

으며 Creatinine치는 12.1mg이었다. 입원 8일째 뇨량이 증가되었으며 입원 11일째 신생검을 시행하였다.

광학현미경적 소견상 사구체는 정상이었으며 범발적인 간질내 부종 및 염증세포의 침윤이 관찰되었다. 염증세포는 임파구, 형질세포, 조직구 등으로 구성되어 있었으며 드물게 호산구가 관찰되었다. 국소적으로는 반점상 염증세포의 침윤이 있으면서 신세뇨관이 파괴되고 있었다. 면역형광검사상 면역물질은 염색되지 않았다. 전자현미경 검사상 사구체는 거의 정상이었다. 세뇨관 상피세포는 표면 미세융모가 파괴되고 소실되면서 세포질 내 미토콘드리아를 포함한 세포내 구조들이 중창되어 파괴되면서 세뇨관 내강내로 괴사된 세포성분들이 방출되고 있었다.

- 71 -

Light Chain Deposition Disease로 생각되는 결절성 비유전분증성 신사구체질환 1예

순천향대학병원 해부병리과

진 소 영

내과

이동화 · 이희발

한양의대 병리학교실

박 문 향

Light chain deposition disease는 Immunoglobulin light chain nephropathy에 속하며 이전에는 당뇨병성 결절성 사구체경화증 또는 막성증식성 사구체신염 등으로 오인되었던 질환이다. 그러나 최근에는 특징적인 전자현미경적 소견 즉 내피하 과립상 전자고밀도물질의 침착으로 다른 사구체질환과는 구별되는 독립된 질환이다. 대부분은 kappa light chain이 증가되나 lambda light chain도 증가될 수 있으며 간혹 임상적인 여러 검사에도 불구하고 어떠한 동반질환이나 light chain을 발견하지 못하는 예도 있다. 저자들은 임상적으로 동반질환을 찾지 못하였으나 신생검소견상 Light chain deposition disease로 생각되는 1예를 보고하고자 한다.

70세 남자가 피로와 전신부종을 주소로 내원하였다. 환자는 3개월전 고혈압성 심질환, 사구체신염 및 비혈로타 병원에 입원하여 치료를 받았으며 그 당시 신생검을

시행하여 염성사구체신염의 소견을 보여 유전분증으로 진단받았으며, 골수검사상 경도의 골수기능저하, 형질세포증식증 및 이형성림프구 증가 등의 소견이 관찰되었다고 한다.

입원당시 소변검사상 단백뇨에 혈뇨가 있었으나 당뇨는 없었으며 24시간 소변단백은 6505.9mg이었다. BUN치는 48.7mg, Creatinine치는 5.3mg%이었고 혈중단백 4.8gm%, 알부민 2.8gm%이었다. Bence Jones 단백은 음성이었고 혈청 및 소변 단백 전기영동과 혈청면역전기영동상 단일클론 감마글로불린혈증을 찾을 수 없었다. 당부하검사는 정상이었다.

신생검조직의 광학현미경적 소견상 사구체는 경도의 세포증식이 있었으며 하나이상의 맥관막결절이 관찰되었다. 이 결절의 중심부는 세포가 거의 없이 무형성이었고 바깥쪽으로는 동심원형 증판배열을 보였다. 모세혈관기저막은 때로 증첩되고 파리양 확장을 보였다. 신세뇨관은 고도로 위축되어 있었다. 면역형광검사상 IgG 및 C3의 국소적인 사구체내 침착이 있었다. 전자현미경 검사상 확장된 맥관막내 전자고밀도 물질의 덩어리들이 있었으나 유전분 원섬유는 관찰되지 않았다. 사구체기저막의 내피 하부와 세뇨관 기저막 밖으로 과립상 전자고밀도물질의 침착이 관찰되었다.

- 72 -

재발되는 미세변화형 신증후군에서 동반된 다발성 뇌경색증 1예

인하의대 내과

윤 진 · 김치열 · 임형은 · 김문재

혈전증은 오래 전부터 신증후군의 합병증으로 알려져 왔으나 그 병인에 대해 확실한 것은 알려져 있지 않다. 그러나 혈액의 과응고 현상과 관련이 있는 것으로 생각되며 이 과응고 현상은 여러 혈액 응고인자들의 변화와 혈소판의 과응집현상에 기인한다. 또한 corticosteroid와 이뇨제의 사용, 탈수, 외상, 혈관 천자 등에 의해서도 유발되는 것으로 알려지고 있다. 혈전증은 초기에는 주로 신정맥, 하지 정맥 등 정맥 혈전증이 보고되었으나, 최근에는 동맥 혈전증도 다수의 예가 보고되고 있어 혈전 발생은 신체 어느 부위에서도 있을 수 있다. 저자

들은 미세 변화형 신증후군이 재발되며 다발성 뇌경색증이 동시에 동반되었던 24세의 남자를 치험하였다. 환자는 처음 입원시에는 전신 부종, 꺾임, 구토와 구음 장애, 심한 두통을 호소하였고, 두번째 입원시에는 상기 증상과 함께 운동 실조증, 의식 착란, 우측 상지 마비 등을 보였다. 검사 소견상 적혈구 용적의 증가, 심한 단백뇨와 저알부민혈증을 보였으며 뇌 전산화 단층촬영상 처음 입원에서는 좌측 측두엽의 경색증을 보였고 두번째 입원시에는 좌측 측두엽의 진행된 경색증과 소뇌의 층부의 새롭게 발생한 경색증 보였다. 이들 경색증들을 중대 뇌 동맥의 후측두분지와 상소뇌 동맥의 혈전증에 의한 것으로 사료되었다. 위 환자에서 스테로이드 요법, 항응고 요법, 항혈소판 제제를 사용하였고 2차례에 걸쳐 사혈을 시행하였으며 신증후군이 관해되고 신경학적 증상이 호전되었으나 약간의 운동 실조증과 시력 장애가 남아 있다.

— 73 —

미세변화 신증후군에 합병된 총장골 동맥 혈전증에 대한 성공적인 혈전 용해술 1예

경희의대 내과

안용진 · 조대욱 · 안재형
이태원 · 임천규 · 김영재

혈전증은 신증후군 환자에서 발생할 수 있는 합병증 중에서 심각한 결과를 초래하는 것으로 주로 신경맥에 발생하는데 그외에도 순환계의 모든 정맥과 동맥에서 발생이 보고되고 있다. 그중 동맥 혈전증은 발생 빈도가 비교적 높지 않은데 국내에서는 신증후군에서 합병된 액와동맥 및 대동맥 혈전증의 2예에서 모두 혈전 제거술로 성공적인 치료를 시행한 보고가 있었으나 혈전 용해술로 치료한 예는 아직 보고된 바 없다.

이에 연자등은 신조직 검사소견상 미세변화 신증후군을 보이는 환자에서 발생한 총 장골 동맥 혈전증을 혈전 용해술로 성공적인 치료를 하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 38세 남자 환자가 하지 부종과 뇨량 감소를 주소로 내원하였다. 환자는 약 24년전 몸이 붓고 피곤하여 병원에 입원하여 치료받은 적이 있었으며, 이후 상기 증상이 있을 때마다 간헐적인 치료를 받아 오던 중

내원 약 20일전부터 증상이 심해져 입원하였다. 환자는 특이 증상을 호소하지 않았고 이학적 소견상 비교적 건강하게 보였다. 검사실 소견상 말초혈액은 혈색소치 17.4 gm/dl, hematocrit 50.7%였으며, 요검사소견상 요단백 +3, 적혈구 3~65/HPF이었고, 24시간 요단백 양은 6.2 gm이었다. 생화학검사상 creatinine 0.7 mg/dl, albumin 2.2 gm/dl cholesterol 739 gm/dl, triglyceride 239 gm/dl, total lipid 1,200 gm/dl였다. 흉부 X-선은 정상소견이었으며, 복부 초음파 검사상 양측 신장크기는 11.5 cm였다. 내원 당일부터 하지부종에 대해 이노제를 투여하였으며 내원 2일째 초음파 표식후 신 조직 검사를 시행하였다. 내원 3일째 환자는 갑자기 우측하지의 창백함과 동통을 호소하였으며 이학적 소견상 족배동맥, 슬와동맥, 대퇴동맥 박동이 촉진되지 않아 응급으로 시행한 복부대동맥 조형술상 우측 총장골 동맥 기시부에서 8 cm 크기의 혈전이 관찰되어 혈전 용해술을 시행하였다. catheter를 통해 유로키나제 주입 2일째 시행한 추적 동맥 조형술상 혈전은 완전 용해되었다. 이후 항응고요법을 하면서 추적 관찰 중으로 현재 혈전증 발생 1개월째로 특이 사항이 없는 상태이다.

— 74 —

지속성 외래 복막투석 환자에서 tunnel 감염과 연관된 독성 쇼크 증후군 1예

서울의대 내과

손승환 · 김홍수 · 김영기
최규현 · 이호영 · 한대석

독성 쇼크 증후군은 1978년 Todd 등이 처음 보고하였는데 고열, 피부발진, 저혈압, 설사, 구토 등의 증상과 함께 쇼크 상태에 빠지는 급성 질환으로 회복기에 피부 박탈을 특징으로 한다. 병리학적인 기전은 불분명하나 외독소를 분비하는 포도상 구균에 의한 전신적 증상을 나타낸다고 하며 주로 월경중에 tampon을 사용하는 젊은 여성에게서 많이 발생한다고 알려져 있으나 최근 월경과 관계없이 포도상 구균의 감염과 연관된 경우가 산발적으로 보고되고 있다. 저자들은 지속성 외래 복막 투석 시행중 tunnel 감염과 동반된 독성쇼크 증후군을 경험하고 치유하였기에 보고하는 바이다.

68세 여자환자는 45일간 Tenckhoff 카테타 삽입 부