P39

면역 글로불린 침착소견이 없는 원섬유성 사구체 신염 1예

경북의대 내과

김찬덕, 백미영, 김석재, 김준홍, 권태환, 김용림, 조동규

원섬유성 사구체 신염(fibrillary glomerulonephritis)은 Congo red, thioflavin 혹은 crystal violet등에 염색되지 않는 불규칙한 원섬유성 구조를 가지는 비아밀로이드 원섬유성 사구체 신병증으로서 대부분 면역글로불린 침착소견을 보이지만 드물게 없는 경우도 있다. 원섬유의 직경은 10-30nm(평균 20nm)정도로 10nm정도의 직경을 보이는 아밀로이드 원섬유보다 크다. 임상적 특징으로 거의 모든 환자들이 신 증후군 범위이상의 단백뇨와 혈뇨 및 고혈압 등의 소견을 보이고 신장이외의 전신적 침범소견은 드물다. 말기 신부전으로의 이행은 보고에 따라 차이가 있으나 보통의 경우 신조직검사 시행후 평균 10-24개월에 발생하는 것으로 알려져있다. 광학현미경상에서는 막양 사구체 신염, 증식성 사구체 신염 및 반월형의 사구체 신염 등 다양한 소견을 보일 수 있고 전자현미경상 사구체내의 상피하나 내피하에 위치한 불규칙하게 배열된 10-30nm정도의 직경을 가진 원섬유로 구성된 침착소견이 보이며 면역형광검사상 침착물에는 주로 IgG4가 발견된다. 원섬유의 형성기전은 정확히 알려져 있지 않으나 면역침착물내의 비교적 균질한 면역글로불린이 원섬유 형성에 기본이 된다는 설이 있다. 일반적으로 원섬유성 사구체 신염은 면역글로불린 침착소견을 보이나 최근에 드물지만 면역글로불린 침착이 없는 경우가 보고되면서 원섬유형성기전이 모든 예에서 동일하지 않다는 것을 보여준다. 연자들은 면역글로불린 침착이 없는 원섬유성 사구체 신염으로 진단한 1예를 보고하는 바이다.

증례 : 환자는 39세 남자로서 6개월동안의 안면부종을 주소로 내원하였다. 과거력상 2년전 HBs Ag양성으로 진단받았고 이학적 검사상 혈압 140/90 mmHg, 맥박수 70회/분, 체온 36.6℃였으며 비교적 건강해 보였으며 안구주위의 약간의 부종소견외에는 특이소견 없었다. 말초혈액 검사상 WBC 7,460/mm3, Hb 15.0g/dl, platelet 191,000/mm3, ESR 46mm/Hour였으며 생화학 검사상 BUN 5.5mmol/l, Creatinine 123.8umol/l, Total protein 4.3g/dl, albumin 2.3g/dl, AST 25u/l, ALT 28u/l, C3 82.9mg/dl, C4 25.5mg/dl, Total cholesterol 355mg/dl, IgG 486mg/dl, IgA 225mg/dl, IgM 90.0mg/dl, Na 142mmol/L, K 4.1mmol/L, Cl 109mmol/L, CO2 29.3mmol/L, Calcium 7.6mg/dl, Phosphorus 3.3mg/dl였고 소변검사상 Protein 3+, RBC 5-10/HPF, WBC 0-1/HPF, 24시간 소변 단백질은 5.6gram이었다. 신 증후군 의심 하에 신장조직검사 시행하여 광학현미경상 막성증식성 사구체 신염소견을 보였고 전자현미경상 사구체 상피하에 직경 20nm의 원섬유가 불규칙하게 침착된 소견을 보였으나 면역형광검사상 IgG, IgA, IgM, C3, CIq, Fibrinogen에 대해서 모두 음성소견을 보였다. 환자는 면역글로불린 침착이 없는 원섬유성 사구체 신염으로 진단되었고 현재 항고혈압제 및 이뇨제로 보존적 치료 중이다.

P40

Erythropoietin투여중인 만성신부전환자에서 발병한 급성골수성백혈병 1례

이현숙, 권성희, 구자룡, 우인숙
김형직, 김근호, 전노원, 채동완, *김현태

한림대학교 의과대학 내과학교실, *임상병리과학교실

만성신부전 환자에서 급성백혈병의 발생은 매우 드물고 그 발생빈도도 알려져 있지 않다. 특히 erythropoietin을 사용중인 만성신부전 환자에서 급성골수성백혈병의 발병은 더욱 잘 알려져 있지 않으나 최근 Campistrus 등은 급성 골수성백혈병의 판해상태에 있던 만성신부전 환자에서 erythropoietin의 사용과 함께 급성골수성백혈병의 재발을 보고한 바 있다(Campistrus MN et al, Nephron, 1996). 주로 투석중인 만성신부전 환자에서 빈혈의 치료제로 사용되어온 erythropoietin은 골수에서 적혈구계에서 주로 작용하지만 혈소판과 백혈구에 작용할 수도 있는 것으로 알려져 있다(37:150-156, KI, 1990). 따라서 직접적인 증거는 없어도 erythropoietin 사용과 급성백혈병 발병과의 가능성을 완전히 배제할 수 없는 것으로 생각된다. 저자들은 혈액투석 치료 전 단계에서 erythropoietin을 약 3년간 사용중이던 만성신부전 환자에서 발병한 급성골수성백혈병 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 68세 여자환자로 본원에서 92년 12월 만성신부전을 진단받고 이후 고혈압 조절하면서 주기적으로 경과 관찰하던 중 93년부터 약 3년 동안 빈혈에 대한 치료로 erythropoietin을 치료 받아오던중 96년 10월경 호흡곤란이 발생하여 입원하게 되었다. 검사소견상 백혈구 43,280/mm^3, 혈색소 5.0 g/dl, 혈소판 68,000/mm^3 이었고, 말초혈액 도말검사와 골수조직검사에서 급성 골수성 백혈병 (type 3; acute promyelocytic leukemia)로 진단되었다. 환자는 염색체검사상 20q11에 deletion을 보였으며 cytosine arabinoside와 daunorubicin으로 항암 치료를 시작하였으나 치료 시작 17일 뒤 폐렴 및 패혈증으로 사망하였다.