

# 사이클로스포린 재 투여로 관해가 유도된 국소성 분절성 사구체 경화증 1예

서울대학교 의과대학 소아과학교실

조희연 · 최현진 · 강주형 · 하일수 · 정해일 · 최 용

**서 론** : 국소성 분절성 사구체 경화증은 특발성 신증후군의 10% 정도를 차지하는데 스테로이드 및 다른 면역억제제 치료에 잘 반응하지 않고, 단백뇨가 지속되는 환자의 경우 50%이상에서 10년 이내에 말기신부전으로 진행되는 것으로 알려져 있다. 저자들은 스테로이드 저항성 국소성 분절성 사구체 경화증으로 진단 받은 후 스테로이드 및 알킬록산, 사이클로스포린과 같은 면역억제제로 치료하였으나 9년 동안 관해를 보이지 않았지만 정상 신기능을 유지하였던 환자에서 사이클로스포린 재 투여로 관해가 유도된 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

**증 례** : 11세 남자 환자로 생후26개월에 신증후군을 진단 받았다. 스테로이드 치료를 시행하였으나 호전되지 않았고 신장조직검사상 국소성 분절성 사구체 경화증의 소견이 관찰되었다. 이후 9년 동안 경구 스테로이드, 고용량 정주 스테로이드, 알킬록산, 사이클로스포린, 이부프로펜을 투여하며 경과 관찰하였으나 단백뇨가 지속되었고 신정맥 혈전증, 봉와직염, 폐구균 뇌수막염, 복막염 등의 합병증이 발생하여 치료받았다. 경과 관찰 중 합병증은 후유증 없이 치료되었고 신기능은 정상으로 유지되었다. 10세에 저용량의 경구 스테로이드와 병합하여 사이클로스포린 (5 mg/kg/d) 재 투여 후 40일째 단백뇨가 소실되었다. 이후 사이클로스포린은 계속 투여하면서 6개월에 걸쳐 경구 스테로이드를 감량하다가 투여를 중단하였다. 이후 사이클로스포린을 감량하기 시작하여 15개월이 지난 현재까지 사이클로스포린 (3 mg/kg/d)을 투여 중인데 단백뇨의 소견은 관찰되고 있지 않고 신기능도 정상을 유지하고 있다.