

### 혈액응고인자 V 결핍을 동반한 루프스 신염 1예

박성학, 임희정, 최세로운, 이루다, 송준호, 이승우, 김문재, 인하대학교 내과학교실

전신 홍반성 루프스는 자가항체 및 면역 복합체에 의한 조직 및 세포가 손상되는 질환으로, 혈액응고인자 VIII, II, XII의 결핍이 드물게 동반 될 수는 있으나, 혈액응고인자 V 결핍이 동반된 예는 없었다. 연자들은 루프스 신염 환자에서 혈액응고인자 V의 결핍이 동반된 1예를 경험하여, 보고하는 바이다.

중례: 36세 남자 환자가 내원 1개월 전부터 발견된 단백뇨를 주소로 내원하였다. 환자는 1개월 전부터 우측 서혜부 통증과 경한 부종으로 비뇨기과 외래에서 치료받던중 요 검사상 단백뇨가 지속되어 입원하였다. 전신 진찰소견상 키 161 cm, 몸무게 63 kg, 활력징후는 혈압 130/80 mmHg, 맥박수 78회/min, 호흡수 16회/min 이었고 체온은 36.5 °C였다. 전신 검사상 전경골 부종이 정도 1 정도로 관찰 되었고 점상 출혈이나 자반동의 흔적은 없었다. 입원시 검사한 전혈구 검사상 백혈구 13000/mm<sup>3</sup>, 혈색소 12.0g/dL, 혈소판 201,000/mm<sup>3</sup> 이었고, 생화학 검사에서 혈중 총단백질 5.1g/dL albumin 1.7g/dL creatinine 1.1mg/dL, cholesterol 312mg/dL, PT/aPTT 50%/116 sec, 24시간 소변 단백질 5.5g/day C3 76mg/dL C4 13mg/dL 로 감소되어 있었다. 혈액 응고인자 V가 18%(정상범위 70-120%)로 결핍되어 있었고 항핵항체 1:640 양성, 항 DNA 항체 1:160 양성, 루프스 항응고인자 양성, 항 Ro항체 양성, 항 La 항체 양성, 항 sm항체 양성 반응을 보였다. 신선 동결 혈장을 주입하며 PT 83% aPTT 49sec까지 교정한 후 입원 14일째 신조직 검사를 시행하였다. 신생검상 사구체 간질의 증식과 기저막의 비후, 상피하 돌기소견과 간질의 단핵세포 침윤이 있어 루프스 신염(Class V) 소견을 보였다. 루프스 신염 진단하에 경구 steroid 사용후 퇴원하여 외래 추적 관찰중이다.

### Ultrastructural Characteristics of Macrophage and Morphogenesis of the Michaelis-Gutmann Body in Malacoplakia

Moon Ho Yang

Department of Pathology, College of Medicine, Kyung Hee University

Malacoplakia is an unusual inflammatory condition occurring in urinary tract, G-I tract (mainly the large intestine, testis, prostate, vagina, lung, bone, brain and skin). It is accepted that malacoplakia is of infective origin, but the precise pathogenesis has not been completely solved. Because a large number of cases have been associated with abnormality of immune system or with immunosuppressive treatments, it is suggested that abnormality or defect in the ability to dispose of certain bacteria. Microscopically the lesion consisted of clusters of large macrophages having a foamy eosinophilic cytoplasm, within the cytoplasm may be seen. PAS positive granular and larger inclusion, 4-10  $\mu$ m, which are called Michaelis-Gutmann body (M-G body). They show positive staining with PAS, von Kossa and the Prussian blue reaction, less constantly, oil red O and sudan black B. Ultrastructurally the macrophages show numerous phagolysosomes, some of them containing bacilliform bacterial structures, prominent golgi apparatus and M-G bodies in various stages. The most constant picture of the M-G body is a central core (often containing crystals), and adjacent lighter zone in which crystal are scant or absent, and one or more external lamellar rings in which crystals are often found. Complex membrane whorls may be seen at the periphery. It is therefore believed that the M-G body is formed by aggregation of crystals upon a nidus of breakdown products of bacteria contained in phagolysosomes.