A13

각종 사구체신염에서 lipocortin-1(LC-1)과 그 수용체의 발현.

울산의대 내과학교실, 병리학교실, 생화학교실
김순배, 양원석, 박수길, 유은실, 나도선, 박정식, 홍창기.

LC-1은 glucocorticoids의 항소염작용의 매개체로 알려지고 있다. 각종 사구체신염에서 LC-1 및 그 수용체의 발현과 glucocorticoids에 대한 임상효과와의 관계를 알기 위하여 7명의 신세포암환자의 수술시 얻은 정상신장조직과 사구체신염환자 30명의 신조직을 대상으로 하여 lipocortin-1및 그 수용체에 대한 간접면역형광검사를 시행하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

정상 신조직, 최소병변성신증후군(n=9) 및 IgA신증(n=6)에서는 사구체가 LC-1 혹은 그 수용체에 대해 염색되지 않았다. 막성신병증(n=8)에서는 LC-1에 대한 반응이 6명에서 1+(weak)에서 3+(strong)정도로 peripheral capillary wall을 따라서 관찰되었다. 8명의 막성신병증 환자중 HBsAg이 음성이었던 5명은 모두 LC-1에 대해 양성반응을 나타내었다. 막성신병증 환자에서 LC-1 수용체에 대한 염색양상은 LC-1과 유사하였으며 8명 모두에서 양성반응을 나타내었다. 2명의 막증식성사구체신염환자는 모두 LC-1과 그 수용체에 대해 peripheral capillary wall을 따라서 양성반응을 나타내었다. 5명의 낭창성신염환자중 1명에서만 LC-1 수용체에 대해 메산지움에서 1+의 양성반응을 나타내었다.

Glucocorticoids에 잘 반응하는 최소병변성신증후군과 낭창성신염에서 LC-1과 그 수용체의 발현이 거의 없었으며, glucocorticoids에 거의 반응하지 않는 막성신병증에서는 대부분에서는 발현이 관찰된 것으로 보아 LC-1 및 그 수용체의 발현과 glucocorticoids에 대한 임상효과사이에는 관련이 있을 것으로 생각된다.

A14

소아연령에서 발생한 IgA신증, Henoch-Schönlein 신염환자의 분자유전학적 연구: 보체 4 유전자 결손과 DQA1*0301 유전자 빈도의 증가

삼성의료원 소아과, 서울의대 소아과*
진동규, 구자욱*, 하일수*, 정해일*, 최용*

IgA신증(IgAN)이나 Henoch-Schönlein 신염(HSN)은 그 원인이 아직 밝혀지지 않은 질환으로서, 유전적요인이 이 질환에 관여할 수 있다는 견해가 있다. 최근 이 질환을 갖은 환자들에서 정상 대조군에 비해 보체 4단백의 결핍이 증가되어 있다는 보고가 있었다. 보체 4 유전자는 6번 염색체의 단완에 위치하며 면역반응의 중추적인 역할을 하는 주조직 적합체 (MHC)에 인접해 있어, 본 연구에서는 보체 4 단백의 결핍빈도를 조사함과 아울러, 보체 4 유전자의 구조적 이상, DQA, DQB, DRB, allele의 빈도도 같이 조사하였다.

이 연구를 위해 49명의 한국인 소아환자 (IgAN 22, HSN 27)와 105명의 정상대조군을 대상으로 immunofixation 방법으로 보체 4 단백의 allotype의 빈도를, Southern hybridization 으로 보체 4 유전자의 구조이상과 DQB, DRB allele의 빈도를 조사하여, 대조군과 비교하였다. 또한 PCR-RFLP방법으로 DQA 유전자를 subtyping하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 보체 4 단백 allotype의 빈도는 (보체 4 단백결손 포함) 대조군과 환자군 사이에 차이가 없었다.
2. TaqI RFLP에서 locus II 유전자 결손이 대조군의 3%에 비해 (105예중 3예) 환자군에서 18%로 유의하게 증가되었으며 (49예중 9예), NlaIV RFLP에서 locus II 유전자 결손임에도 불구하고, heterozygous A 결손 3예, homozygous B 결손 1예, heterozygous B 결손 5예를 보였다.
3. 보체 4 유전자 중복의 빈도, DQB, DRB allele 빈도의 차이는 없었다.
4. IgAN 환자에서 DQA*0301 유전자의 빈도가 증가되었다.

이상의 결과로 부터 보체 4 유전자의 locus II결손과 DQA*0301 유전자의 존재가 한국인 소아에서 발생한 IgAN, HSN의 유전적 위험요소로 사료된다.