미만이라는 점, 3) 98%의 환자에서 췌장 효소(아밀라아제, 지질분해효소, 엘라스타아제)가 증가한다는 점, 4) 70%의 환자에서 발열, 상기도감염, 소화기증상 등이 선행한다는 점, 5) 이 질환은 임신 중 또는 분만 직후에 나타날 수 있다는 점 등을 지적하였다³⁾.

본 예와 같이 전격성 제1형 당뇨병환자들은 대개 상기도 감염력을 가지고 있으며, 다음, 당뇨, 구갈 등 고혈당 증상이 나타난 기간이 7일 이내이다. 진단 당시에 대개 당뇨병성 케톤산증을 동반하며, 높은 혈당에도 불구하고 당화혈색소는 정상범위이고 C-펩티드는 거의 측정되지 않는다. 밀월 기간이 있었다는 보고는 아직 없었다. 일본에서 5년간 추적 관찰한 결과, 전격성 제1형 당뇨병은 자가면역성 제1형 당뇨병보다 하루에 요구되는 인슐린의 양이 더 많았고, 당뇨병성 망막병증, 당뇨병성 신장병증, 당뇨병성 신경병증 등 미세혈관합병증이 더 흔히 발생하였으며 저혈당의 빈도도 더 높았다⁴⁾.

일본 내 역학조사에서 전격성 제1형 당뇨병은 케톤산증으로 진단된 제1형 당뇨병의 약 20%를 차지하였으며, 연령은 1세부터 80세까지 다양하게 분포하는데 90% 이상이 성인이고, 20~30대에 가장 많이 발생하였으며 평균연령은 39.1세였다. 남녀 성비의 차이는 거의 없었다. 월별로는 5월에 가장 호발하였으나 월별차이는 뚜렷하지 않았다. 제1형 당뇨병의 가족력은 전격성 제1형 당뇨병의 0.6%, 자가면역성 제1형 당뇨병의 1.5%에서 확인되었다. 또한 제2형 당뇨병의 가족력은 전격성 제1형 당뇨병의 21%, 자가면역성 제1형 당뇨병의 35%에서 확인되었다. 전격성 제1형 당뇨병에 다른 자가면역질환이 동반된 경우는 약 10%로 자가면역성 제1형 당뇨병의 33%에 비하여 드물게 보고되었다³⁾.

국내에서는 이 등⁵⁾과 이 등⁶⁾이 전격성 제1형 당뇨병의 증례를 보고한 적이 있다. 1997년 박 등⁷⁾이 한국인 제1형 당뇨병환자에서 자가항체를 조사한 결과에서, 총 131예의 제1형 당뇨병환자에서 항GAD 항체는 56% (74/131)에서 양성되었고, 1년 이내의 최근 발병 환자에서는 항GAD 항체 양성률이 75% (12/16)였다고 하여 국내에서도 특발성 제1형 당뇨병이 적지 않으며 그 중 일부는 전격성 제1형 당뇨병일 것으로 생각된다.

Imagawa 등²⁾이 보고한 조직검사 결과에 따르면, 자가면

역성 제1형 당뇨병환자에서는 CD3+ T 림프구가 주로 췌도에 침윤(췌도염; insulinitis)되어 있었으나, 전격성 제1형 당뇨병환자에서는 CD3+ T 림프구가 주로 췌장의 외분비 조직에 침윤되어 있었고 췌도에 특이적인 림프구 침윤은 없었다고 한다. Sayama 등⁸⁾은 췌장의 조직표본에서 알파세포 면적과 베타세포 면적을 정량적으로 분석하였고, 자가면역성 제1형 당뇨병에서는 베타세포 면적만 감소하였으나 전격성 제1형 당뇨병에서는 베타세포 면적뿐만 아니라 알파세포 면적도 감소한다는 사실을 보고하여 베타세포와 알파세포 모두 파괴됨을 시사하였다. 자가면역성 제1형 당뇨병에서는 세포독성 T 림프구의 T-세포 수용체가, 과발현된 MHC class I 항원을 통해 베타세포 항원을 인지하게 되고 세포독성 T 림프구는 Fas-Fas ligand 결합을 통하여 베타세포를 파괴한다⁹⁾. 전격성 제1형 당뇨병에서는 췌도세포 안에서 Fas의 발현이 없고, 침윤한 T 림프구 내에서도 Fas ligand가 발현되지 않아 자가면역성 당뇨병과는 다른 발병기전이 있음을 시사하였다⁸⁾.

전격성 제1형 당뇨병의 약 70%에서 인플루엔자양 증상이 동반된다는 점은 바이러스 감염 관련성을 시사한다. 드물게 바이러스 감염이 전격성 제1형 당뇨병에서 보고된 적이 있으나, Imagawa 등¹⁰⁾은 24명의 전격성 제1형 당뇨병환자의 혈청에서 24가지 바이러스(CMV, EBV, rotavirus, HHV-6, HHV-7, coxsackievirus A2-10, coxsackievirus B1-6) 항체 검사를 시행하여 그 역가가 증가된 경우는 없었다고 하였다. 다른 한편, Imagawa 등¹¹⁾은 전격성 제1형 당뇨병환자 19명, 자가면역성 제1형 당뇨병환자 18명, 건강한 대조군 19명을 대상으로 enterovirus (coxsackievirus A, coxsackievirus B, echovirus 등)에 대한 항체를 측정하였는데, IgG나 IgM은 유의한 차이가 없었으나, IgA 항체가 자가면역성 제1형 당뇨병환자들보다 전격성 제1형 당뇨병환자들에서 통계학적으로 유의하게 높음을 보고하였다.

동물모델에서 Jun 등¹²⁾은 바이러스가 두 가지 서로 다른 병리기전을 통해 당뇨병을 유발할 수 있음을 제시하였는데, Kilham rat 바이러스(KRV)는 쥐(rat)에서 베타세포를 감염시키지 않고 자가면역반응을 유도하여 자가면역성 당뇨병을 유발할 수 있는데 반해, encephalomyocarditis (EMC)-D 바이러스는 쥐(mice)의 베타세포 내부에서 증식하면서 베타세포를 직접 파괴함으로써 당뇨병을 유발할 수 있다고 하였다. Vreugdenhil 등¹³⁾은 급성으로 제1형 당뇨병이 발생한 생후 6주 여아에서 echovirus 9를 분리하였고, 이를 다시 in vitro에서 사람의 췌도세포에 접종하여도 바이러스 증식이 관찰되지 않았으나 coxsackievirus B3의 동시 접종 후 바이러스 증식과 함께 현저한 베타세포의 파괴가 관찰되었다고 보고하였다. 이러한 결과들을 종합하면 enterovirus 감염이 전격성 제1형 당뇨병의 발병에 중요한 역할을 할 가능성이 있으며, 쥐(mice)에서 EMC-D 바이러스가 비자가면역성 당뇨병

을 유발하는 기전이 전격성 제1형 당뇨병의 발병기전에 대해 시사하는 바가 크다고 하겠다.

일본에서 시행된 제1형 당뇨병의 class II HLA에 대한 연구 결과에 따르면, 자가면역성 제1형 당뇨병에 대해서 DR4-DQ4 및 DR9-DQ3이 감수성 있는 haplotype이었으며, DR2-DQ1은 저항성 있는 haplotype이었다. 반면, 전격성 제1형 당뇨병에서는 DR9은 관련성이 거의 없었고 DR4는 높은 관련성을 보였으며, DR2-DQ1은 뚜렷한 저항성을 보여 주지 못하였다¹⁰⁾. 박 등⁷⁾이 한국인 제1형 당뇨병환자에서 HLA-DR/DQ 유전자형을 분석한 결과에 따르면, 전체 제1형 당뇨병환자군에서 DR3은 증가되어 있었고, DR2와 DR5는 감소되어 있었다. 또, DQB1*0201이 증가되어 있었고, DQB1*0301은 감소되어 있었다. Jung 등¹⁴⁾과 Jung 등¹⁵⁾은 한국인 전격성 제1형 당뇨병환자의 HLA 유전자형을 검사하여 각각 DRB1*0901-DQB1*0303과 DRB1*0405/*0701, DQB1*0401/*0202를 보고한 바 있다. 본 예에서는 HLA-DRB1*0701/*1405, HLA-DQB1*0201/*0503이 확인되었으며, 국내에서도 전격성 제1형 당뇨병의 class II HLA 연구가 활발히 진행되어 이에 대한 자료가 축적될 것으로 기대한다.

전격성 제1형 당뇨병에 병발한 심폐질환은 매우 드물게 보고된 적 있는데, 일본에서 심폐정지¹⁶⁾, T-파 역위, 심방세동¹⁷⁾이 보고되었던 증례가 있으나, 이러한 심폐질환의 발생 원인이 전격성 제1형 당뇨병인지는 명확하지 않다. 본 예에서는 비특이적인 ST-T파 이상, 경한 심낭 삼출, 무증상의 폐고혈압 등을 보여 급성심근염이 추정되었다. 심근염은 대개 무증상인 질환으로 전신질환, 약물, 다양한 감염원에 의해 발생할 수 있고, 바이러스가 가장 중요한 원인으로 생각되고 있다. 임상양상은 무증상에서 심부전까지 다양할 수 있다. 진단은 조직검사가 표준적인 검사이지만, 민감도와 특이도가 낮고, 검사가 용이하지 않다는 단점이 있다. CK, Troponin I, T 등 심근효소가 증가되어 있는 경우가 흔하다. 심근염의 진단은 검사를 통해 확진하기 보다는 주로 임상적 의심으로 이루어진다. 원인미상의 급성 심부전에서는 관상동맥조영술을 시행할 수 있다. 치료는 증상과 심부전의 경중에 따라 주로 보존적 치료를 하게 된다¹⁸⁾. 급성심근염의 가장 흔한 바이러스성 원인은 coxsackievirus B로 알려져 있는데, 이는 전격성 제1형 당뇨병의 원인으로 추정되는 enterovirus속의 일종이다. 따라서 저자들은 본 예에서 바이러스, 특히 enterovirus가 전격성 제1형 당뇨병과 급성심근염을 동시에 일으켰을 가능성을 추론해 볼 수 있었다. 급성심근염을 동반한 전격성 제1형 당뇨병은 국내외 문헌에 아직까지 보고된 바 없다.

요 약

Imagawa 등이 제시한 전격성 제1형 당뇨병은 웨도에서

급격히 베타세포와 알파세포가 파괴되는 특징을 가진 당뇨병으로, 그 기전은 논란의 여지가 있으나 자가면역성 제1형 당뇨병과는 다른 것으로 생각되고 있고, 바이러스 감염과의 관련성에 대한 보다 많은 연구를 필요로 한다. 본 증례는 고혈당 증상이 나타난 기간이 짧고, 높은 혈당에 비해 상대적으로 정상인 당화혈색소 수치, 케톤산증, 매우 낮은 C-펩티드 수치를 보여, 일본당뇨병학회에서 제시한 진단기준에 부합하였으며, 인플루엔자양 증상의 동반, 항GAD 항체 음성, 증가된 췌장효소 수치 등 전격성 제1형 당뇨병의 특징을 모두 보여주었다. 더불어 전격성 제1형 당뇨병에서 폐고혈압이 동반될 수 있음을 보여주어, 향후 전격성 제1형 당뇨병에서 나타나는 심폐질환, 특히 급성심근염에 대한 연구가 필요할 것으로 생각하면서 저자들이 경험한 증례를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Expert Committee on the Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus: *Report of the expert committee on the diagnosis and classification of diabetes mellitus*. *Diabetes Care* 26(Suppl 1):S5-20, 2003
2. Imagawa A, Hanafusa T, Miyagawa J, Matsuzawa Y, Osaka IDDM Study Group: *A novel subtype of type 1 diabetes mellitus characterized by a rapid onset and an absence of diabetes-related antibodies*. *N Engl J Med* 342:301-7, 2000
3. Imagawa A, Hanafusa T, Uchigata Y, Kanatsuka A, Kawasaki E, Kobayashi T, Shimada A, Shimizu I, Toyoda T, Maruyama T, Makino H: *Fulminant type 1 diabetes: a nationwide survey in Japan*. *Diabetes Care* 26:2345-52, 2003
4. Murase Y, Imagawa A, Hanafusa T, Iwahashi H, Uchigata Y, Kanatsuka A, Kawasaki E, Kobayashi T, Shimada A, Shimizu I, Maruyama T, Makino H: *Fulminant type 1 diabetes as a high risk group for diabetic microangiopathy-a nationwide 5-year-study in Japan*. *Diabetologia* 50:531-7, 2007
5. 이상열, 전숙, 고관표, 오승준, 우정택, 김진우, 김영실: 전격성 제1형 당뇨병 1예. *대한내과학회지* 70:342-6, 2006
6. 이유민, 권경희, 백승훈, 김하영, 박병현, 조정구: 전격성 제1형 당뇨병 2예. *당뇨병* 29:378-82, 2005
7. 박용수, 신진호, 김진배, 최웅환, 안유현, 김태화, 김목현, 양세원, 황승덕, 이희발: 한국인 인슐린의존형 당뇨병 환자의 HLA-DR/DQ 유전자형과 소도특이 자가항체의 연관성. *당뇨병* 21:289-99, 1997

8. Sayama K, Imagawa A, Okita K, Uno S, Moriwaki M, Kozawa J, Iwahashi H, Yamagata K, Tamura S, Matsuzawa Y, Hanafusa T, Miyagawa J, Shimomura I: *Pancreatic beta and alpha cells are both decreased in patients with fulminant type 1 diabetes: a morphometrical assessment. Diabetologia 48:1560-4, 2005*
9. Moriwaki M, Itoh N, Miyagawa J, Yamamoto K, Imagawa A, Yamagata K, Iwahashi H, Nakajima H, Namba M, Nagata S, Hanafusa T, Matsuzawa Y: *Fas and Fas ligand expression in inflamed islets in pancreas sections of patients with recent-onset type 1 diabetes mellitus. Diabetologia 42:1332-40, 1999*
10. Imagawa A, Hanafusa T: *Fulminant type 1 diabetes mellitus. Endocr J 53:577-84, 2006*
11. Imagawa A, Hanafusa T, Makino H, Miyagawa JI, Juto P: *High titres of IgA antibodies to enterovirus in fulminant type-1 diabetes. Diabetologia 48:290-3, 2005*
12. Jun HS and Yoon JW: *The role of viruses in type 1 diabetes: Two distinct cellular and molecular pathogenic mechanisms of virus-induced diabetes in animals. Diabetologia 44:271-85, 2001*
13. Vreugdenhil GR, Schloot NC, Hoorens A, Rongen C, Pipeleers DG, Melchers WJ, Roep BO, Galama JM: *Acute onset of type 1 diabetes mellitus after severe echovirus 9 infection: putative pathogenic pathways. Clin Infect Dis 31:1025-31, 2000*
14. Jung TS, Chung SI, Kim MA, Kim SJ, Park MH, Kim DR, Kang MY, Hahm JR: *A Korean patient with fulminant autoantibody-negative type 1 diabetes. Diabetes Care 27:3023-4, 2004*
15. Jung JH, Hahm JR, Kim MA, Park MH, Kim DR, Jung TS, Chung SI: *Fulminant autoantibody-negative and type 1A diabetes phenotypes in a Korean HLA identical dizygotic twin. Diabetes Care 28:2330-1, 2005*
16. Uto Y, Uto K, Teno S, Isono K, Omori Y: *A case of fulminant type 1 diabetes mellitus detected after cardiac arrest due to diabetic ketoacidosis. J Japan Diab Soc 45:689-93, 2002 (In Japanese)*
17. Kobayashi T, Isomine S, Goto M, Sato M, Kanazawa T, Sakaida K, Iwaoka H: *A case of fulminant type 1 diabetes with ECG changes in the first trimester of pregnancy. J Jpn Soc Intensive Care Med 12:25-30, 2005 (In Japanese)*
18. Feldman AM, McNamara D: *Myocarditis. N Engl J Med 343:1388-98, 2000*