

### 小兒의 巢狀球狀絲絨體硬化症(FGGS)에 대한 臨床·病理學的 考察

서울의대 소아과  
김희진·최 용·고광욱  
서울의대 병리학  
김 용 일

저자들은 1973년 11월 이후 서울대학교병원 소아과에 입원하였던 신증후군 환자 중 신생검상 球狀硬化가 있으면서 細尿管 및 間質의 변화가 없는 微小變化型 9예를 Group I이라 하고, 球狀硬化가 있으면서 細尿管 및 間質의 변화가 있어 巢狀球狀絲絨體硬化症을 보인 8예를 Group II로 하여 임상경과와 병리학적 소견을 비교 관찰하였다.

발병시의 연령분포는 Group I은 2년 8개월에서 12세 사이로 평균 연령은 6년 7개월이었고, Group II는 2년 5개월에서 11년 4개월 사이로 평균 연령은 6세로 두 Group간의 유의한 차이는 없었다. Group I은 남아와 여아의 비가 6:3이었고, Group II는 7:1이었다. 발병시 동반된 증상을 보면 고질압은 Group I 9예 중 1예에서만 관찰되었고 혈뇨는 Group I의 33%에서 Group II의 25%에서 관찰되었다. 고질소혈증을 보인 예는 없었으며 단백뇨의 선택성 지수는 Group I의 3예에서 0.2 이상이었고 Group II의 2예는 0.2 이하, 5예는 0.2이상이었다. 당뇨는 Group II의 25%에서만 간헐적으로 나타났다.

신생검의 소견은 Group I은 球狀硬化를 보인 사구체가 2.6~33%였고 細尿管 및 間質의 변화가 없었으며, Group II는 球狀硬化를 보인 사구체가 3~25%였고 세뇨관 위축 및 간질의 섬유화, 세포 침윤을 보였고 혈관의 변화도 2예에서 관찰되었다.

첫 steroid 매일요법으로 Group I의 모든 예에서 4주 이내에 完全寛解를 얻을 수 있었고, Group II의 6예에서는 2주 이내에 完全寛解가 얻어졌고 2예에서는 部分寛解를 얻을 수 있었는데, 이들 2예는 모두 球狀硬化가 10%이상인 경우였다. Group I의 4예는 frequent relapser였고 5예는 infrequent relapser였으며 평균 3년 1개월간의 추적기간을 거쳐 8예는 完全寛解상태이고 1예는 신증후군의 재발과 함께 복막염이 발생하였고 급성 신부전 상태에 있다. Group II는 5예가

frequent relapser였고, 3예가 infrequent relapser였으며 평균 3년 8개월의 추적기간 후 5예는 完全寛解상태이고 3예는 部分寛解상태로 단백뇨가 계속되고 있다.

### HBV 抗原 및 抗體有無에 따른 膜性 絲絨體腎炎의 臨床的 病理學的 所見의 差異에 관한 研究

서울醫大 內科  
李正相·安奎星·金聖龍  
서울醫大 病理學  
金 勇 一

膜性絲絨體腎炎은 대부분이 원발성이나, 약 30%는 全身性紅斑性狼瘡, sarcoidosis, 惡性腫瘍, 藥物 및 感染 등에 의해 2차적으로도 發生한다.

B型 肝炎바이러스에 의한 2차적인 膜性絲絨體腎炎에 관하여는 1971년 Combes 등이 처음 증명하였고, 그 후 여러 보고자들에 의하여 이 바이러스가 특히 膜性絲絨體腎炎의 원인이 된다는 사실이 확인되어 왔다.

B表面抗原의 發現率이 7%가 넘는 우리나라의 경우 중태에 원발성으로 생각되었던 膜性病變의 상당수가 B型 바이러스에 관련된 2차적 病變으로, 이 바이러스에 의한 2차적인 絲絨體腎炎과 원발성 病變과의 감별은 중요한 의미를 가질 것으로 생각되고 있다.

이에 연구자들은 B型 바이러스, 특히 B型 바이러스 表面抗原이 膜性絲絨體腎炎에 미치는 영향을 알아보기 위하여 1979년 1월부터 1983년 5월 사이에 서울大學校 病院 內科에 入院하여 腎生檢으로 膜性絲絨體腎炎으로 진단되었던 54명을 對象으로 B型 肝炎바이러스의 表面抗原, 表面抗體와 核抗體 검사를 실시하고, 이들의 양상에 따른 臨床狀, 免疫血清學的 檢査所見과 組織病理學的 所見을 비교 검토하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 膜性絲絨體腎炎으로 B型 肝炎바이러스 표식자에 대한 검사를 동시에 시행한 환자는 모두 56명으로, 다음의 3 Group로 분류하였다. Group I : B表面抗原, 表面抗體 및 核抗體가 모두 음성인 경우. Group II : B表面抗原은 음성이나, 表面抗體 또는 核抗體가 양성이거나, 表面抗體와 核抗體가 양성인 경우. Group III : 表面抗體와 核抗體에 상관없이 表面抗原이 양성인 경우.

2) Group I은 10명, II는 24명, III는 22명이었으며 각 Group 사이에 연령의 차이는 없었고, 성비는 Group II와 III가 3.8:1, 4.5:1이었고 Group I은 1:1.5로 여자에 많았다.

3) 痲素血症의 빈도는 Group간에 무관하였고 GPT 値의 상승과 血小板數의 감소는 Group III에서 빈번하였으며 cholesterol値의 상승은 Group I에 많았다.

4) 血尿는 Group III가 54.5%로 많았으며 3.5g/日 이상의 蛋白尿는 Group I이 70%, II가 52.1%였고 III는 33.3%였다.

5) 免疫血清學的 檢査에서는 RA因子的 양성율이 Group I 0%, II 8.3%, III 33.3%였고 cryoglobulin은 B표식자에 무관하였으며, 血清補體値의 감소는 Group III에서 현저하였다.

6) 組織病理所見에서는 Group I의 4명, II 6명, III의 15명이 stage III~IV였으며 특히 Group III에서는 mesangium 細胞의 증식, subendothelial deposit, segmental change, 腎細尿管과 interstitium의 변화가 다른 Group에 비해 빈번하게 관찰되었다.

7) 免疫螢光檢査狀에는 IgM이 Group III의 60%에서 capillary(53.3%)와 mesangium(6.7%)에 침착되어 Group I의 14.3%, II의 14.2%에 비하여 증가되어 있었다. B表面抗原에 대한 直接 免疫螢光檢査는 Group I과 II의 4명에서 실시하였으나 음성이었으며, III에서는 4명 중 2명이 양성이었다.

이상에서 膜性病變이 있는 환자들을 대상으로 B型 肝炎바이러스의 感染양상과 비교해 본 결과, B表面抗原이 양성인 환자들은 血尿와 RA因子的 양성율이 높았으며, 病理學的으로는 mesangium의 變化, subendothelial deposit, segmental change 등이 관찰되었으며, IgM의 침착율이 높았고, 이들 중 2명에서는 絲絨體에서 直接免疫螢光法으로 B表面抗原을 증명할 수 있었다.

— 13 —

### IgM 침적을 보인 絲絨體腎炎 1例

高麗醫大 內科

南宮鎮三 · 金亨奎 · 洪淳國

서울醫大 病理學

李 賢 順

1968年 Berger가 반복적인 혈뇨와 단백뇨가 있는 경우 腎生檢檢査에서 免疫螢光染色所見狀 mesangium에 IgA의 침적이 현저한 경우를 보고한 이래, 면역형광염색법은 신생검 검사에서 필수적인 검사로 알려져 있다.

特設性 腎症候群 患者에서 신생검 검사는 임상경과, 檢査室所見과 함께 환자의 豫後를 결정하거나 치료방침을 정하는데 중요한 검사로서 近者에 들어 진신적 질환이 동반되지 않은 특발성 신증후군환자의 신생검 검사상 基底膜의 변화없이 輕度의 mesangium의 증식과 함께 면역형광염색상 IgM의 현저한 침적을 보이는 경우를 IgM 사구체신염으로 分離하여 연구하려는 경향이 있다.

演者들은 입원 4일 전부터 심한 全身浮腫을 보였던 23세의 남자로서 혈청단백 3.4 gm(albumin 35.4%), 혈청 cholesterol 398 mg/dl, 24시간 총노단백 22 gm, 혈청 IgM 213 mg/dl, IgG 590 mg/dl, IgA 208 mg/dl, IgD 110mg/dl, IgE 990u/ml, C, 62mg/dl, C<sub>3</sub> 39mg/dl이었으며, 신생검소견상 mesangium에 현저한 IgM의 침적과 경도의 C<sub>3</sub> 침적을 보였으며 電子顯微鏡狀 mesangium에 electron dense deposit가 있고 경도의 분절성 기질증식을 보였던 例를 경험하였기에 보고하는 바이다.

— 14 —

### 慢性肝炎患者에서 單核性 IgM, Kappa型 및 多核性 混合寒性冷球蛋白血症을 나타낸 1例 報告

서울醫大 內科

李勳謙 · 金聖禧 · 李正相 · 李文鎮

서울醫大 病理學

車榮珠 · 朴明姬 · 金萬一

1933년 Wintrobe 등에 의하여 저온에 노출된 가역성 변화를 일으키는 혈장단백질의 응고현상이 보고 되었으며, 1947년 Lerner 등에 의하여 이 단백질을 cryoglobulin이라 명명된 이래 여러 질환에서 cryoimmunoglobulin이 많이 보고되어 왔다.

1966년 Meltzer 등이 다른 원인질환이 없이 자반증, 관절염, 진신쇠약, 신장염을 일으키고 이들에게서 IgM 및 IgG가 혼합되어 나타나는 경우를 essential mixed