

### 낭창성 신염 환자에서 고용량 스테로이드 투여후 발생된 증종의 승모판 역류 1예

연세대학교 원주의과대학 내과학교실  
김진수, 한병근, 윤현진, 이재명, 최승욱

낭창성 신염 환자의 심장 침범은 여러 형태로 나타나며 이중 판막에 나타나는 libman-sacks verrucous 병변은 특징적으로 판막륜, 교련, 판막표면, 건삭, 유두근 등에 침범하여 미세한 verrucae를 형성하고 다양한 염증반응이 일어나면서 면역 복합체의 침착으로 심내막에 우상증식물(verrucous vegetation)을 형성하는 것으로 알려져 있다. 진단은 승모판 침범시 주로 후방 소엽에 나타나 심초음파상 승모판의 비후가 보이고, 우상증식물은 크기가 커야 관찰되는 것으로 알려져 있다. 치료는 고용량 스테로이드 요법이 알려진후 libman-sacks 심내막염은 감소 추세이나 경우에 따라 낭창성 신염의 활성화로 고용량 스테로이드 치료중 libman-sacks 병변이 있던 판막 후엽에 치유 과정 중 발생한 반흔으로 오히려 심각한 승모판 역류가 발생되기도 하는 것으로 알려져 있다. 이에 저자들은 낭창성 신염의 재 활성화로 고용량 스테로이드 투여후 발생된 증종의 승모판 역류 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례) 27세된 여자 환자가 발열을 주소로 내원하였다. 과거력상 97년 신생검후 낭창성 신염 class II로 진단후 외래 추적 관찰중이었으며, 내원당시 발열과 말초혈액검사상 혈색소 9.7g/dl, 혈소판 146,000 mm<sup>3</sup>, 혈액화학 검사상 혈중노스질소 40mg/dl, 크레아티닌 1.5mg/dl, 소변검사상 뇨단백 1+, 적혈구 1-4/HPF, C3 41.4mg/dl, C4 <10.1md/dl, CH50 16/mL로 감소되고 ANA +, Anti-DNA Ab + 로 관찰되어져 낭창성 신염의 재 활성화로 판단하여 고용량 스테로이드를 투여하였으며, 환자는 임상적 증상 호전중에 갑작스런 호흡곤란이 발생하여 시행한 흉부단순촬영상 심비대와 심잡음이 청진되어 심초음파를 시행하였다. 심초음파상 승모판막 아래부위의 비후로 인해 후방 소엽의 견인 및 단축과 이로 인한 증종의 승모판 역류가 관찰되어, 낭창성 신염의 심장 침범으로 libman-sacks 심내막염이 발생하였으며 낭창성 신염 치료를 위해 투여한 고용량 스테로이드로 인한 치유 과정중 발생한 판막 후엽의 반흔으로 증종의 승모판 역류가 생긴 것으로 진단하였으며 치료를 위해 승모판 치환술을 권유하였으나 환자 거부하여 스테로이드 용량의 점진적인 감소와 함께 혈압 조절하며 증상 호전되어 퇴원후 현재 외래 추적 관찰중이다.

### 제1형 신경섬유종증(Neurofibromatosis type I)에 병합된 미세변화형 신증후군 1예

이정욱, 정현철, 이수봉, 짝입수, 나하연  
부산대학교 의과대학 내과학교실

신경 피부 질환 중 가장 빈도가 높은 질환인 제1형 신경섬유종증은 3000내지 4000명당 1명 정도의 발생 빈도분 보인다. 기존 보고에 의하면 일본, 헝가리 등에서 사구체성 질환이 직접적인 인과관계가 밝혀지지 않은 채 병발한 예가 있다. 저자들은 제1형 신경섬유종증(Neurofibromatosis type I)에 병합된 미세변화형 신증후군 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례 : 21세 남자 환자로 내원 7일전 부터 시작된 전신 부종을 주소로 내원하였다. 과거력상 만성 B형 간염 보균자였고, 가족력상 아버지와 형이 제1형 신경섬유종증이었으며, 어머니는 만성 B형 간염 보균자였다. 내원시 생체중후는 정상이었고, 진찰소견상 왼쪽 옆구리에 1개의 plexiform neuroma가 있었고, 흉부와 사지 굴측에 cafe-au-lait spot이 다수 보였으며, slit lamp 검사상 홍채에 작고 색조불 띤 Lisch nodule들이 관찰되었다. 검사실 소견은 혈색소 14.2g/dl, AST 28IU/L, ALT 12IU/L, albumin 1.3mg/dl, total cholesterol 533mg/dl이었고, 24시간 요검사상 4.0g/day를 보였으며, C3 86.6mg/dl, C4 19.9mg/dl, HBs Ag/Ab(+/-), HBe Ag/Ab(+/-), HCV Ab(-), HBV DNA probe 정량 검사상 6000pg/ml 였다. 신생검 소견에서 광학현미경상 정상으로 보이며, 전자현미경상 미만성 세포발(filopodia)의 소실되어 minimal change nephrotic syndrome으로 진단하였다. 또한 HHV-associated GN을 배제하기 위해 HBs Ag stain을 하였으며, 음성으로 나왔다. 이후 prednisolone 60mg qd 경구 투약 하던 중 3주째 검사실 소견에서 albumin 4.1mg/dl, total cholesterol 342mg/dl로 호전 소견 보이며 현재 외래 추적관찰 중이다.