

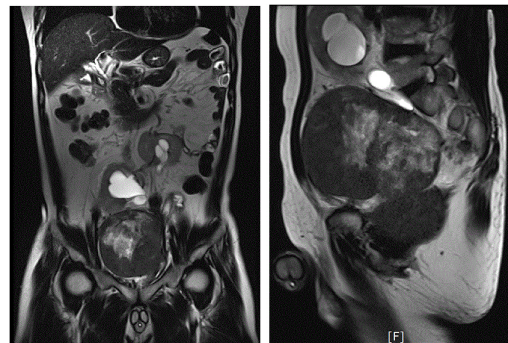
## 고립성 섬유종으로 인한 장기간 요관폐쇄 및 비가역적 신손상 증례

고려대학교 구로병원 내과

\*노종아, 고강지, 김윤정, 조은정, 안신영, 권영주

**서론:** 요관 폐쇄를 유발하는 주요원인은 요로결석, 전립선비대증 등이 있으며 적절한 요로 폐쇄 해소시 신기능의 회복을 기대할 수 있다. 한편 고립성 섬유종은 간엽조직 기인 종양으로 흉막이 가장 흔한 발생부위이며 두경부, 복부 등에서 드물게 발견된다. 본 예에서는 골반내 고립성 섬유종 및 장기간 요관 폐쇄로 인해 요로 폐쇄 해소후에도 비가역적 신손상으로 진행한 증례가 있어 보고한다. **증례:** 특이병력 없는 44세 남자환자가 수 주간 배뇨지연으로 시행한 비조영증강 복부 CT에서 10cm 이상의 골반내 종괴 및 요관 폐쇄 발견되어 내원하였다. 검사결과 혈청 크레아티닌 4.82mg/dL이었고, 소변검사상에서 단백뇨, 혈뇨 및 농뇨 모두 관찰되었다. 나트륨분획배설률 6.6%, 조영증강 복부 MRI결과 골반내 조영증강되는 13x9.3cm의 고형 종괴가 관찰되며, 양측 신장의 단순 회전 이상과 함께 수신증 및 요관 말단부위가 골반 내 종괴에 의해 막혀있고 방광은 좌하복부로 밀려있었다. 골반내 종괴에 대해 초음파유도 경피 조직검사결과 고립성 섬유종으로 진단되었고, 흉부 CT 및 PET-CT에서 기타장기 이상소견 없고 혈청 종양표지자 검사 정상이었다. 또한 배뇨방광요도조영검사에서도 요관 역류는 없었다. 이에 수액 공급 및 종양 절제술 시행하였고 수술 후 배뇨량 유지되며 복부 MRI에서 수신증 호전 추세였으나, 신기능은 호전되지 않았다. 복강내 고립성 섬유종은 매우 드문 편이나 본 증례에서처럼 요관 주위에 발생하는 경우, 보통 수 년까지도 걸쳐 느리게 진행되는 고립성 섬유종의 특성상 요관 폐쇄가 장기간 지속되며 비가역적 신손상이 발생하였을 것으로 생각되었다. 또한 단백뇨 및 혈뇨 관찰되었으나 심하지 않으며 사구체 신염 의심할만한 소견은 없었고 농뇨로 인한 것으로 추정되었다. 환자는 퇴원 후 만성 콩팥병 관리 투약 후 3년 6개월 후 혈액투석 시작하였다. **토의:** 신후성 신손상의 경우 폐쇄기간이 길어지면 요정체로 인해 비가역적인 구조 변화가 유발되기 때문에 가능한 빠른 폐쇄 해소가 필요하다. 하지만 본 증례의 고립성 섬유종처럼 느리게 진행되는 경우 조기발견이 힘들어 요관폐쇄가 장기간 지속되며, 폐쇄 해소후에도 신기능호전을 기대하기 어려울 수 있어 주의가 필요하겠다.

Abdomen & Pelvis MRI (primovist contrast enhancement study) (입원 2일차)



## A case of minimal change disease in a patient with primary Sjögren syndrome

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

\*염지현<sup>1</sup>, 김경민<sup>2</sup>, 최윤정<sup>1</sup>, 류안희<sup>1</sup>, 강경표<sup>1</sup>

The prevalence of renal involvement in primary Sjögren syndrome (pSS) was estimated to be less than 10% and has shown favorable prognosis. Tubulointerstitial nephritis (TIN) is most frequent renal manifestation, however, nephrotic syndrome is rarely presented. In this case, we present the case of minimal change disease in a patient with pSS. During diagnostic process, we had been considered overlap syndrome such as Sjögren syndrome-precedent SLE (SS/SLE). However, renal biopsy confirm our diagnosis for minimal change disease in a patient with pSS. A 63-year-old woman was visited to our clinic because of generalized edema for 5 days, also complained mild dyspnea. She had been treated for hypertension and pSS for last 10 years. At time of admission, her vital signs were normal with a maximal blood pressure of 155/95 mmHg and physical examination revealed grade 2+ bilateral pretibial pitting edema. Laboratory findings revealed a white blood cell count of 6,510/mm<sup>3</sup>, hemoglobin of 14.2 g/dL, platelet count of 300,000/mm<sup>3</sup>, blood urea nitrogen level of 18 mg/dL, and serum creatinine level of 0.71 mg/dL. Urinalysis showed 4+ proteinuria with hematuria. Urine protein/creatinine ratio (UPCR) was 11,178 mg/g creatinine. Serologic tests for complement and autoantibodies were normal except both positive ANA (1:320) and anti-SSA/Ro. First, we suspected overlap syndrome such as SS/SLE. Therefore, we decided to undergo renal biopsy for diagnosis of lupus nephritis. A renal biopsy revealed that most of glomeruli appear normal in size and cellularity with diffuse effacement of foot processes and no immune deposits (Fig. 1). These findings are compatible with minimal change disease. We started on high-dose steroid treatment (prednisolone, 1 mg/kg) and added diuretics for edema control. After 10 days of high-dose steroid treatment, UPCR was decreased to 277 mg/g creatinine. In conclusion, clinicians should consider renal biopsy for diagnosis of renal manifestation in patients with pSS. Because identification of renal disease in pSS should prompt an investigation to exclude other autoimmune-inflammatory disorders such as SLE, cryoglobulinemia and IgG4-related disorders.

