

특발성 원섬유성 사구체신염 (Fibrillary Glomerulonephritis)이 동반된 유전분증

충남대학교 의과대학 내과학교실¹, 충남대학교 병리학교실²

김익식¹ · 장원익¹ · 정지운¹ · 정사라¹ · 최대은¹ · 나기량¹ · 이강욱¹ · 서광선² · 신영태¹

Simultaneous Occurrence of Fibrillary Glomerulonephritis and Amyloidosis

Eui Sik Kim¹, Woon Ik Jang¹, Ji Yoon Jung¹, Sarah Chung¹, Dae Eun Choi¹
Ki-Ryang Na¹, Kang Wook Lee¹, Kwang Sun Shu², Young-Tai Shin¹

Department of Internal Medicine¹, Chungnam National University, Daejeon, Korea
Department of Pathology², Chungnam National University, Daejeon, Korea

서론: 유전분증은 섬유성 단백질이 인체 내에 국소적 혹은 전신적으로 간질조직 및 혈관벽에 침착 되어 이상을 초래하는 질환으로 신장, 피부, 골수, 심장, 위장관 등을 침범하여 해당 장기의 형태 및 기능 이상을 초래한다. 반면 특발성 원섬유성 사구체신염은 아밀로이드와 유사한 원섬유성 침착이 사구체내 메산지움이나 사구체 모세혈관에서 관찰되는 질환으로 임상적으로는 동반된 전신 질환이 없는 것이 특징이다. 그 두께는 아밀로이드 원섬유에 비해 약 2배이며, Congo-red 에 염색되지 않고, 면역형광검사서 면역글로블린 G 및 C3등에 염색되는 것을 통해 유전분증과 감별할 수 있다.

국내에서는 유전분증과 특발성 원섬유성 사구체신염이 동시에 보고된 예는 없었다. 이에 저자들은 신증후군의 임상상을 보여 시행한 신장 조직검사상에서 특발성 원섬유성 사구체신염이 동반된 유전분증을 경험하였기에 보고한다.

증례: 71세 남자로서 내원 2개월 전부터 발생한 양하지 부종을 주소로 내원하였다. 2007년 5월부터 타병원 비뇨기과에서 좌측 신결석으로 치료 중 발생한 양하지 부종과 신기능 이상으로 전원되었다. 신체검사상 혈압은 129/65 mmHg이었으며, 체중은 63 kg에서 69 kg으로 증가되고 양측 하지의 함요부종이 관찰되었다. 말초혈액 검사상 백혈구 8,120/mm³, 혈색소 14.2 g/dL, 혈소판 199,000/mm³ 이었다. 혈액화학검사상에서 AST 33 IU/L, ALT 21 IU/L, 혈청 단백 4.3 g/dL, 알부민 1.6 g/dL, 콜레스테롤 456 mg/dL, 요소질소 13.5 mg/dL, 크레아티닌 1.46 mg/dL, 나트륨 140 mEq/L, 칼륨 4.1 mEq/L, 염소 107 mEq/L, 칼슘 8.0 mg/dL, 인 3.1 mg/dL 이었다. 혈청 면역글로블린 G, A, M은 각각 793, 311, 131mg/dL 이었다. FANA는 음성이었으며 혈청 C3 및 C4는 각각 88, 26 mg/dL로 정상범위였다. 혈청 β₂ microglobulin은 4.9 (0-3.0) μg/mL이었다. 소변 현미경검사상 요검사상 단백뇨 3+, 적혈구 3-5/HPF, 백혈구 2-3/HPF, 단핵뇨 단백/크레아티닌 88.7/148.02 mg/dL이었다

신장조직검사상 광학현미경검사에서는 메산지움이 무정형의 결절형의 초자체 침착물로 넓어져 있으며, 위축된 세뇨관은 초자원주를 포함하고 있는 소견들을 보였다. 신장조직을 Congo-red로 염색한 후 편광 상에서 사구체에 연녹색의 복굴절현상을 보이는 침착물들을 확인하였으며, 면역형광현미경검사서 IgG 및 C3 등에 염색되는 소견을 보였고, 사구체와 세뇨관에 경쇄들에 대한 면역염색에서도 kappa와 lambda 경쇄들이 침착된 것을 확인하였다. 또한 전자현미경검사상 특징적인 분지되지 않는 15-30 nm 두께의 섬유소들이 사구체내 메산지움 및 사구체모세혈관벽에서 관찰되어 특발성 원섬유성 사구체신염과 유전분증이 함께 동반된 것으로 확인하였다. 골수검사상 무세포성 골수를 보였다. 환자는 프레드니솔론과 사이클로포스파마이드에 치료에 전혀 반응이 없어 신증후군에 대한 보존적인 치료를 하며 경과관찰 중이다.

결론: 연자들은 신증후군 환자에서 특발성 원섬유성 사구체 신염이 동반된 유전분증을 경험하여 보고한다.

Key Words: 유전분증, 원섬유성 사구체 신염, 신증후군

Amyloidosis, Fibrillary glomerulonephritis, Nephrotic syndrome