

일란성 쌍생아에서 가족적으로 발생한 낭창성신염 1례

경희대학교 의과대학 소아과학교실, 병리과학교실*

강현호, 최영미, 차성호, 조병수, 양문호*

목적: 전신성 홍반성 낭창(SLE)은 여러 장기를 동시에 침범하는 만성 염증성 질환으로 주로 20 대 여자에 호 발하나 소아에서도 미국의 경우 100,000 명당 약 0.6 명 정도로 발생하는 것으로 추정된다. 낭창성 신염(lupus nephritis)의 임상적 발현은 전체 SLE 환자의 약 90%이상에서 볼수 있으며 실제로는 거의 전 환자에서 신장 조직의 이상이 있을것으로 생각된다. 저자들은 아직까지 보고가 없었던 쌍생아에서 모두 lupus nephritis로 진단 된 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 18 세된 여아로 가족력상 쌍생아 중 둘째가 92년 2월부터 idiopathic thrombocytopenic purpura(ITP)로 치료중 증세 호전없이 94년 1월 renal biopsy 후 lupus nephritis class IV로 진단되어 치료 중이며 쌍둥이 중 첫째는 입산신체검사상 VDRL에 위양성소견을 보여 시행한 혈청학적검사상 anti-dsDNA antibody 20.8 IU/ml, ANA speckled pattern 3+, C₃/C₄ 84/9 mg/dl로 SLE로 진단되었다. 그 중 셋째로서 95년 1월부터 우측 하지의 동통을 동반한 종창으로 본원 흉부외과에서 심부정맥혈전증으로 진단되어 치료를 받았으나 호전없이 임의로 치료를 중단 한 상태에서 내원 2개월전(97년 5월)부터 얼굴이 창백한 것을 주소로 외래에 방문하였다. 외래에서 실시한 검사 소견상 hemoglobin, 6.4g/dl; C₃/C₄, 35/3mg/dl; VDRL, weak reactive 보여 lupus nephritis impression 하에 입원하게 되었으며 입원하여 경피적 신생검을 시행하였는데 그결과는 LM, diffuse proliferative glomerulonephritis; IF, Ig A, Ig M, C₃, C_{1q}, diffuse granular deposit in mesangium and segmentally along the capillary wall; EM increased mesangial matrix and cells, subendothelial and mesangial electron dense deposit 으로 lupus nephritis class IV로 진단되어 현재 methylprednisolone IV pulse therapy 와 supportive care 중이다.

결론: SLE는 면역 조절 기능의 이상에 의한 자가항체 질환으로서 원인으로는 유전, 호르몬, 바이러스 감염, 스트레스 등이 있고 그 외에 자의선에 대한 노출이나 약물복용같은 환경적 요인이 알려져 있다. 저자들은 일란 성 쌍생아 및 가족내에서의 보고는 많지만 일란성쌍생아에서의 보고는 아직까지 없기에 보고하는 바이다.

진행성 위암수술 후 epirubicin과 cisplatin으로 보조항암치료중 간전이에 동반된

미세변화신질환 1례

경상대학교 의과대학 내과학 교실

최영미, 양중일, 박동준, 이상수, 장세호, 정순일

종양과 연관된 사구체질환들은 종양항원과 항종양항체 사이의 면역복합체가 사구체에 침착되어 생 기며, 종양에 대한 성공적인 치료로 사구체병변이 호전된다고 보고되고 있다. 폐, 위, 유방 및 대장의 고형암들과 연관된 사구체 병변은 막성신증후군과 동일한 조직소견을 보이며, 막성신증후군의 3-10% 는 막성종양을 동반하는 것으로 알려져 있다. 미세변화신질환은 호지킨병 및 혈액종양 등에 드물게 동반되며, 위 등에 발생하는 고형종양에 동반된 경우는 극히 드물게 보고되었다. 저자들은 진행성 위 암 수술 후 epirubicin과 cisplatin으로 보조항암치료 중이던 환자에서 종양의 간전이에 동반된 미세변 화신질환 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 34세 남자환자가 4일전부터 시작된 전신부종과 상복부 팽만감을 주소로 본원 내과에 입원하 였다. 환자는 6개월전 진행성 위암으로 근치적 부분 위절제술 후 epirubicin과 cisplatin으로 외래에서 항암 치료 중이었다. 이학적 검사상 복부에서 간이 3횡지 정도 축지되었으며 이동성 탁음이 있었으며, 하지에 함요부종이 관찰되었다. 검사실 소견상 생화학적 검사에서 BUN/Cr 26/0.8mg/dL, Cholesterol 591mg/dL, Total protein/Albumin 4.0/1.5g/dL, AST/ALT 59/59U/L이었고, 요 검사에서 요단백 배설 7g/d, 크레아티닌청소를 93mL/min이었다. 위 내시경검사에서는 위십이지장 문합부의 염증소견 외에 특이소견 없었으며, 복부 초음파와 컴퓨터 단층촬영에서는 다발성 간전이 소견을 관찰할 수 있었다. 신 조직검사에서는 죽상동맥의 소실의 이상소견이 관찰되지 않아 미세변화신질환으로 진단되었다. 이 후 환자의 전신부종과 복부 팽만감은 이뇨제와 스테로이드 경구투여로 완화되었으며, 요단백량도 점차 감소되었다. 그러나 환자의 전신상태 불량과 치료거부로 위암의 간전이에 대해서는 치료하지 못하였고 현재 외래 추적 관찰중이다.