

**막성증식성 사구체신염 제 II형(Dense deposit disease) 1례**

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실\*  
권해식, 이영목, 김지훈, 김병길, 정현주\*, 최인준\*

목적 : 막성증식성 사구체신염 제 II형(Dense deposit disease)은 모세혈관의 기저막, Bowman막 및 세뇨관 기저막을 따라서 기저막층내 전자고밀도물질이 침착되는 질환으로 제 I형과 달리 소아에서 매우 드문 질환으로 국내에서는 1례가 보고된 바 있다. 저자들은 내원 4년전 육안적 혈뇨를 주소로 시행한 신장조직검사상 연쇄상구균 감염후 급성 사구체신염(APSGN) 진단후 외래에서 추적 관찰 중 C<sub>3</sub>감소 및 현미경적 혈뇨 지속되어 다시 시행한 신장조직검사상 막성증식성 사구체신염 제 II형(Dense deposit disease) 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 10년 4개월된 남자환자로 과거력상 6세경 20일간의 육안적 혈뇨를 주소로 신장조직검사를 시행하여 연쇄상구균 감염후 급성 사구체신염(APSGN) 진단받고 스테로이드와 항생제 치료후 증세 호전되었다가 2개월후 다시 재발하여 입원치료 받은 경력 있었으며, 이후 외래 추적 관찰이 되지않았다. 가족력상 환자의 아버지와 누나, 여동생에게서 C<sub>3</sub>감소 소견있었으며 그의 특이소견은 없었다. 문진 소견상 육안적 혈뇨나 핏뇨 소견 없었으며 이학적 검사에서 특이한 소견은 없었다. 내원 당시 시행한 혈액 검사상 Hb 12g/dl, Hct 35%, WBC 6300/mm<sup>3</sup>, platelet 227000/mm<sup>3</sup>이었고, 전해질은 정상이었다. 혈청화학 검사상 total protein 6.7g/dl, albumin 4.5g/dl, BUN 9mg/dl, creatinine 0.3mg/dl, cholesterol 171mg/dl, 소변검사상 protein(-), RBC trace이었고, 24시간 소변검사상 protein 88mg/24hr, CCr 141ml/min/1.73m<sup>2</sup>이었다. 면역혈청 검사상 HBs Ag(-), Anti-HBs(+), C<sub>3</sub> 38mg/dl, C<sub>4</sub> 27mg/dl, Anti-DNA 1:10(-), cryoglobulin(-)였다. 지속적인 C<sub>3</sub>감소와 현미경적 혈뇨 소견 보여 2차 신장조직검사시행하였으며, 전자현미경 소견상 치밀관내에 전형적인 전자고밀도물질의 리본 모양의 침착(intramembranous, ribbon-like deposit)을 보여 막성증식성 사구체신염 제 II형 진단하였고 이후 소변검사상 정상 소견 보여 약물 복용없이 외래에서 추적 관찰하였으며 퇴원 4개월후 다시 현미경적 혈뇨 소견 보여 스테로이드와 ACE inhibitor 복용하면서 정기적으로 외래 추적 관찰 중이다.

결론 : 저자들은 내원 4년전 신장조직검사상 연쇄상구균 감염후 급성 사구체신염(APSGN) 진단후 지속적인 C<sub>3</sub>감소와 현미경적 혈뇨를 주소로 내원한 10년 4개월된 남자 환아에서 2차 신장조직검사를 시행하여 막성증식성 사구체신염 제 II형(Dense deposit disease)을 진단하였기에 보고하는 바이다.

**혼합 결체조직 질환에서 발현된 미세변화 신병증**

원광대학교 의과대학 내과학 교실

계영하\*, 심혁, 이재훈, 이성근, 이명수, 박병현, 오석규, 김태현, 안선호, 송주홍

혼합 결체조직 질환은 전신성 홍반성 낭창, 다발성 근염과 경피증을 담은 양상의 혼합으로 레이노드 현상, 연하곤란, 합지증, 근육통, 전신 쇠약과 관절염 등이 보일 수 있다. 신장 질환은 비교적 드물어 10 - 15 %의 환자에서 나타나며 경미하고 비진행성인 경우가 많으나 드물게 증식성 사구체신염의 진행성 형태나 반월상 사구체신염을 동반한 말기 신부전증도 보고되었다. 병변은 주로 막성 또는 미만성 증식성 사구체신염의 형태를 띤다고 알려져 있는데 저자들은 신증후군의 임상형태로 내원한 혼합 결체조직 질환 환자에서 발현한 미세변화 신병증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 60세 여자 환자가 내원 3일 전부터 발생한 복부팽만을 주소로 응급실로 내원하였다. 과거력상 내원 16개월전에 본원에서 간질성 폐질환, 결체조직 질환에 의한 간질환 및 혼합 결체조직 질환을 진단 받고 외래에서 경구 스테로이드제를 복용하며 추적관찰 중인 환자였다. 이학적 검사에서 내원당시 혈압은 90/60 mmHg으로 저혈압이 있었고 맥박은 96회/분, 체온은 섭씨 37.4 도 였다. 의식은 명료하였으며 급성 병색을 보였다. 복부는 팽만 되어 있었고 압통은 없었고 타진상 탁음이 증가되어 있었다. 검사실 소견에서 말초혈액검사는 혈색소 16.5 g/dL, 백혈구 4,700/mm<sup>3</sup>, 혈소판 241,000/mm<sup>3</sup>이었고 aPTT 29.6초, PT(INR) 0.85이었다. 생화학 검사에서 protein 4.6 g/dL, albumin은 2.3 g/dL로 감소되어 있었고, AST는 110 U/L로 증가되어 있었으며 ALT 18 U/L, ALP도 1072 U/L로 역시 증가되었고, Total bilirubin 0.5 mg/dL, direct bilirubin 0.1 mg/dL이었고, BUN 20 mg/dL, Cr 1.1 mg/dL, Na 137 mEq/L, K 4.5 mg/L였다. 혈청학적 검사에서 HBsAg(+)/HBsAb(-), HBeAg(+)/HBeAb(-)로 급성 B형간염을 시사하고 있었다. 요검사에서 요단백은 (++++)로 증가되어 있었고 24시간 요단백은 84.42g/day로 심한 단백뇨의 소견을 보였다. 복수천자 검사에서 백혈구는 67/mm<sup>3</sup>, Gram stain & culture상 균은 관찰되지 않았고 albumin은 1.1 g/dL로 SAAG는 2.2 g/dL였으며 glucose 105 mg/dL, LDH 161 U/dL, amylase 29 U/dL를 보여 신증후군으로 인한 복수로 생각되었다. 흉부 엑스선 검사는 양측 폐하부에 망상 음영이 증가되어 있었고 복부 초음파검사는 중등도의 복수와 좌측 신장에 5cm 정도의 단순 신낭종이 관찰되었다. 심전도는 특이소견이 없었다. 입원중 실시한 신생검에서 미세변화 신병증으로 판명되었으나 급성B형 간염 때문에 적극적인 치료는 하지 못하고 대증치료중 폐렴이 발생하였고 결국 패혈증으로 사망하였다.