

Idiopathic Tubulointerstitial Nephritis and Uveitis (TINU) Syndrome with Severe Immunologic Dysregulation

이화여자대학교 의과대학 소아과학교실

이정원 · 심윤희 · 이승주

서 론 : Tubulointerstitial nephritis and uveitis (TINU)는 1975년 Dobrin등에 의해 처음 기술된 질환으로 문헌상 130례가 보고 되었으나 국내에서는 소아증례 1례가 보고된 바 있다. 명확한 병인론은 밝혀지지 않았지만 림파구를 매개로 한 다양한 면역학적 기전이 제시되어 있을 뿐이다.

증 례 : 9세 남아가 약 3주간 지속된 전신 피로감, 식욕 감퇴 및 체중 감소 (3 kg)로 검사를 시행하였고 요당 양성 (2+), 혈청 크레아치닌 상승 (1.3 mg/dL)이 있어 입원하였다. 급성병색은 없었고 활력 징후와 혈압도 정상이었다. 검사소견으로는 Hemoglobin 11.0 g/dL, WBC 9300/uL, 혈당 95 mg/dL, BUN 15 mg/dL, 혈청 Creatinine 1.3 mg/dL, 총단백/알부민 7.9/3.8 g/dL, 혈청 IgG 2570 mg/dL, IgA 369 mg/dL, IgM 206 mg/dL, IgE 345 IU/mL, Anti-nuclear antibody (+), IgM anticardiolipin antibody (+), lupus anticoagulant (+), anti-GBM antibody (+), 혈청단백 전기영동검사: 다클론성 고감마글로블린혈증, 24시간뇨단백 9.8 mg/m²/hr, β 2-microglobulin 25,000 μ g/일, Ccr 61.3 mL/min/1.73 m² T cell 48% (839/ μ l), B cell 18% (310/ μ l), CD4+ T cell 21% (350/ μ l), CD8+ T cell 26% (477/ μ l), CD4+/CD8+ ratio 0.74:1 이었다. 입원후 임상증상이 지속되었고 혈청 크레아치닌이 계속 증가 (1.9 mg/dL)하여 제 10병일째 신생검을 시행하였다. 심한 면역학적 이상을 동반한 급성 세뇨관 간질성 신염으로 진단되어 스테로이드(prednisolone 2mg/kg/일)로 치료하였다. 제 23병일에 전신 증상과 신기능(혈청크레아치닌 1.0 mg/dL)이 호전되어 퇴원하였다. 외래에서 (3개월 후) 스테로이드를 감량하던 중에 포도막염이 발생하였고 스테로이드 점안액으로 치료 후 호전되었다. 신기능은 완전히 회복되었으나 (혈청크레아치닌 0.7 mg/dL) 자가항체가 계속 양성이고 T 림파구의 이상이 지속되었다. 스테로이드를 중단하지 못하고 저용량(5mg)을 격일로 투여 중에 포도막염이 재발되어 스테로이드를 30 mg으로 증량하였으나 호전되지 않아 cyclosporin 100 mg을 추가하였다. 발병 8개월후에 시행한 2차 신생검에서 세뇨관 간질성 신염은 거의 호전되었고 경미한 간질성 경화가 있었다. 포도막염은 다시 호전되었으나 혈청 자가항체는 계속 양성이며 요 β 2-microglobulin은 다시 증가하고 있다.

결 론 : 저자들은 다클론성 고감마글로블린혈증, 지속적인 자가 항체의 양성 및 CD4+ T 세포 감소를 동반한 Idiopathic tubulointerstitial nephritis and uveitis(TINU) 증후군 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.