

신생검으로 진단된 κ-타입의 경쇄침착질환

인제대학교 의과대학 서울백병원 신장내과

서승철 · 박원우 · 허진국 · 이진호 · 고행일

서 론 : 경쇄침착질환(light chain deposition disease)은 과생산된 단클론성 면역글로블린 경쇄가 전신에 침착되는 질환으로 1976년 Randall 등에 의해 처음 보고 되었다. 2/3에서 다발성 골수종과 연관되어 있으며 신장 침범시 단클론성 경쇄가 사구체 및 세뇨관의 기저막을 따라서 침착되는 것이 특징이다. 주로 κ쇄의 침착이 많으며 콩고염색으로 염색되지 않아 AL-유전분종과 감별된다. 본 저자들은 혈청과 요단백의 전기영동검사 및 면역 전기영동검사에서 특이소견을 보이지 않은 κ-타입의 경쇄침착질환을 신생검으로 진단한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 54세 여자가 내원 2달전부터 발생한 오심, 구토를 주소로 내원하였다. 최근 2개월 동안 7 kg의 체중감소가 있었고 고혈압 이외의 특이병력은 없었으며 만성 병색을 보였다. 결막은 창백하였고 복부는 경도로 팽만되어 있었으며 전경골의 함요부종은 없었다. 검사실 소견상 혈색소 8.9 gm/dl, BUN/creatinine은 27/4.8 mg/dl, 혈청 총 칼슘/인은 9.5/5.1 mg/dl였다. 부갑상선호르몬은 84.47 pg/ml로 증가되어 있었다. 요검사에서 적혈구가 30-시야 1/2이하/HPF, 이형적혈구는 98%였으며 24시간 소변에서는 300mg의 단백뇨가 검출되었고 크레아티닌청소율은 11 ml/min이었다. 복부초음파 소견상 양측 신장의 크기는 약 12.0 cm이었다. β2-microglobulin은 6.0 mg/L로 증가되어 있었으나 요 Bence-Jones 단백질은 음성이었고 단순두개골촬영은 정상이었다. 혈청, 요단백의 전기영동검사 및 면역 전기영동검사상 특이한 소견은 보이지 않아 확진을 위해 신생검을 시행하여 면역형광염색에서 사구체와 세뇨관의 기저막을 따라 미만성, 선상으로 κ쇄의 침착을 관찰할 수 있었고, 전자현미경소견상 동일부위에 과립상의 전자조밀 침착물을 관찰할 수 있었다. 환자는 진단후 2회의 prednisolone과 cyclophosphamide의 병합 화학요법을 받았고 현재 외래 추적관찰 중이다.

결 론 : 신부전을 동반한 전신침착질환을 평가하는 경우에는 경쇄침착질환을 감별진단으로 생각해 보아야 하며 임상적으로 의심된다면 전기영동검사나 면역 전기영동검사에서 음성이라 할지라도 신생검을 통한 확진을 고려해야 한다.