

원발성 신성 뇨붕증에서 발생한 양측성 수신증 1예

장영의, 김혜수, 이종민, 김성권, 이은경, 김석영, 방병기 가톨릭 의대 대전성모병원

원발성 뇨붕증은 성염색체 열성으로 유전되는 질환이며, 환자가 물을 자의로 섭취할 수 있는 소아 후기부터 성인까지 다뇨를 보인다. 반복적인 다뇨로 인하여 방광 경부의 비후가 나타나며 이로 인하여 요로의 기능성 폐쇄가 일어나 수뇨관 확장이나 수신증이 양측성으로 발생할 수 있다. 저자 등은 원발성 신성 뇨붕증에서 발생한 심한 양측성 수신증을 1예 경험하였다.

증례 : 39세 남자환자가 교통사고 후 발생한 의식 불명상태로 응급실 내원하였다. 환자는 내원 2일 전 운전자 교통사고로 타병원 방문하여 시행한 복부 단층사진상 양측 신장 주위로 혈종이 의심되는 소견을 보여 금식을 하였는데, 다음날부터 의식이 점점 소실되는 소견을 보여 본원으로 전원되었다. 검사상 혈중 Na 가 175 mEq/L 로 높아 수액 요법을 시행후 상태가 호전되었다. 양측 신장 주위 혈종 제거를 위해 PCN 시행하기 위하여 다시 금식을 하였는데, 환자는 Na가 187 mEq/L까지 증가되면서 의식수준의 변화를 보였다. 이때 시행한 뇨화학 검사상 뇨삼투압이 208 mOsm 이었다. 확진을 위하여 Water Deprivation Test를 시행하였는데, 혈액 삼투압은 316 mOsm까지 증가되었으나 뇨삼투압은 177 mOsm로 낮아 원발성 신성 뇨붕증으로 진단하였다. 수신증의 원인을 밝히기 위하여 역행성 신우 조영술을 시행하였으며, 뇨로의 폐쇄가 없는 것을 확인하였다. 환자는 Hydrochlorothiazide 이뇨제와 함께 방광절개술을 시행받고 호전된 상태로 퇴원하였다.

요로의 폐쇄를 동반하지 않고 심한 양측성 수신증을 보이는 원발성 신성 뇨붕증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

Chronic Transplant Glomerulopathy

Moon Ho Yang, ¹Ho Chul Park, ²Myung Jae Kim

Department of Pathology, ¹Department of General Surgery ²Department of Internal Medicine, College of Medicine, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Chronic allograft glomerulopathy is probably the result of a persistent or repeat immunue response directed at the endothelium. The exact pathogenesis is still unknown, but T-cell, antibodies or both may be involved with specific reactivity th the endothelium or mesangium. The glomerular changes include duplication of the GBM, mesangial hypertrophy, sclerosis, accompanied by tubulointerstitial inflammation and fibrosis and arterial intimal fibrosis. EM findings show increased mesangial matrix, narrowing of the capillary lumens, subendothelial widening with electron lucent materials, mesangial interposition and duplication of capillary BM with subendothelial electron dense deposits. The patient is 50 year-old female, and received renal transplantation 2 years and 8 months ago. Recently, edema and weight gain developed and suspected as rejection. The biopsy specimen reveals increased the mesangial matrix with obliteration of the capillary lumens and segmental duplication of the BM. IF findings dose not reveal significant deposits. EM findings show thickenings of the capillary walls with mesangial interposition and frequent subendothelial electron dense deposits. Also encountered are probable evidence of associated acute tubulointerstitial rejection.