

腎症候群을 나타낸 Mesangial IgA 腎病症의 臨床像에 關한 研究

서울醫大 內科
尹成澈 · 金聖權 · 李正相

서울醫大 病理科
金 勇 一

1966年 Berger 등이 反復되는 肉眼的 血尿患者에서 腎生檢所見上 Mesangial IgA 腎病症을 報告한 이래 그 頻度가 점점 增加하고 있다. 典型的인 IgA 腎病症은 上氣道感染이후 2~3日內 血尿와 小量의 蛋白尿를 나타내는 것이 特徵이다. 그러나 일부 Mesangial IgA 腎症에선 腎症候群範圍의 蛋白尿가 드물지 않아 報告者마다 5~20%의 多樣한 頻度로 報告하고 있다.

이에 連자들은 尿蛋白量이 하루 3.5g 以上이거나 血清內 알부민이 3g/dl 以下인 경우, 過몰레스페를血症(300mg/dl 以上)을 보이며 腎生檢上 Mesangium에 IgA가 顯著하게 沈着된 患者 32名을 對象으로 臨床所見, 理學的 所見, 諸檢査所見 및 腎生檢의 特徵을 觀察하여 다음과 같은 結果를 얻었기에 報告하는 바이다.

臨床所見은

- 1) IgA 腎病症患者 124名中 32名(27%)에서 腎症候群이 있었으며 性比는 男子가 23名, 女子가 9名이었으며 平均年齡은 30歲이었다.
- 2) 最初症狀이후 腎生檢까지 경과한 期間의 平均은 27個月이었다.
- 3) 最初發生型態는 肉眼的인 血尿가 7例, 우연한 蛋白尿가 2例, 腎症候群으로서는 20例, 高血壓이 2例있었고 이의 慢性腎不全이 1例이었다.
- 4) 來院當時 하루 小便으로 排出되는 蛋白量이 3.5g 以上이었던 患者는 20例이었다.
- 5) 入院當時 高血壓(140/90 mmHg 以上)은 14例에서 觀察되었다.
- 6) 初期 腎生檢當時 窒素血症($Cr > 1.7$ mg/dl)은 14例이었다.
- 7) 血清內 IgA는 測定된 12例에서 2例만 增加였었고 平均數値는 363 mg/dl 이었다.
- 8) 血清檢査에서 CRP가 양성이었던 例가 14名, RF(Rheumatoid Factor)는 3名으로 檢討되었다.
- 9) 血清內 알부민이 3g/dl 以下인 例가 29名이었으며 몰레스페를値가 높았던(300 mg/dl) 例는 18名이었

고 補體가 떨어져진 例는 없었다. 肝炎抗原이 肝疾患없이 4名에서 陽性으로 나타났다.

病理所見에서 minimal change가 13例, focal segmental glomerulonephritis가 2例, mesangial proliferative glomerulonephritis가 5例, membranous nephropathy가 5例, sclerosing type이 7例로 觀察되었는데 이들의 病理組織變化的 程度를 6가지 樣相에 따라 區分하여 整理해 보면 hyalinized glomeruli와 mesangial proliferation이 全例의 47%에서 發見되었는데 hyalinized glomeruli變化가 더 심하였다. 이의 Tubulointerstitial change(31% crescent(25%), arterosclerotic change(12.5%))가 있었는데 이중 Tubulointerstitial change가 가장 심한 변화를 보였고 Necrosis는 全例에서 관찰되지 않았다.

32名中 21名에서 治療를 하였으며 스테로이드(prednisolon)가 44%(4名/9名)의 反應率을 보였고 Triple(pd+CTX+persantin)治療에는 36.3%(4名/11名)의 好轉率을 보였다.

以上の 成績에서 腎症候群을 보인 患者는 32名이었고 이들의 最初發病型態는 腎症候群으로서 全身浮腫이 가장 많았고 高血壓은 43%, 窒素血症도 43%가 入院當時있었던 것으로 觀察되었다. 檢査所見上 IgA는 2例에서만 增加했고 補體는 全例에서 減少하지 않았으나 알부민値는 3例를 제외하고 全例에서 減少하였고 몰레스페를値는 56%에서 增加하였다. 病理所見上 特徵에서 光學顯微鏡上 絲球體의 hyalinization, Mesangium의 proliferation 및 tubular change가 많았다.

治療成績은 23名에서 治療를 하였고 이중 9名(39%)에서 臨床的 好轉이 있었다.

非典型的인 IgA 腎病症의 臨床, 病理學的 考察

서울醫大 內科
安奎星 · 金聖權 · 李正相

病理科
金 勇 一

1968年 Berger 와 Hingalis 등이 mesangium에 IgA가 沈着된 IgA 腎病症을 報告한 이래 IgA 腎病症의 頻度는 점점 增加하고 있다. 이후 Clarkson 등은 IgA 腎病症에서 IgA 沈着이 mesangium에만 局限하지 않고 絲球體基底膜에도 沈着된다고 主要하였다. 뿐만 아니

라 1989년 Konishi 등은 免疫螢光染色상 絲球體의 IgA 沈着樣狀이 絲球體基底膜에 主로 沈着된 非典型的인 IgA 腎病症을 報告하였다.

이에 演者는 絲球體腎炎으로 腎生檢을 施行한 403例를 對象으로 檢討하여 絲球體基底膜에 IgA가 主 免疫글로불린인 非典型的인 IgA 腎病症 14例를 對象으로 이들의 臨床所見, 病理所見을 分析 檢討하여 몇가지 所見을 얻었기에 報告하는 바이다.

對象患者는 15歲에서 40歲이었으며, 男子 6명, 女子 8명이었다. 絲球體腎炎의 初期 症勢는 急性絲球體腎炎 2例, 血尿 2例, 無症狀 3例, 腎症候群 5例, 慢性腎不全 2例이었다. 臨床所見狀 140/90 mmHg 이상의 高血壓은 9/14(64%)이었으며, 모두 蛋白尿를 나타냈으며, 6/14(43%)에서 하루 3gram 이상이였다. 初期에 creatinine 2 mg/dl 이상이 6명이었고, 이 중 4명은 慢性腎不全으로 履行되었다. 病理所見狀 minor change부터 total sclerosing glomerulonephritis 까지 光學顯微鏡所見狀 多樣한 絲球體病變을 나타냈으며, 細尿管·間質의 病變도 9/14(64%)로 有意하게 增加되어 있었다.

免疫螢光染色상 IgG, IgM, C₃가 各各 9/14(64%), 3/14(21%), 10/14(71%)例 沈着되어 있었다. 檢査所見狀 蛋白尿는 poorly selective였으며, 血清學的 檢査상 HBsAg이 1例 陽性이었으며 血中 IgA 値는 3/7(43%)에서 증가되어 있었다.

이상에서 絲球體基底膜에 IgA 沈着이 主 免疫글로불린인 경우 高血壓, 深한 蛋白尿, 初期 腎機能이 觀察되었다.

— 28 —

韓國型 出血熱

— 剖檢 1例 —

서울의대 병리과

서연립·김응일

내과

안규리·김성권·이정삼

한국형 출혈열의 병리해부학적인 소견은 초기보고부터 부검을 통하여 비교적 정확하게 기술되었으며 臨床像의 變遷에 관계없이 다음과 같은 3大 형태학적 특징들을 보이고 있다. 즉 ① 腎髓質의 出血과 出혈 ② 右心房의 出혈 및 ③ 뇌하수체전엽의 瀕死공으로 한국형 출혈열로 사망한 환자의 부검시 예외없이 선택적이며 동시에 관찰할 수 있다. 또한 주 침과장나 조직인

腎, 心, 뇌하수체공에 나타나는 현미경적 소견은 다음과 같은 공통적인 소견을 갖고 있다. 가장 뚜렷한 소견으로는 응고형의 피사가 주로 腎, 뇌하수체, 부신을 드물게는 해 및 간을 침범하며, 들레는 혈관계의 변화로 혈관내피세포의 손상 및 파괴로 출혈, 출혈 및 적혈구의 유출을 볼 수 있으며, 혈관의 확장등을 관찰할 수 있다. 셋째로는 주로 단핵구의 침윤으로 맥관제, 특히 간과 비의 유동에서 흔히 관찰된다.

보고자들은 서울대학교병원에서 임상적으로 저혈압기에 사망한 60세 여자(경기도 포천군 거주)를 부검하고 한국형 출혈열의 특징적인 형태학적 소견들을 관찰하였던 바, 이들의 육안적 및 현미경적 특성을 사진으로 전시 보고하고자 한다.

— 29 —

RPGN 을 동반한 乾癆 환자에서 血液透析으로 치료한 1例

고신의대 내과

한병훈·최광수·유호대·이원식

이재우·이시래

피부과

김상태

癩乾은 전 인구의 3%에서 볼 수 있는 만성적이고 재발이 빈번한 피부질환으로서 그 病態生理는 잘 파악되지 않으며 이것에 대한 치료도 corticosteroid, 紫外線 療法 혹은 免疫抑制劑등이 알려져 있으나 이들에 저항하는 경우의 치료는 매우 어려운 것으로 알려져 있다. 1976년 McEvoy 와 Kelly 에 의하여 말기신부전증이 동반된 乾癆 환자에서 血液透析을 한 후 乾癆의 현저한 개선이 있었음이 보고된 이래 乾癆에 대한 血液透析의 효과에 대해 많은 보고가 있어 왔으며 腹膜透析으로도 비슷한 효과가 있다는 보고들도 있다.

최근 연구들은 RPGN 을 동반한 乾癆환자 1例에서 血液透析을 하여 乾癆의 현저한 개선을 경험하였기에 보고하고자 한다.

환자는 25세된 남자로서 4세때부터 乾癆가 발생하였으며 여러가지 치료를 시도해 보았으나 효과가 없었고 한다. 입원 20일전 경한 오한과 심한 피로감을 2~3일간 느낀 후 점차 심해지는 부종과 혈뇨, 요량의 감소등과 함께 피부질환이 악화되어 내원하였다. 이학적 소견은 혈압 130/90 mmHg, 맥박 80/min., 호흡 20/