

미토콘드리아 근병증(MELAS)환자에 발생한 초점성 분절성 사구체경화증 -1에 보고-  
 한양대학교 의과대학 병리학교실, 신경과학교실, 내과학교실\*\*  
 김성호, 김희태, 박찬현, 박문환

미토콘드리아 근병증 중 mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes(MELAS)에서 드물게 신질환이 동반될 수 있고, 대개는 신세뇨관의 질환이며, 미토콘드리아 성 당뇨병과 동반된 예에서 초점성 사구체경화증(FSGS)이 보고되었다. 최근 당뇨병이 없고 특징적인 MELAS에서 심한 초점성 분절성 사구체경화증이 주된 증상으로 나타난 예가 보고되었다. 저자들은 MELAS 환자가 경과중 신증후군이 동반되어 FSGS로 진단된 예를 경험하여 이에 보고하고자 한다.

17세 남자환자가 3년 전 임상적으로 MELAS로 진단하여 당시 혈액에서 사립체 t RNA 유전자 3243에서 점돌연변이를 확인하였고 근생검에서 미토콘드리아 근병증이 확인되었다. 추적 관찰하던 중 소변검사에서 단백뇨가 지속되었고, 24시간 요단백량은 3.4 gm/day이었다. 신기능은 정상 범위였고 혈뇨나 당뇨는 없었다. 신생검에서 신피질 조직에는 12개의 사구체가 포함되었고, 이중 1개는 전체적인 경화를 나타내었고 6개는 분절성 경화를 보였고 경화된 분절은 주로 혈관 극에 가까웠고 커다란 유리질성 insudation이 관찰되었다. 분절성 경화를 보이는 사구체중 4개는 보우만 장에 유착이 보였다. 세뇨관은 중등도로 위축되었고 간질의 섬유화와 소량의 림프구 침윤이 동반되었다. 궁형동맥은 경도의 내피 섬유성 비후가 관찰되었고, 세동맥은 내피에 혈장성 물질의 침착이 보였다. 면역형광 현미경적 검사에서 IgM, IgA, C4가 혈관에 가까이 위치한 혈관간부에 분절성으로 약하게 염색되어 분절성 경화를 보이는 부위에 비특이성으로 침착되었다. 이상의 소견으로 MELAS는 특징적인 임상 경과 중 신장의 질환이 합병될 수 있고, 이중 신증후군으로 나타날 경우, FSGS를 신생검으로 확인하여야한다. 어떤 기전으로 MELAS에서 FSGS가 발생하는지에 대한 앞으로의 연구가 필요하다.

투석량 처방 방법의 차이에 따른 실제 투석량과의 관계 분석  
 가천의대 부속 길병원 내과  
 김은수, 이윤정, 주건욱, 차미경, 이종호

**목적:** 혈액 투석 환자에서 투석량의 처방은  $Kt/V$  의 식에서 투석막의 요소 청소율( $K$ )과 환자의 요소 분포 용적( $V$ ) 및 목표 투석량에 필요한 시간( $t$ )을 대입하여 이루어진다. 이 때 투석막의 요소 청소율의 값으로 제조 회사에서 제공하는 값을 이용할 경우 생체내(in vivo) 요소 청소율과는 차이가 있으며, 요소 분포 용적도 여러 가지의 계산공식을 사용할 수 있어서 이에 따라 투석 처방량에 차이가 있을 수 있다. 본 연구에서는 투석막의 요소 청소율로서, in vitro와 in vivo의 두 가지 값과 요소 분포 용적으로서, 전체중의 백분율로 구한 값과 Watson formula로 구한 값을 조합하여 네 가지의 투석 처방량을 구하고 이들 각각의 값과 실제 투석량을 비교하고자 하였다. **방법:** 가천의대 부속 길병원 인공 신장실에서 주 3회 혈액 투석을 시행하고 있는 97명의 환자를 대상으로 단면적으로 실제 투석량과 in vivo 요소 청소율( $K'$ )을 측정하였다. In vivo 요소 청소율( $K'$ )은 혈류 속도 200 ml/min 에서의 투석막의 입구 및 출구부에서의 혈중 요소 농도를 이용하여 계산하였고, 실제 투석량은 Daugirdas formula를 사용하여 계산하였다. In vitro 요소 청소율( $K''$ )은 제조 회사에서 제공한 값을 따랐다. 요소 분포 용적은 Watson formula에 의해 계산한 값( $V'$ )과 남자의 경우 전체중 x 0.6, 여자의 경우 전체중 x 0.55로 구한 값 ( $V''$ )의 두 가지를 구하였다. **결과:** 실제 투석량(delivered  $Kt/V$ )의 평균은  $1.20 \pm 0.29$  이었고 처방된 투석량과 실제 투석량의 관계는 다음과 같다.

	mean $\pm$ sd	t-test with delivered $Kt/V$ ( p-value )	correlation coefficient ( p-value )
$K't/V'$ (1)	1.26 $\pm$ 0.21	0.113	0.789 ( <0.01 )
$K't/V''$ (2)	1.25 $\pm$ 0.26	0.194	0.663 ( <0.01 )
$K''t/V'$ (3)	1.37 $\pm$ 0.21	<0.01	0.798 ( <0.01 )
$K''t/V''$ (4)	1.36 $\pm$ 0.27	<0.01	0.666 ( <0.01 )

**결론:** 실제 투석량과 가장 근사한 값을 갖는 경우는 in vivo 요소 청소율( $K'$ )을 대입한 투석 처방량(1,2)이었고, 실제 투석량과 가장 높은 상관 관계를 보인 경우는 in vitro 요소 청소율과 Watson formula에 의한 요소 분포 용적으로 구한 투석 처방량(3)이었다.