

소아 국소성 사구체 경화증에서의 장기예후
연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학 교실*
김은아, 김지호, 김병길, 정현주*

서론: 국소성 분절성 사구체 경화증 환자에서 장기예후를 예측하기 위한 많은 노력들이 있어 왔으나 현재까지 정립된 이론은 없는 상태이다. 이에 저자들은 그동안 경험한 국소성 분절성 사구체 경화증 환자들에서 장기예후에 영향을 줄 수 있는 요인들을 알아보고자 한다.

대상 및 방법: 대상환자는 1990년 1월부터 1999년 12월까지 연세의료원에서 신생검을 시행하여 병리소견상 국소성 분절성 사구체 경화증으로 확진된 환자 50명을 대상으로 후향적 방법으로 자료 분석을 시행하였다.

결과: 1)전체 대상아의 발병시 평균 연령은 8년 3개월±3년 9개월이었고, 남녀 비율은 1.5:1이었으며, 추적 관찰 기간은 평균 60.5±51.3개월이었다. 2)초기 임상 소견상 혈뇨, 고혈압, 부종 및 단백뇨량은 신생존율에 영향을 미치지 못 했으며, 진단 당시 혈중 크레아티닌치가 높았던 그룹 9명과 정상이었던 그룹 21명간에는 5년 신생존율이 95%와 11%로 의미있는 차이를 보였다.(P=0.005) 3)치료에 따른 반응은 초기 prednisolone치료에 대한 반응은 완전관해군이 7명(14%), 부분관해군이 18명(36%)이었고, 면역억제제를 병용했을 때 완전 관해를 보인 군은 5명(10%), 부분관해를 보인 군은 5명(10%)이었다. 치료에 대한 반응과 신 생존율간에는 의미있는 차이가 없었다. 3)초기 병리 소견상으로는 신기능이 정상이었던 군과, 신기능이 저하된 군간에 사구체 경화증 침범 정도가 19%와 59%로 통계학적으로 의미있는 차이를 보였다.(P=0.002) 혈관 변화를 보인 경우는 5례에서 관찰되었는데 평균 신생존기간이 19개월로 평균 34개월에 비해 급속히 신기능이 저하되는 것으로 나왔으나 변수가 적어 통계학적인 의미는 없었다. 신기능이 저하된 환자 18명(36%)에서 신이식이 이뤄졌으며, 6명(12%)은 투석상태이다.

결론: 초기 임상 병리 소견에서 혈중 creatinine치가 높았던 경우와 사구체 경화증 침범 정도가 많았던 군에서 의미있게 신기능 저하가 동반되는 것으로 나왔다. 본 연구에서 신기능 저하로 진행되는 기간에 영향을 주는 변수를 찾고자 했으나 통계학적으로 의미있는 변수는 없었으며, 단지 혈관 변화를 보인 군에서 신기능 저하가 급속히 진행되는 것을 짐작할 수 있다.

소아 막증식성 사구체 신염의 임상 병리학적 고찰 및 조기 진단의 의의

문순정, 김성도, 박연진, 조병수, 경희의대 부속병원 소아과학교실

목적: 막증식성 사구체 신염은 소아 후기와 성인 초기에 호발하는 예후가 좋지 않은 만성 사구체 신염이다. 비록 전체 사구체 신염의 5-20%로 낮은 빈도를 차지하지만, 다른 유형의 사구체 신염에 비해서 단 시간 내에 만성 신부전으로 진행되는 질환으로 알려져 있다. 그리고, 이 질환이 진단될 당시에 이미 많은 경우에 신부전으로 진행되는 경우가 대부분이었다. 그러나, 최근 학교 집단 요검사의 실시로 조기 진단과 조기 치료가 가능해지게 되었다. 이에 본 연구에서는 소아 막증식성 사구체 신염의 임상 병리학적 고찰 및 예후를 알아보고자 하였다. 방법: 1990년 1월 부터 2000년 12월 까지 경희의대 부속병원 소아과에서 신생검을 통하여 확진된 제 I형 막증식성 사구체 신염 환자 14명을 후향적으로 분석하였다. 결과: 총 14명의 소아 막증식성 사구체 신염 환자 중, 남아 11명, 여아 3명으로 남녀 성비는 약 3:1이었으며, 평균 진단 연령은 11세였고, 이 중에서 학교 집단 요 검사로 발견된 환자는 4명으로 약 30%를 차지하였다. 발병 초기 증상으로서는, 신증후군을 보인 환자가 10명(70%)으로 가장 많았고, 고혈압이 동반된 경우는 6명(40%), 검사상 현미경적 혈뇨가 동반된 경우는 7명(50%), 신증후군 범위의 단백뇨를 보인 경우는 10명(70%), 그리고 혈청 C3와 C4의 감소는 각각 8명(57%), 6명(43%)에서 관찰되었다. 신생검은 총 14명중 13명에서 시행되었는데, 먼저, 광학 현미경 검사상 메산지움의 기질과 세포의 증식 및 사구체 모세 혈관벽의 비후가 모든 환자에서 관찰되었고, 반월체 동반은 3명(23%)에서, 그리고 간질 섬유화와 세뇨관 위축은 각각 4명(30%), 5명 (38%)에서 발견되었다. 면역 현미경 검사상 모든 환자에서 C3의 침착이 관찰되었고, 전자 현미경 검사상 내피하의 전자 고밀도 침착물이 모든 환자에서 보였고, 일부에서는 메산지움의 침착도 관찰되었다. 총 14명 중 1명에서는 치료 종료 후 다시 시행한 신 생검상 약간의 메산지움의 침착만 남아 있었다. 그러나, 다른 1명은 증상이 발행되어 신 생검을 받은 후 약 8개월 후에 이미 신부전으로 진행된 상태에서 신 이식을 받았다. 그 외 나머지 11명은 모두 현재 추적 관찰 중이며 신부전을 보인 환자는 아직 없었다. 그리고, 최근 증상이 나타나기 이전에 학교 집단 요검사를 통해 조기에 발견된 4명의 환자에서는 임상증상이 발생되고 난 후에 진단된 환자들에 비해서 조직소견이 더 양호하였다. 결론: 소아의 막증식성 사구체 신염의 조기 진단과 조기 치료가 향후 이 질환의 예후에 좋은 영향을 끼칠 것으로 사료된다.