

Henoch-Schonlein purpura 신염에서 ACE 유전자 다형성의 영향

인제대학교 부산백병원 소아과, 임상병리과*

하창우, 이정녀*, 정우영

ACE 유전자 다형성이 일부 사구체 신염에서 진행성 경과에 관여하며, 신부전으로의 이행에 중요한 역할을 담당한다는 결과가 보고되었으나, 일부에서는 무관하다고 주장하였다. 저자들은 Henoch-Schonlein purpura(HSP)신염 환자들을 대상으로 하여 신장의 침범이 있는 군(n=33)과 없는 군(n=28)으로 분류하여 양군 사이에 ACE 유전자 다형성의 분포에 차이가 있는지를 조사하고, HSP 신염 환자군을 대상으로 ACE 유전자 다형성이 임상양상과 특히 단백뇨와 관련이 있는지를 조사하였다

결과: ACE 유전자형의 분포는 HSP군에서 DD형이 25%, ID형이 50%, 그리고 II형이 25%이었다. HSP 신염(HSPN)군에서는 DD형이 24%, ID형이 46%, II형이 30%으로 환자와 대조군 사이에는 유전자형의 분포는 유의한 차이가 없었다. HSP신염 환자에서 각각의 유전자형에 따라 임상양상은 유전자형에 따른 유의한 차이가 없었다. DD형과 ID형을 합하여 II형과 비교분석을 하였을 때, DD+ID형에서 단백뇨의 발생빈도가 초기와 추적 관찰후 각각에서 61%, 41%로 II형의 40%, 22%에 비해 높은 경향을 나타내었으나 통계적으로 유의하지 않았다 ($P=0.448$, $P=0.418$). 24시간 채집뇨의 단백량과 중등도 이상의 단백뇨($\geq 500\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$)를 가진 경우도 유전자형에 따른 유의한 차이는 없었다. DD형과 ID형을 합하여 II형과 비교분석을 하였을 때, DD+ID형에서 24시간 채집뇨의 단백량은 초기와 추적관찰 후 각각 $702.7 \pm 895.6 \text{ mg}$, $619.2 \pm 1085.7\text{mg}$ 으로 II형의 $421.1 \pm 539.9\text{mg}$, $470.2 \pm 873.8\text{mg}$ 에 비해 높은 경향을 나타내었으나 통계적으로 유의하지 않았다 ($P=0.2979$, $P=0.4330$). 중등도 이상의 단백뇨($\geq 500\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$)를 가진 경우도 DD+ID형의 경우 50%로 II형의 17%에 비해 높았으나 통계적으로 유의하지 않았다 ($P=1.0$).

결론: 소아 HSP신염 환자에서 ACE 유전자의 분포는 HSP 환자군과 유의한 차이가 없었다. DD 혹은 ID형의 경우 II형에 비해 단백뇨의 빈도나 24시간 채집뇨의 단백량이 높은 경향을 보였으나 유의하지 않았다. 그러나 보다 정확한 결과를 확인하기 위해서는 장기간의 추적관찰이 필요하다고 생각한다.

소아 막증식성 사구체 신염의 치료에 있어서 methylprednisolone 충격요법의 효과

경희대학교 의과대학 소아과학교실

박연진, 홍희주, 김성도, 조병수

서론: 원발성 막증식성 사구체 신염(이하 MPGN)은 소아후기나 성인 초기에 호발하는 만성 사구체 병변으로 다양한 임상증상을 보이지만, 반수에서 만성 신부전으로 진행되는 불량한 예후를 보인다.

대상 및 방법: 1996년 1월부터 2000년 12월까지 경희대학교 부속병원 소아과에 입원하여 경피적 신생검 시행 후 병리조직학적 검사상 제 1형 MPGN으로 진단 받은 환자 14명을 대상으로 추적 관찰하였으며, 이중 3명에서는 치료 후 신장 조직검사를 재 시행하였다.

결과: 14명 환아는 남자 9명, 여자 5명으로 남녀비가 1.8:1 이었으며, 진단 당시 평균 연령은 13세였다. 14명의 환아 모두 스테로이드 충격요법 (lean body weight을 기준으로 $20\text{mg}/\text{kg}$, 최대 용량 $800\text{mg}/\text{day}$)을 시행 받았으며, 2주 간격으로 평균 8회 시행하였고, 간격 사이에는 prednisolone (lean body weight $5\text{mg}/\text{kg}/\text{day}$)을 매일 투여 후 뒤이어 격일 투여를 시행하였다. 환아들의 발병 당시 24시간 요중 평균 단백 배설량은 $2500 \pm 1700\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$ 이었으며, 스테로이드 치료 후 $350\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$ 를 보였다. 재조직 검사를 시행한 3명의 환아들은 모두 임상적으로는 24시간 요중 평균 단백배설량이 $3400\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$ 에서 $69\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$ 로 향상되었으며, 이중 한 명은 재조직 검사상 병리조직학적으로도 완전한 회복을 보였다. 스테로이드 합병증은 8명의 환아에서 나타났는데 골다공증 6명, 고혈압 1명, 골다공증과 고혈압이 함께 나타나 경우가 1명이었다. 14명 모두 현재까지 만성 신부전으로 진행된 소견은 없었다.

결론: MPGN의 원인이나 병인 기전은 아직 정확하게 밝혀지지 않았고, 통일된 치료 방법이 보고되지 않은 상태에서 14명의 소아 MPGN 환아에게 스테로이드 충격요법을 시행하여 임상적, 조직학적 향상 소견을 보였기에 이를 보고하는 바이다.