P55

Minimal Change Nephrotic Syndrome Associated with Autoimmune Hemolytic Anemia and Hashimoto's Thyroiditis

Seong Kwon Ma, Taek Kyun Jeong, Soo Wan Kim, Nam Ho Kim, Ki Chul Choi
Department of Internal Medicine, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea

T cell-mediated immune mechanism is involved in many autoimmune diseases such as minimal change nephrotic syndrome (MCNS), autoimmune hemolytic anemia (AIHA) and Hashimoto's thyroiditis (HT). We report an extremely rare case of a patient presenting with AIHA and HT at the time of the diagnosis of MCNS. In April 2001 a 14-year-old female patient was admitted because of both legs edema. The laboratory investigations showed hemoglobin 12.5 g/dL, BUN 14.3 mg/dL and serum creatinine 0.6 mg/dL, serum albumin 2.9 g/dL. 24hr urinary protein excretion was 5.8 g/day. Lipid profiles were total cholesterol 291 mg/dL, triglyceride 318 mg/dL, HDL-cholesterol 22.9 mg/dL and LDL-cholesterol 200 mg/dL. Thyroid function were T4 6.5 ug/dL, free T4 0.93 ng/dL, T3 58 ng/dL, and TSH 1.91 uIU/mL. Thyroid US demonstrated diffuse enlarged thyroid and heterogenous echogenicity. Anti-microsome antibody and anti-thyroglobulin antibody were positive. Renal biopsy findings were compatible with MCNS. On 18th day, severe anemia was developed. The blood counts were hemoglobin 6.2 g/dL, corrected reticulocyte count 3.93%. Peripheral blood smear showed hemolytic condition. Direct and indirect Coomb's test were positive. A diagnosis of MCNS, AIHA, and HT was made. Methylprednisolone (250 mg, i.v.) was administered on 3 consecutive days, followed by prednisolone 50 mg/day for 18 days, and then 30 mg/day during 7 days. At the time of discharge, the patient was complete remission state, and hemoglobin level was 9.9 g/dL. She was followed as an outpatient, and then oral prednisolone was tapered to 10 mg/day. She was re-admitted in July and December 2001, because she had relapses of nephrotic syndrome and AIHA. They were improved after steroid therapy, recurred after reduction of steroid dosage, and improved after incremental dosage of steroid. Urinary protein excretion was promptly decreased, and anemia was more slowly improved. There was no change of thyroid function.

P56

기존 막성 신병증에 합병되어 급성신부전 양상을 보인 반월상 사구체신염 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*, 영남대학교 의과대학 병리학교실#
권현희, 박경찬, 임상혁, 이인희, 조창호* 김용진#, 안기성

막성 신병증은 사구체 기저막 비후와 상피하 침전물의 소견을 보이면서 신증후군을 유발하는 사구체 질환으로, 점진적인 사구체 여과율의 감소를 보일 수 있지만, 급성신부전의 발생은 비교적 드문 것으로 알려져 있다. 또한 막성 신병증 환자에서 반월상 사구체신염이 합병되어 급성신부전이 발생한 경우는 매우 드물며, 1974년 Klassen J. 등에 의하여 처음 보고되었다. 외국에서는 James SH. 등이 지금까지 보고된 18예의 증례를 살펴 본 적이 있으나, 국내에서는 아직 보고된 예가 없다. 이에 연자 등은 막성 신병증으로 진단 받은 후 급성신부전이 발생하여 시행한 신 생검에서 반월상 사구체신염 소견을 보인 환자를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례: 20세 남자로 약 2주간의 상복부 불쾌감을 주소로 입원하였다. 환자는 1년전 안면부 및 양하지 부종을 주소로 내원하여 신 생검상 막성 신병증(2기)으로 진단 받고 이뇨제, ACE inhibitor 및 항 혈소판제제 등을 복용하면서 통원치료 중이었다. 입원당시 이학적 소견상 생체 징후는 정상범위였고, 경한 하지 부종과 왼쪽 늑골추각 압통외에 특이소견은 없었다. 말초혈액 검사상 백혈구 18,300/μL(poly 78.5%), 혈색소 7.7g/dL, 헤마토크릿 23%, 혈소판 172,000/μL이었고, 혈청 생화학적 검사상 BUN/creatinine 30.0/4.6 mg/dL, 총 단백과 알부민 치는 각각 4.8g/dL, 1.5g/dL이었으며 총 콜레스테롤 치는 175mg/dL이었다. 혈청 면역학적 검사상 IgG/IgA/IgM 1285/146/150 mg/dL, C3/C4 40/18 mg/dL소견 보였으며, VDRL, HBsAg, anti-HCV Ab, HIV Ab, ANA, ANCA, anti-GBM Ab 등은 모두 음성이었고, 뇨 검사상 단백질 3(+), WBC 10-20/HPF, RBC 10-12/HPF 소견을 보였으며, 24시간 요 검체를 이용한 크레아티닌 청소율은 10.6 mL/min이었다. 복부초음파 검사상 양측 신장의 미만성 비대, 복수 및 양측 흉막 삼출액 소견을 보였으며, 위내시경 검사상 특이소견은 없었다. 입원 후 보존적인 치료에도 BUN/Cr 53.6/5.9 mg/dL소견 보여 입원 10일째 신 생검을 시행하였고, 신 생검상 반월상 사구체신염 소견 보여 3일 연속 스테로이드 충격 요법(methylprednisolone 1.0g/day 정주)후 매일 경구 prednisolone(1mg/kg/day) 투여 및 4주 간격 cyclophos-phamide 정주 (0.5g/m^2)의 병합요법을 시행하였으며, 치료 시작 2주 후부터 혈청 BUN/Cr치는 점차 감소하였다. 퇴원 후 외래에서 투약 및 추적관찰 중이며, 치료 시작 8주째 혈청 BUN/Cr 32.8/1.3 mg/dL 소견 보이고 있다.