

床的 및 檢査上 顯著한 好轉을 보였다.

세명 모두 Meadow 등에 의한 臨床的 分類로는 state D에 해당하였고, 病理學的으로는 ISKDC의 病理學者들에 의한 分類에 의하면 grade V에 속하였다. 투병은 pulse療法以後 각각 7개월, 10개월간 추적 관찰 증으로 蛋白尿는 계속되나 GFR은 정상에 가깝게 유지되고 있으며 한명은 보호자의 이해 및 협조의 부족으로 끝까지 치료하지 못하고 말았다.

### 小兒의 巢狀 및 分節性絲絨體硬化症에 대한 臨床·病理的 考察

서울醫大 小兒科  
高光昱·崔 鎭·李煥鎭·丁海日  
서울醫大 病理學  
金 萬 一

著者들은 1975年以後 서울大學校病院 小兒科에 入院했던 腎症候群 患兒中 腎生檢上 巢狀 및 分節性絲絨體硬化症의 病變을 보인 20例에서 臨床, 病理的 所見과 臨床病理的 關係를 조사하였다.

이들의 平均 發病年齡은 6年 5個月이었고 男女比는 18:2였으며 平均 追跡觀察期間은 23.5個月이었다. 대부분의 患兒, 즉 18例가 他病院에서 의뢰된 경우였다.

全體 患兒中에서 發病時 同件된 腎炎의 所見의 頻度를 보면 高血壓이 55%, 一時的 總素血症이 20%, 血尿가 60%로 나타났다. 蛋白尿의 選擇性指數는 0.2以上이 82%, 0.2以下가 18%로 대부분 不良한 選擇性을 보였고 糖尿는 60%에서 同件되었다.

첫 steroid 每日療法으로 1名에서 完全寛解, 9名에서 部分寛解를 얻을 수 있었으나 10名에서는 전혀 好轉이 없었다. 部分寛解를 일으킨 例中 6例와 反應이 없었던 例中 8例가 6個月以上 追跡觀察되었는데 이중 前者의 1例와 後者의 4例가 腎機能障礙 및 腎不全으로 이행하였으며 發病時부터 腎不全까지의 期間은 1年 6個月에서 13年 10個月사이이었다. 또한 疾病期間이 5年以下인 14例中 2例와 5年以上인 6例中 3例에서 腎不全으로의 移行이 있었다.

腎生檢의 所見은 巢狀 및 分節性絲絨體硬化가 全體絲絨體의 4.5~82.4%를 차지했으며 球狀硬化를 同件한 例들도 있었다. 細尿管 및 間質의 變化는 絲絨體硬化에 比例하였다.

分節性硬化를 일으킨 絲絨體가 全體 絲絨體의 20%以下이었던 4例는 모두 첫 steroid 每日療法에 完全 또는 部分寛解를 보였으며, 20~30%이었던 8例中 4例와 30%以上이었던 8例中 2例에서 部分寛解를 얻을 수 있었다. 또한 3名의 死亡例와 腎不全 또는 腎機能障礙가 있던 例 및 持續的 腎症候群을 보이며 steroid에 계속 反應이 없던 患兒들에서 硬化性病變의 %가 높았었다.

결국 硬化性病變의 정도는 steroid에 대한 反應度 및 長期的 豫後와 相關關係가 있는 것으로 사료되며 그 정도가 20~30%를 초과할 경우 不良한 steroid 反應 및 豫後를 나타내고 있다.

### 腎症候群을 同件한 血管外皮細胞腫 1例

全北醫大 內科  
朴毅弘·姜碧貴

Renal hemangiopericytoma는 1955年 Black와 Heineman이 처음 報告한 것으로 신장의 juxtaglomerular apparatus部에 capillary pericyte에서 유래하는 아주 드문 신종양이다. Robertson은 本腫瘍시 고혈압이 同件된 것을 보고하였으며, 1973年 Conn은 이 종양에서 renin이 분비되는 것을 증명하였다.

著者들은 16세 女性이 전신부종으로 4個月 동안 고생하다 입원하였는데 입원당시 체중 50 kg, 혈압 120/80 mmHg이고 혈청단백 3.3 g(A/G 1.4/1.9), 총 cholesterol 700 mg%, triglyceride 612 mg%, 혈청 creatinine 0.9 mg%, BUN 35 mg%, Na<sup>+</sup> 145 minq/l, K<sup>+</sup> 3.8 minq/l이고 creatinine 제거율 59 ml/min였다. 요단백(卅), 24시간 총 요단백량 6.5 g이고 요중 Na<sup>+</sup> 140 minq/24 hr, K<sup>+</sup> 118 minq/24 hr였다. 右側 신동맥조영술상 huge enlarged kidney였으며 腎生檢所見상 hemangiopericytoma로 판명되었다.

### 성인 신증후군의 형태학적 분류와 Prednisolone 치료 효과

경희의대 내과  
양인명·한인권·김명재·이희발

1980년 4월 1일부터 1982년 3월 31일까지 경희대학

Table 1. Morphologic Classification Mean Age of Patients with Nephrotic Syndrome

	Male	Female	Total	%
	Number(Age : Mean±S.D)	Number(Age : Mean±S.D)		
Minimal change GN*	17 (29.0± 9.5)	6 (31.8± 6.0)	23	37.8
Focal segmental GS+	2 (22.5± 0.7)	1 (29)	3	4.9
Membranous GN	8 (42.1±12.0)	1 (52)	9	14.7
Proliferative GN	12 (29.6± 8.5)	5 (32.6±14.7)	17	27.9
Chronic renal failure	1 (37)	0	1	1.6
Inadequate specimen	6 (30.5±12.0)	2 (36.5± 2.1)	8	13.1
Total	46 (31.2±10.5)	15 (33.9±10.2)	61	100

\* GN : glomerulonephritis, +GS: glomerulosclerosis

병원 내과에서 신장생검을 시행한 16세 이상의 환자 중 다른 질환 없이 24시간 요단백 배설이 3.0 gm 이상이거나 혈청 알부민치가 3.0 gm/dl 이하이고 말초부종을 보였던 신증후군 환자 61명을 대상으로 광학, 면역현광 및 전자현미경 소견에 의하여 형태학적 분류를 시도하였다(Table 1). Prednisolone 투여 시작 후 2개월 이상 추적이 가능하였던 minimal change 19명, membranous nephropathy 4명 총 23명을 대상으로 prednisolone에 대한 반응을 분석하였다.

Minimal change 환자 19명 중 14명(73.7%)에서는 2개월간 prednisolone 투여 후에 관해(remission)가 관찰되었고, 5명(26.3%)은 prednisolone에 반응이 없었다. 관해를 보인 14명 중 6명은 치료 시작 후 4개월에서 13개월간의 추적 기간 중 지속적 관해를 보였고, 2명은 prednisolone을 감량하는 중에 재발하였으며, 4명은 prednisolone을 중단한 2주 후에 재발하였다. 2명은 2개월간의 치료 후에 관해를 보였으나 그 후 추적이 되지 않았다. Prednisolone 치료를 받지 않은 1명은 13개월간의 추적 기간 중 계속 신증후군을 보였다. 9명의 membranous nephropathy 환자 중 4명에게 2개월간 prednisolone을 투여하였으나, 3명에서는 치료 시작 후 5개월에서 9개월까지의 추적 기간 중 24시간 요단백 배설과 혈청 creatinine 농도의 변화를 관찰할 수 없었다. 1명은 prednisolone을 2개월간 투여 받은 후 24시간 요단백 배설이 197 mg으로 감소하였으나 감량 중에 재발하였고, 18개월간의 추적 기간 중 혈청 creatinine 농도가 1.4 mg/dl에서 2.6 mg/dl로 상승되는 것을 관찰하였다.

성인 신증후군 환자에서의 prednisolone 치료 효과는 앞으로 더 많은 환자를 대상으로 정확한 조직학적 분류에 따라 비교 연구가 필요할 것으로 생각된다.

- 11 -

### 微小變化型 腎症候群에서의 血清脂質과 高脂質蛋白質血症

서울醫大 小兒科  
朴文洙 · 徐廷瑛 · 高光烈

高脂質血症(hyperlipidemia)은 腎症候群의 特徵의 所見의 하나로 cholesterol 뿐 아니라 phospholipid, triglyceride도 함께 증가한다는 사실은 오래 전부터 잘 알려져 왔다. 이들 血清脂質은 대부분 特定蛋白質과 結合하여 脂質蛋白質의 形態로 存在하므로 이 疾患의 脂質代謝 異常을 연구하는 데에는 各 血清脂質值의 測定 뿐 아니라 脂質 相互間의 關係 및 lipoprotein pattern의 分析이 必要하다.

腎症候群患者에서 高脂質蛋白質血症(hyperlipoproteinemia)의 頻도가 높고 또 高脂質蛋白質血症이 粥狀硬化症과 密接한 關係가 있다고 알려진 이래 腎症候群患者에서의 虛血性心疾患의 發生頻度の 增加 여부가 最近 臨床醫들의 關心을 끌고 있다.

지금까지 腎症候群患者의 血清脂質 및 高脂質蛋白質血症에 관하여 다수의 報告들이 있으나 腎生檢上 微小變化型으로 確認된 單一한 患者群만을 對象으로 血清脂質 및 脂質蛋白質을 分析한 경우는 많지 않다. 저자들은 腎生檢에서 미소변화형 신증후군으로 밝혀진 49명의 환자에 대하여 고지질단백혈증(hyperlipoproteinemia)의 發生頻度, 혈청지질과 혈청단백과의 상관성 등을 검토하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

혈청 cholesterol值과 혈청 albumin值 또 血清 phospholipid와 혈청 albumin值間에는 비교적 높은 상