

전형적인 신증후군을 동반한 유전분증 1예

경희대의대 내과, 해부병리과*

주 일, 이운우, 권진경, 박성배, 김현철, 박관규*

유전분증은 아밀로이드 섬유성 단백질의 조직내 침착으로 인하여 침범 장기의 기능장애를 초래하는 전신적 질환이다. 유전분증은 발생양상에 따라 원발성과 속발성으로 구분되며 원발성의 경우 면역글로불린의 경쇄를 전구단백으로하여 심장, 신장, 간장, 소화관 및 말초신경등에 침착하게 된다. 유전분증의 신장침범은 고령환자에서 빈번하게 발생하고, 신증후군범위의 단백뇨 발생이 주된 임상증상이다. 신기능이 점진적으로 진행하여 말기신부전으로 진행하며, 이러한 경우 5년 생존율이 20%로 예후가 매우 불량한 것으로 알려져 있다. 연구자들은 전형적인 신증후군의 양상을 보인 58세 남자환자에서 시행한 경피신침생검과 복부 피하지방 흡인검사로 확진되었던 유전분증 1예를 경험 하였기에 보고 하는 바이다.

내원 7일전부터 심한 전신부종, 복수및 하지 부종으로 인근 종합병원을 방문하여 신증후군 진단하에 이뇨제를 사용하여 치료한후 심한 탈수증세와 전신쇠약감이 발생하여 전원 되었다. 가족력및 과거력상 특이소견은 없었다. 내원당시 이학적 소견상 경한 피부긴장도 감소이외에는 특이 소견은 없었다. 검사실 소견상 혈액소 19.7g/dl, hematocrit 58%였다. 소변 검사상 단백뇨(3+), 적혈구(3/HPF), 24시간 뇨단백 10.0g 및 creatinine청소율은 86.7ml/min였다. 혈청화학검사상 BUN 12.4mg/dl, creatinine 0.8mg/dl, cholesterol 560mg/dl, Triglyceride 437 mg/dl, SGOT 19U/dl, SGPT 33U/dl였다. 전해질검사상 Na 133mEq/L, K 4.2mEq/L였다. 혈청면역검사상 ASO(-), RA(-), CRP(-), C3 114.7mg, C4 35.2mg/dl, ANA(-)였다. 심초음파검사상 폐관성의 비후형 심근병증이 진단되었고, 신장초음파검사상 정상 크기의 신장을 확인하였다. 신생검을 시행하여 조사한 병리조직학적소견상 광학현미경에서 정상크기와 형태의 사구체였으며, 사구체내 세포증식은 없었다. 그러나 매산지음부위에 무형물질의 침착에 의한 경한확장이 관찰되었다. Congo red 염색상 특징적인 녹색의 이중굴절이 사구체모세관 혈관벽과 매산지음부위에서 저명하게 관찰 되었고, 동맥혈관벽에서도 볼수 있었다. 복부 피하지방 흡인후 시행한 congo red 염색상에서도 흡인된 지방조직주위에서 녹색의 이중굴절이 관찰되었다. 췌과 전자현미경상에서도 사구체모세관의 기저막부위와 매산지음동에서 분지가 없는 전형적인 아밀로이드 원섬유가 관찰되었다.

포상기태에 동반된 막증식성 사구체신염

경희대의대 내과, 해부병리과*

정혜전, 이태원, 안재형, 임천규, 김병재, 양문호*

포상기태 환자에서 신증후군이 발생된 경우, 그 원인으로는 기존의 사구체신염의 악화, 전자간증성 신병증의 발생, 우연히 사구체신염이 있음을 발견한 경우등을 고려할 수 있으며 포상기태와 직접적인 연관성을 갖는 사구체신염의 발생은 극히 드물다. 연구자들은 포상기태에 동반된 신증후군 환자에서 신조직검사상 제 1형 막증식성 사구체신염을 확인하고 포상기태 제거후 단백뇨 소실과 아울러 재조직검사상 신병변이 현저히 호전된 예를 경험 하였기에 보고하고자 한다.

증례: 환자는 임신이나 출산력이 없었던 34세 여자로서, 내원 19주 전부터 시작된 무월경이 있었고, 9주 전부터 지속된 소량의 질출혈을 주스로 개인 산부인과원을 방문하여 실시한 초음파검사상 포상기태로 진단받고 본원으로 전원되었다. 신장의 이상소견이나 고혈압의 기왕력은 없었다. 내원당시 혈압은 170/100mmHg, 맥박수 82회/분, 호흡수 20회/분, 체온 섭씨 36.2도였으며, 의식은 명료하였고, 결막은 약간 창백하였으며 기타 이학적 소견은 정상이었다. 검사실 소견상 혈액소 9.2g/dl, 헤마토크리트 29.6%, 혈청 단백질/알부민 5.0/2.7g/dl, 단백뇨 +++(300mg/dl이상), 혈청 요소질소/크레아티닌 10/0.9mg/dl, ANA(-), RA factor(-), HBsAg(-), antiHBc(-), anti HCV(-), β-hCG(RIA) 85208IU/ml였다. 초음파 검사와 흉부 X선 검사에서는 간이나 폐등으로의 전이소견은 관찰되지 않았다. 그당시 실시한 신장 조직검사소견(광학현미경소견)은 매산지음 기질이 증식되었으며 혈관벽이 미만성으로 두꺼워져있었고, 많은 모세혈관 벽에 silver 염색상 double tract가 관찰되었고 trichrome 염색에서는 내피하부와 매산지음에 fuchsin 친화성 물질의 침착을 볼 수 있었다. 면역형광소견은 C3, IgM, IgA, fibrinogen이 매산지음과 주로 주변부 혈관 벽을 따라 과립성의 침착을 보였다. 전자현미경소견은 매산지음 증식, 모세혈관벽의 비대, mesangial interposition, 내피하 전자밀도 물질 침착, 상피세포 측돌기의 부분적 소실이 있었다. 이상의 조직소견으로제 1형 막증식성사구체신염으로 진단되었다. 환자는 흡인소파술을 시행받았고, 7일 후 혈중 β-hCG 68229mIU/ml로 저하되었고, 단백뇨는 소실되었으며, 단백뇨와 포상기태와의 연관성을 알아보기 위하여 1개월 후에 재시행한 신조직검사소견에는 기존의 신병변이 거의 소실되어 있었고, 2개월 후에는 혈중 단백질/알부민은 8.6/3.5g/dl로 정상상태로 회복되었다.