

소아 IgA Nephropathy의 병리조직학적 검색

양문호, 김교영, 조병수¹, 이주희, 박용구, 김윤화, 박재훈

경희대학교 의과대학 병리학교실, 소아과학교실¹

IgA Nephropathy는 우리나라 원발성 신질환 중 가장 높은 질환으로 1986년부터 2000년 6월까지 경희의대 해부병리과에서 신생검으로 진단된 총 2993예 중 859 (28.7 %) 예이고, 이중 성인은 703예 (81.8 %), 소아 156예 (18.2 %)에 해당하였으며, 최근 초등학교 신체검사에서 혈뇨를 주소로 하여 본원 신장병 센터에 내원하게 된 소아에서 IgA Nephropathy의 빈도가 다소 증가하는 추세를 보였다. 소아 IgA Nephropathy 중 100예에 대하여 임상적 및 병리학적 검색을 시행하여 다음과 같은 결과를 얻었다. 내원시 주소는 현미경적 혈뇨가 대부분이었으며, 육안적 혈뇨는 4%에서만 보였고, 기타 무증상적 소변검사이상과 단백뇨 (20 %)이었다. 이 중 신증후군 범위에 있는 경우는 2 %이었다. 병리학적 소견으로는 광학현미경적 소견에서 mesangial proliferative glomerulonephritis 89.6 %, increase of mesangial matrix, 3.5 %, no specific change 6.9 %이었다. IF 소견은 IgA(+/-) 31 %, IgA (+) 31 %, IgA(>++) 6 %, C3(+/-) 13 %, C3 (+) 27 %, C3(>++) 2 %에서 mesangium에 과립성 침착을 보이고, 기타 IgG가 7 %, IgM이 10 % 정도에서 침착을 보였다. 전자현미경 소견에서는 전자밀도 물질의 침착을 모두다 관찰할 수 있었으나 성인에 비하여 소량 관찰되는 경우가 대부분이었다. WHO 분류법으로 grading을 하면, class I (7 %), class II (3.5 %), class III (53.4 %), class IV (36.2 %), class V (0) % 등이었으며, 성인 IgA Nephropathy보다 IgA 침착정도가 대부분 약하였으며 WHO 분류에 의해서도 class III 와 IV가 가장 많았으나 성인에 비해 경도의 증식을 보이는 경우가 대부분이었다.

Pathology of Focal and Segmental Glomerulosclerosis

Moon Ho Yang

Department of Pathology, College of Medicine, Kyung Hee university, Seoul, Korea

Focal and segmental glomerulosclerosis (FSGS) is a clinicopathologic entity, characterized morphologically by segmental sclerosis in some of the glomeruli, often containing small, rounded, glassy(hyaline) eosinophilic areas situated in the capillary loops, so called hyalinosis lesion, which also may occur in the tuft without sclerosis. FSGS can be divided as the primary and secondary forms, which usually can not be definitely differentiated. Segmental lesions appear to be more widely distributed in adults than in children and the serial section of the glomeruli is necessary for estimation of the segmental sclerosis. The lesion of FSGS is characterized by destruction of glomerular architecture with obliteration of capillaries and segmental solidification, more commonly at the periphery of the tufts than the central or hilar portion. This sclerosis(scar) are caused by collapse of the capillaries and mesangial production of excess matrix. Also seen especially in early lesion are glomerular foam cells, which are more common in nephrotic patients and also a common constituents of the tip lesion. In the sclerotic area a collection of eosinophilic glassy PAS positive homogeneous materials in the inner aspect of the peripheral capillary loops and lipid vacuols are frequently seen. The Immunofluorescence study shows most frequently segmental depositions of IgM and C3, but occasionally C1q and C4 depositions are also noted. The ultrastructural study reveals detachments of the visceral epithelial cells forming halo in early lesion, foot process obliteration, layering of basement membrane like materials, vacuolar changes of the epithelial cells, proteinaceous deposits and sclerosis. The glomerular tip lesion is adjacent to the opening of the proximal convoluted tubule and made up of foam cells within dilated capillaries, which frequently protrude into the tubular lumen. This lesion is considered as one of the early lesion of the FSGS by some authors, but uncertain. Several characteristic lesions including tip lesion, epithelial cell vacuolization, segmental hyalinosis, epithelial detachments with halo, and foam cells will be presented.