

단백뇨를 보이는 어린이 환자에서 진단된 amyloidosis

강 회경, 이 범희, 하 일수, 박 문수*, 정 해일, 최 용
서울대학교 의과대학 소아과학교실, 성균관대학교 의과대학 소아과학교실*

서론. Amyloidosis는 성인에서 신증후군을 비롯한 진행성 신질환을 일으키는 것으로 알려진 드문 대사성 질환으로 소아에서는 드물게 만성 염증 후에 발생하는 2차성 amyloidosis가 보고되어 왔다. 저자들은 최근 단백뇨를 주소로 내원한 환자에서 1차성 amyloidosis를 진단하였기에 보고하는 바이다. **중례.** 8세된 여아가 단백뇨를 주소로 내원하였다. 이전에 건강하던 환아는 내원 1년전부터 안검 부종이 발생하고 간혹 포말뇨가 관찰되었으나 특별한 치료 없이 지내던 중 학교 신체 검사에서 단백뇨가 발견되었다. 내원당시 신체 검진에서 이상 소견은 발견되지 않았으며 심비대나 간비장 비대, 림프절 비대, 피부 병변, 관절병변은 관찰되지 않았고 다른 만성 염증성 병변의 증거도 없었다. 요 검사에서 albuminuria가 3+였으며 혈액 검사에서 hemoglobin이 8.0 mg/dL, albumin이 2.5 g/dL로 감소한 것 외에 임상 검사상 이상 소견은 발견되지 않았다. 신 조직 검사에서 사구체의 크기는 증가되어 있었고 분지하지 않는 amyloid 세사가 사구체의 메산지움과 내피하에 덩어리를 이루며 침착되어 있었다. Congo-red로 염색한 후 polarizing 현미경으로 관찰하여 사구체에서 apple-green 색의 birefringence를 확인하였으며 면역 globulin의 light chain에 대한 면역 형광 검사에서 사구체에 kappa와 lambda chain이 침착된 것을 관찰하였다. 1차성 amyloidosis로 진단하고 angiotensin converting enzyme inhibitor와 angiotensin II receptor antagonist로 보존적 치료를 하며 추적 관찰 중이다. **결론.** 1차성 amyloidosis를 8세 어린이에서 경험하였으므로, 어린이에서도 단백뇨의 원인 질환으로 amyloidosis 신병증을 감별하여야 하겠다.

Nutcracker Syndrome이 동반된 IgA 신증 10예

울지외대 내과학교실, 병리학 교실* 조성연, 이유경, 이준승, 이증진, 주종은*, 이영규

혈뇨의 드문 원인 중의 하나인 Nutcracker 증후군은 좌측신정맥이 복부대동맥과 비정상적으로 분지된 상장간막 동맥의 압박에 의한 부분폐쇄로 발생한다. 진단은 정맥조영술상 좌측신정맥과 하대정맥사이의 압력 차이가 3 mmHg 이상일 때 할 수 있다. 한편 무증상성 사구체 혈뇨의 대표적 원인 질환인 IgA 신증은 만성 간질환, celiac disease, dermatitis herpetiformis, 자가면역질환 등과 동반될 수 있는 것으로 알려져 있지만 Nutcracker 증후군이 동반된 예는 아직 보고된 바 없다. 저자들은 정맥조영술상 Nutcracker 증후군 및 신생검상 IgA 신증으로 확인된 10예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 20세 남자환자가 군입대 신체검사에서 현미경적 혈뇨가 발견되어 정밀검사를 위해 내원 하였다. 이학적 검사 및 활력증후는 정상이었다. 입원 시 시행한 말초혈액검사는 정상범위 이었고 생화학 검사상 BUN 10 mg/dL, creatinine 0.9mg/dL, 총단백 7.4 g/dL, 알부민 4.8 g/dL, cholesterol 110 mg/dL이었고 전해질은 정상이었다. 소변검사상 Protein(2+), RBC(many)이었고 24시간 소변검사상 protein 600mg/24hr, Ccr 110.9ml/min/1.73 m² 이었다. 면역혈청검사에서는 HBs Ag(-), Anti-HBs Ab(+), HCV Ab(-), Cryoglobulin(-), ANA(-), Ig A 333.6 mg/dL이었다. 신장초음파에서 좌측신정맥의 직경이 정맥문부위에서는 0.81cm, 상장간막동맥 부위에서는 0.1~0.2cm이었고 좌측신정맥의 peak velocity는 정맥문부위에서는 23.3cm/sec이었으나 상장간막동맥 부위에서는 100cm/sec 이상으로 측정되었다. 신정맥조영술상 상장간막동맥에 의해 좌측신정맥이 압박을 받는 소견이 관찰되었고 압력측정상 하대정맥은 5~6mmHg, 좌측신정맥은 12 mmHg로 현저한 압력차이가 관찰되었다. 신생검에서는 광범위한 사구체 간질의 증식소견과 메산지움에 IgA의 침착이 관찰되어 IgA 신증으로 진단되었다. 환자는 현재 angiotensin 전환효소억제제를 투여하면서 외래 추적관찰 중이다.