

## 특발성 간경변증 환자에서 생긴 원섬유성 사구체신염 1예

충남대학교 의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

정사라<sup>1</sup> · 장원익<sup>1</sup> · 정지윤<sup>1</sup> · 최대은<sup>1</sup> · 이강욱<sup>1</sup> · 서광선<sup>2</sup> · 신영태<sup>1</sup> · 나기량<sup>1</sup>

### Fibrillary Glomerulonephritis in Patient with Idiopathic Liver Cirrhosis

Sarah Chung<sup>1</sup>, Won Ik Jang<sup>1</sup>, Ji Yoon Jung<sup>1</sup>, Dae Eun Choi<sup>1</sup>  
Kang Wook Lee<sup>1</sup>, Kwang Sun Suh<sup>2</sup>, Young-Tai Shin<sup>1</sup>, Ki-Ryang Na<sup>1</sup>

Department of Internal Medicine<sup>1</sup> and Pathology<sup>2</sup> College of Medicine  
Chungnam National University

**서 론 :** 원섬유성 사구체신염은 사구체 내에 아밀로이드와 유사한 원섬유성 침착이 관찰되는 질환으로 국내외에서 원섬유성 사구체신염의 보고가 있었지만, 저자들은 그동안 보고되지 않은 간경변증 환자에서 생긴 원섬유성 사구체신염 환자를 경험하였기에 보고한다.

**중 례 :** 67세 여자 환자로 2주전부터 발생한 안면부종과 복부 불편감을 주소로 입원하였다. 활력 징후는 혈압 120/80 mmHg, 맥박 104 회/분, 호흡수 18회/분, 체온 36.8℃ 였으며, 신체검사상 복부평만과 상복부 압통이 있었으며 양하지 부종이 있었다. 말초혈액 검사상 백혈구 7,400/mm<sup>3</sup>, 혈색소 14.7 g/dL, 혈소판 212,000/mm<sup>3</sup> 이었으며, 총단백/알부민 5.8/2.4 g/dL, AST/ALT 39/23 IU/L, 총빌리루빈 1.0 mg/dL, 혈중요소질소/혈청크레아티닌 23/0.7 mg/dL이었으며, 중성지방 145 mg/dl, 총 콜레스테롤은 255 mg/dL이었다. 그리고 소변검사상 SG 1.020, pH 6.5, Protein (3+), RBC (21-25/HPF) 변형적혈구 100%, WBC (1-2/HPF)이었다. 24시간 소변검사에서는 단백뇨 1,812 mg/d 이었다. 혈청학적 검사에서 류마티스인자 5.5 IU/mL, 항핵항체 음성, ANCA 음성, IgG 804 mg/dL, IgA 392 mg/dL, IgM 160 mg/dL, C3/C4 91/22 mg/dL, HBsAg/anti-HBs 음성, anti-HCV음성, anti-HIV 음성, VDRL 음성 anti-mitochondrial Ab 음성, anti-Smooth muscle Ab 음성 그리고 CRP는 0.1 mg/dL이었다. 간스캔 검사에서 중등도 이상의 간기능 장애와 비장종대가 있었고, 위내시경검사서 조기 식도정맥류가 있었다. 심전도에서는 좌각차단 (left bundle branch block)이 있었고, 심장 초음파에서는 구혈율 (ejection fraction)이 44.7%로 감소되어 있었다. 신조직검사에서는 광학현미경에서 미만성 모세혈관내 증식성 사구체신염의 소견이 있었고, 33.3%사구체의 전반적 경화가 동반되었다. 콩고 레드 염색은 음성이었다. 면역 형광 현미경에서는 IgA와 C3가 메산지움내 침착이 있었고, IgG, IgM 그리고 fibrinogen에 국소성 침착이 있었으며 C1q에는 침착되지 않았다. 전자 현미경에서 직경이 15-19 nm의 미세섬유가 관찰되었으며 메산지움, 내피하 (subendothelial) 그리고 epimembranous electron-dense deposits이 관찰되었다. 원섬유성 사구체신염과 특발성 간경변증으로 진단하고 복수 조절 등의 보존적 치료 및 외래 추적관찰 중이다.

**Key Words :** 원섬유성 사구체신염, 간경변증

Fibrillary glomerulonephritis, Liver cirrhosis