

원발성 제2형 막증식성 사구체 신염 2예

계명대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실¹

성정훈, 진규복, 강민경, 강미정, 황은아, 한승엽, 박관규¹, 박성배, 김현철

서 론: 막증식성 사구체 신염은 원발성 사구체 신염의 6-12%를 차지하고 소아후기와 성인초기에 주로 호발하며 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 있다. 국내의 보고들은 대부분 이차성 막증식성 사구체 신염이며 원발성은 그 보고가 드물고 특히 원발성 제2형 막증식성 사구체 신염의 보고는 거의 없다. 저자들은 신증후군과 육안적 혈뇨를 주소로 내원하여 신생검상 원발성 제2형 막증식성 사구체 신염을 진단받은 환자를 2예 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 1: 환자는 16세 여자로서 하지 함요 부종을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력에는 특이소견이 없었고 혈압은 120/80mmHg, 양측 하지의 함요 부종이 관찰되었으나 기타 이학적 소견은 정상이었다. 검사실 소견에서 혈색소 12.4 g/dL, 소변검사상 단백 300 mg/dL, 적혈구 many/HPF, cast는 음성, 24시간 요단백이 4.0 g/2,450 cc였고, BUN 9 mg/dL, creatinine 0.5 mg/dL, 총콜레스테롤 477 mg/dL, 알부민 2.3 g/dL, B형과 C형 간염 항원은 모두 음성, C3 34.7 mg/dL, C4 28.9 mg/dL, 혈청 한랭 글로불린은 음성이었다. 신증후군으로 입원 4일째 신생검을 실시하여 광학 현미경 검사에서 모세혈관벽의 광범위한 두꺼움과 메산지움 세포의 국소적인 증식소견을 보였고 기저막의 이중구조(double contour)가 관찰되었다. 면역형광현미경 검사에서 C3가 기저막을 따라 불규칙한 과립상의 양성소견을 보였고 전자현미경 검사에서 사구체 기저막의 치밀판 안쪽의 두꺼움과 기저막 전체에 광범위한 면역 복합체의 침착이 관찰되었다.

증례 2: 환자는 21세 남자로서 육안적 혈뇨를 주소로 내원하였다. 내원 1년전 군대훈련 중 육안적 혈뇨가 처음 나타났고 이후 심한 운동시 간헐적인 육안적 혈뇨를 보였다. 과거력과 가족력에 특이사항은 없었다. 혈압은 130/80 mmHg, 이학적 검사상에서 특이한 소견은 보이지 않았다. 검사실 소견에서 혈색소 14.3 g/dL, 소변검사상 단백 300 mg/dL, 적혈구 many/HPF, cast는 음성, 24시간 요단백이 5.6 g/1,050 cc, BUN 11 mg/dL, creatinine 0.8 mg/dL, B형과 C형 간염 항원은 모두 음성, C3 8.9 mg/dL, C4 29.1mg/dL, 혈청 한랭 글로불린은 음성이었다. 입원5일째 신생검을 실시하였고 광학 현미경 검사에서 모세혈관벽의 광범위한 두꺼움과 메산지움 세포와 기질의 국소적인 증식소견을 보였고 Trichrome 염색에서 사구체의 메산지움과 모세혈관벽의 면역복합체 침착소견을 보였다. 면역형광현미경 검사에서 C3와 kappa가 기저막을 따라 불규칙한 과립상의 양성소견을 보였고 전자현미경 검사에서 사구체 기저막의 치밀판 부위에 고전자밀도(electron dense deposit) 침착이 관찰되었다.