

## 만성 신부전과 동반된 콩팥성 전신성 섬유증 1예

부산대학교 의과대학 내과학교실, 신장내과

김태경 · 양병윤 · 강진 · 송상현 · 이동원 · 곽임수

### Chronic Renal Failure Associated Nephrogenic Systemic Fibrosis - A Report of 1 Case

Tae Koung Kim, Byeong Yun Yang, M.D., Jin Kang, M.D.,  
Sang Heon Song, M.D., Dong Won Lee, M.D. and Ihm Soo Kwak, M.D.

Division of Nephrology, Department of Internal Medicine, College of Medicine Pusan National University, Busan, Korea

콩팥성 전신성 섬유증은 최근 콩팥 질환을 가진 환자에서 보고 되고 있는 질환으로 경화성점액부종 (scleromyxoedema)와 임상적, 조직학적으로 비슷한 질환이다. 44세 여자 환자로 하지 부종과 운동 호흡 곤란 증세로 내원하여 면역글로불린 A 사구체 신염으로 인한 만성 신부전으로 급성 악화로 내원하였다. 내원 당시 혈액요소질소 66.3 mg/dL, 혈청 크레아티닌 9.4 mg/dL, 혈색소 5.6 g/dL였으며 초음파 검사상 양쪽 신장의 장축이 오른쪽 7.9 cm, 왼쪽 6.7 cm으로 감소된 소견 보이고 초음파 음영이 증가되어 있어 만성 신부전에 합당한 소견이었다. 27병일째 부종이 있던 양쪽 하지로 압통 없고 딱딱하고 건조한 양상의 홍반성 경화성 반 (patch) 소견 관찰되었다. 자가 항체 검사상 이상 소견 없어 자가 면역 질환의 가능성이 떨어졌고 피부 조직 검사 시행하여 각화과다증, 경도의 가시세포증, 혈관 주위 염증과 깊은 진피내 비정상적인 거친 아교질 (collagen)이 증가된 소견 관찰 되었고 CD 34 양성 소견 보여 신장 질환으로 인한 콩팥성 전신성 섬유증으로 진단하고 본 1례를 보고하는 바이다.

**Key Words :** 콩팥성 전신성 섬유증  
Nephrogenic systemic fibrosis