

$\pm 1.03 \text{ g/dl}$ ;  $3.41 \pm 1.08 \text{ g/dl}$ 로서 유의한 증가를 보였다(각각  $p < 0.05$ ,  $p < 0.05$ ).

5) 총혈청 콜레스테롤 농도와 총혈청 단백질농도와의 사이에 투여전후에 있어서 각각 유의한 역상관관계를 보였다(투여전:  $r = -0.69$ ,  $p < 0.05$ , 투여후  $r = -0.70$ ,  $p < 0.05$ ).

6) 총혈청 콜레스테롤 농도와 혈청알부민 농도와의 사이에 procetofen 투여전후에 있어서 각각 유의한 역상관관계를 보였다(투여전:  $r = -0.75$ ,  $p < 0.05$ , 투여후:  $r = -0.78$ ,  $p < 0.05$ ).

7) 총혈청 Triglyceride 농도와 총혈청 단백질농도 사이에 procetofen 투여전후에 있어서 유의한 상관관계는 없었다(투여전:  $r = -0.30$ ,  $p > 0.05$ , 투여후:  $r = -0.45$ ,  $p < 0.05$ ).

8) 총혈청 Triglyceride 농도와 혈청알부민 농도 사이에는 procetofen 투여전후에 있어서 유의한 상관관계는 없었다(투여전:  $r = -0.35$ ,  $p > 0.05$ , 투여후:  $r = -0.46$ ,  $p > 0.05$ ).

결론적으로 Procetofen(Lipanthyl®)은 신증후군 환자에서 동반되기 쉬운 동맥경화성심장질환의 예방 및 치료에 유용할 것으로 사료된다.

— 26 —

### Alport 증후군에 관한 임상적 고찰

서울의대 소아과

신희영·유한옥·최 용·고광욱

병 리 과

김 용 일

유전적 신질환중 가장 흔한 것으로 알려져 있는 Alport 증후군은 비교적 빠른 속도로 진행하여 신부전증에 빠지게 되는 신질환과 sensory neural 형의 청각장애 및 백내장, 심한 근시등의 시각장애를 동반하는 질환으로 주로 상염색체 우성의 유전양태를 띠고 가족적으로 발생하며 특히 남자에서는 질환의 양상이 심하고 예후가 좋지 않은 것으로 되어 있다.

임상적으로는 우연히 발견되는 현미경적 혈뇨나 단백뇨, 육안적인 재발성 혈뇨로 처음 발견되는 경우가 많기 때문에 비교적 예후가 좋은 IgA 신병증, 양성 재발성 혈뇨등과의 감별이 중요한 의의를 갖는다. 병리학적으로는 미세화형이나 여러 종류의 증식성 사구체신염등과의 감별이 필요하나 전자현미경 소견상 사구체 기저막의 thinning, thickening, irregularity

뿐 아니라 lamina densa의 splitting(lamellation), fragmentation 및 reticulation 등의 특징적 소견을 보인다.

연자들은 1981년 1월부터 1985년 12월까지 서울대학 교병원 소아과에 입원하여 임상적 양태와 경피적 신생검에 의한 신조직의 광학 및 현미경적, 면역형광학적 검색을 통해 Alport 증후군으로 진단 가능했던 11명의 환아를 review 하고 이들의 연령 및 성별분포, 신질환의 가족력, 신질환의 양태 및 진행정도, 신질환이외의 임상증상 및 검사결과를 조사하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 남아 대 여아의 성비는 4.5 : 1로써 남아가 9명, 여아가 2명이었다.

2) 신질환 발생시 연령은 10개월에서 11세에 걸쳐 있었는데 평균연령은 6.3세였다.

3) 신질환의 가족력은 대상환아의 45%에 해당하는 5명의 환아에서 있었다.

4) 처음 신질환을 의심케 하였던 임상증상은 육안적 혈뇨가 6명으로 가장 많았고 우연히 발견된 현미경적 혈뇨가 2명, 우연히 발견된 단백뇨 및 현미경적 혈뇨가 1명이었으며 안면부종이 2명이었다.

5) 진단시 6명의 환아에서 24시간 요중 단백질량이 1 gm 이상되는 단백뇨를 보였고 2명의 환아에서 renal insufficiency가 있었다.

6) Audiometry를 시행했던 9명 환아중 6명에서 sensory neural 형의 청각장애를 보였다.

— 27 —

### 신장질환에서의 세포성 면역반응

전북의대 내과

오감열·최은영·오용일

김해강·강성귀

Lipoid nephrosis의 병인에 대하여 확실한 성상이 밝혀져 있지 않은 시점에서 lipoid nephrosis의 nephrotic phase에는 세포성면역에 장애가 있고, chronic proliferative glomerulonephritis나, remission stage의 lipoid nephrosis 환자의 세포성면역에는 장애가 없는 것 같다는 보고가 있었다. 따라서 연자들은 세포성면역을 간접하게 검사할 수 있는 delayed hypersensitivity(DTH)반응을 신장질환 환자들에게 실시하여 검토하였던 바, 다음과 같은 성적을 제시하는 바이다.

1985. 8월부터 1986. 2월까지 전북의대 내과에 입원

하여 검사에 효율했던 13명의 신증후군(6명은 relapse phase 환자이고, 1명은 remission stage, 6명은 chronic proliferative glom-nephritis)과 12명의 대조군을 대상으로 multiple CMI(Merieux Institute, USA)검사를 실시하여 DTH를 검토하였던 바,

1) nephrotic stage에 있는 6명의 신증후군 환자는 모두 음성반응을 나타냈고,

2) remission stage에 있는 1명은 양성반응을, chronic proliferative nephritis 6명중 5명은 양성, 1명은 음성반응을 나타냈다.

3) 대조군은 1명을 제외하고는 11명 모두 양성반응을 나타냈다.

이상의 소견으로 nephrotic stage에 있는 신증후군 환자는 세포성면역장애가 있는 것으로 사료되었다.

— 28 —

### 소아 신장질환에서의 혈청 및 뇨중 $\beta_2$ -Microglobulin 치의 의의

연세대의 소아과

반기석·김병길

임상병리과

송경순

$\beta_2$ -Microbulin( $\beta_2$ -M)은 1968년 Beggard에 의해 처음 확인된 100여개의 아미노산으로 구성된 분자량이 11,800 dalton 인 저분자량단백으로 유핵세포, 특히 림파구 및 중앙세포에서 생산되어, 혈청, 소변, 뇌척수액, 정액, 타액 등의 체액에 분포되는 물질로서, 대사는 주로 신장에서 이루어지는데,  $\beta_2$ -M은 분자량이 작아 신사구체 기저막을 잘 통과하며, 여과된 후 거의 재흡수되어 대사된다.  $\beta_2$ -M은 그 생산이 증가하거나 신기능장애로 배설능이 감소되면 혈청농도가 상승되고 신세뇨관의 장애가 있을 때 뇨중농도가 증가하게 된다. 연구자들은 소아 신장질환에서 혈청 및 뇨중농도를 측정하여, 기존 신장기능의 평가수단이었던 사구체여과율, 혈청 creatinine 치와의 관계 및 본류 신장질환에서의 신장기능평가 의의를 알아보려고 하였다.

1985년 3월부터 1986년 1월까지 연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 소아과에 입원하였던 신장질환 환자 134명을 대상으로 혈청 및 뇨  $\beta_2$ -M을 효소면역측정법(ELISA)으로 측정하여, 임상 및 조직학적 소견에 의해 분류된 신장질환과의 관계를 알아보았고, 이때 대조군으로는 통기간에 입원하였던 환자중 신장질

환, 골성염성질환이 없고, 종양이나 자가면역질환이 진단에서 배제된 83명을 대상으로 하였다.

1) 대조군에서 연령의 변화에 대한 혈청 및 뇨중  $\beta_2$ -M치의 유의있는 차이는 없었다.

2) 혈청  $\beta_2$ -M치는 전체 신장질환에서 3.27 mg/L로 대조군의 2.35 mg/L에 비해 유의있게 높았고( $p < 0.05$ ) 특히 요르기형군에서 2.86 mg/L, 급성 신부전에서 16.75 mg/L, 만성신부전에서 15.08 mg/L로 각각 대조군에 비해 현저히 높았다( $p < 0.01$ ).

3) 혈청 Creatinine치는 사구체여과율이 현저히 감소된 급성 신부전, 만성 신부전의 경우에 높았으나, 혈청  $\beta_2$ -M치는 사구체여과율이 대조군과 차이없는 사구체질환군에서도 유의있게 높았다( $p < 0.05$ ).

4) 혈청  $\beta_2$ -M치는 신장질환에서 혈청 Creatinine치와 상관관계를( $r = 0.97$ ), 사구체여과율과는 역상관관계에 있었다( $r = -0.34$ ).

5) 뇨중  $\beta_2$ -M치는 전체 신장질환에서 0.22 mg/day로, 대조군의 0.11 mg/day에 비해 유의있는 차이가 있었고( $p < 0.05$ ), 특히 급성 신부전의 경우, 1.05 mg/day로 현저히 높았다( $p < 0.01$ ).

— 29 —

### 초음파를 이용한 소아 신생검

경희대의 소아과

조병수·안참일

방사선과

고영태·임재훈

대부분의 신질환은 진단, 치료 및 예후를 결정하는데 있어서 신생검이 필수적이다. 그러나 소아에서는 수기상의 어려움 때문에 아직까지 널리 시행되고 있지 않다.

연구자들은 1980년 7월 1일부터 1986년 4월 10일까지 신생검의 적응증이 되었면, 7개월부터 15세까지의 소아 100례에서, 106회의 신생검을 시행하였으며, 시행 전례에서 초음파를 이용하였다. 사용된 transducer는 24 MHz, Linear Array puncturing probe, Model GC-10 A, Toshiba와 3.5 MHz PLA-308 M, Toshiba 2종류였으며, 사용된 천자침은 Franklin Silverman, Metcoff 및 Tru-Cut® 3종류였다. 시행 전례에서 局所麻酔를 시행하였으며, 신생검 시행 30분전에 Demerol을 단독 또는 Chlorpromazine과 병용 투여하였으며 경우에 따라서 Valium도 추가하였다.