

급성신부전으로 발현된 용혈성 빈혈을 동반한 원섬유성 사구체신염 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실, 해부병리학교실*

현영율 · 김혜원 · 이재원 · 최혜민 · 부창수 · 고강지 · 조상경 · 조원용 · 김형규 · 최정우* · 원남희*

서 론 : 원섬유성 사구체신염은 아밀로이드와 유사하지만 콩고 레드 염색에 음성인 사구체 침착을 보이는 사구체 질환으로서, 사구체 내에 12-30 nm 정도의 크기를 갖는 불규칙한 원섬유성 침착을 특징으로 한다. 전체 신조직 검사에서 1% 미만으로 관찰되는 비교적 드문 질환으로서, IgG4 면역글로불린의 생산과 관련된 면역반응이 병인과 관련이 있을 것으로 제시된 바 있으나 아직 명확히 밝혀진 바는 없다. 대부분 진단 시에 신증후군을 보이며, 조기에 신부전으로 진행되는 임상 양상을 보인다. 저자 등은 용혈성 빈혈을 동반하였고 급격히 진행되는 신부전으로 발현된 원섬유성 사구체신염을 경험한 바 있어 보고한다.

증 례 : 53세 남자 환자로 내원 20일 전 호흡곤란을 주소로 타병원 내원하여 좌측 폐 기흉을 진단받고 흉관 삽입 후 호전 보이던 중 무뇨 소견 보이며 혈청 크레아티닌 상승이 관찰되어 본원으로 전원되었다. 내원시 양하지에 부종 및 고혈압 소견 관찰되고 있었고, 혈청 검사상 BUN 58 mg/dL, Creatinine 8.6 mg/dL로 증가되어 있었다. 이뇨제에 반응없는 무뇨 상태가 지속되어 혈액투석을 시행하면서, 신부전의 원인 감별 위해 신조직검사를 하였다. 조직검사상 28개 사구체 중 23개 사구체에서 반월형 과정이 진행 중이었으며, 매산지움에선 8-12 nm 크기의 원섬유성 침착이 관찰되고 있었다. 또한 조혈 호르몬 투여에 반응하지 않는 지속적인 빈혈소견을 보였는데, 검사상 Plasma Hemoglobin의 증가 및 Haptoglobin의 상승과 함께 말초혈액 도말검사서 혈관내 용혈성 빈혈에 합당한 소견을 보였지만 혈소판 수치는 변동을 보이지 않아 용혈성 요독 증후군 등과는 구분되는 특성을 보였다. 신조직 검사 결과에 따라 스테로이드 충격요법을 시행하였으나 신기능은 회복되지 않아 현재 혈액투석 치료를 유지 중이다.

고 찰 : 원섬유성 사구체신염의 효과적인 치료법에 대해선 확립된 바가 없으나 기존의 연구에서 조기에 스테로이드를 사용함으로써 유효한 결과를 얻어 보고한 바가 있다. 증례의 경우에선 신기능 저하가 이미 상당히 진행되어 스테로이드 충격요법의 효과를 기대하기 어려웠을 것으로 판단되며, 원인이 불명확한 신질환의 진행에서 치료 방침을 정하는데 있어서 신조직검사는 중요한 관문이 되겠다.