

성인 비박형 사구체 기저막 질환(Thin Glomerular Basement Membrane Disease : TGBMD)의 임상소견

최혁준\*, 이현철, 장민화, 조지형, 신용봉, 조영준, 박선희, 이덕현, 김용림, 조동규

경북의대 내과

배 경: TGBMD은 무증상 혈뇨의 가장 흔한 원인 중 하나로 알려져 있으나 많은 환자를 대상으로 한 국내 보고는 많지 않다. 연자들은 한국 성인에서 TGBMD 임상양상을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법: 전자현미경검사상 사구체 기저막의 두께가 300nm이하인 20명의 환자를 대상으로 임상양상, 검사실 소견, 현미경적 소견 및 동반질환 유무를 후향적으로 조사하였다.

결 과: TGBMD 환자 20명중 남, 여 분포는 10명:10명으로 차이가 없었으며 평균 연령은 여자가 남자에 비해 많았다(37세 vs 23세,  $p < 0.05$ ). 증상발현에서 조직검사까지의 기간은  $16 \pm 23$  개월(1주-90개월)이었다. 혈뇨의 양상은 15명이 현미경적 혈뇨를, 2명이 육안적 혈뇨를 보였으며 혈뇨를 보이지 않은 경우는 3명이었다. 단백뇨는 11명에서 관찰되었으며 4명(미세변화 신증후군 2명포함)에서 신증후군을 동반하였다. 혈청 크레아티닌은 급성신부전이 발생한 1명을 제외하고는 모두 정상 범위를 나타내었으며, 혈색소는 1명이 11.2g/dL로 철 결핍성 빈혈을 보였고 나머지는 모두 12g/dL 이상 유지되었다. 혈뇨의 가축력을 보인 환자는 없었으며 3명의 환자에서 고혈압이 관찰되었다. 전자현미경상 기저막의 평균 두께는  $211.32 \pm 29.00$ nm이며 남녀사이의 유의한 차이는 없었다(남:  $212.22 \pm 34.84$ nm, 여:  $210.50 \pm 24.55$ nm). 면역 형광현미경 검사상 10명에서는 침착물이 인지되지 않았고 나머지 10명에서(IgA신증 5명 포함) IgA, C3, IgM, fibrinogen의 침착이 관찰되었다. 다른 신질환과 동반된 환자는 6명으로 IgA신증이 4명, 미세변화 신증후군이 1명, 두가지 모두 동반된 경우 1명이 있었으며 현재까지 신부전으로 진행된 환자는 없었다.

결 론: 비박형 기저막 신질환은 성인의 무증상 혈뇨의 한 원인으로 현미경적 혈뇨로 우연히 발견되는 경우가 많다. 약 50%에서 단백뇨를 나타 내었지만 다른 합병증이나 신부전을 동반하지 않는 경우가 대부분이었다. 향후 장기 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

신장 이식 4년 후에 발생한 신생(de novo)의 제2형 급속 진행형 사구체신염의 치험 1례

한림대학교 의과대학 내과학교실

배영덕, 오국환, 윤종우, 구자룡, 김형직, 김근호, 채동완, 노정우

서론 : 신장이식 후에 생기는 급속진행성 사구체신염은 보고가 매우 드물며, 신생(de novo)의 경우와 이식 전 사구체신염의 재발(recurrent)로 생기는 경우가 있다. 저자는 신장 이식 4년 후에 발생한 신생의 제2형 급속진행성 사구체신염(de novo RPGN, type II)을 치료하여 말기신부전으로의 진행을 억제하였으며, 유사한 국내의 의 증례 보고를 문헌 검색하였으나 찾을 수 없었다.

증례 : 본 증례의 환자는 1995년 고혈압에 의한 만성신부전의 진단을 받고 2년 후 living unrelated donor로부터 신이식을 받았다. 2001년까지 정기적으로 추적관찰하며 cyclosporine 175mg, prednisolone 5mg과 항고혈압제제를 투약받았고, 특별한 문제가 없이 지내고 있었다. 그러나, 환자는 입원 7일 전부터 오한, 전신 부종과 육안적 혈뇨가 발생하였으며, 입원 2일 전 외래를 방문하였을 당시에는 단백뇨와 혈청 크레아티닌 농도 1.7 mg/dL의 고질소혈증이 발견되었다. 입원 당시 혈청 크레아티닌 농도는 4.7mg/dL로 상승되어 있었고, 1일 12.6g의 단백뇨와 요검경에서 이행 적혈구와 농뇨가 관찰되었다. 이학적 검사에서 결체조직 질환의 증거는 관찰되지 않았으며, cryoglobulin, 항 호중구 세포질 항체(ANCA)와 항핵항체는 음성하였고, 감염의 증거도 없었다. 임상적으로 급속진행성 사구체신염으로 진단하였으며, 신조직 검사를 시행하였다. 13개의 사구체 가운데 9개에서 cellular crescent가 관찰되었고, C3와 fibrin의 사구체내 과립상 침착을 보이면서, 메산지움과 내피하의 electron dense deposit를 보였다. 환자는 스테로이드 충격요법과 cyclophosphamide 2.5 mg/kg/day를 경구 투여하였으며 종전의 면역 억제제는 그대로 유지하였다. 입원 후 제20일에는 혈청 크레아티닌이 2.0 mg/dL로 감소하였으며, 다른 임상적 소견도 호전되어 퇴원하였다. 4개월 후인 현재 환자는 cyclophosphamide 1일 2.5 mg/kg 경구 투여를 유지하고 있고, prednisolone은 용량을 점차 감소하여 1일 30mg 복용 중이며, 혈청 크레아티닌 농도는 1.9 mg/dL, 요단백 배출량은 1일 600mg으로 유지되고 있다.