

## 박기저막 질환에 동반된 원발성 막성신병증 1예

한동대학교 선린병원 내과학교실, 영남대학교 의과대학 해부학교실\*

최성진 · 조현오 · 최혁환 · 정용덕 · 유재연 · 한혁준 · 김용진\*

**서 론 :** 박기저막 질환 (Thin Glomerular Basement Membrane Nephropathy)은 정상적인 신기능과 혈압을 유지하면서 지속적인 현미경적 혈뇨를 보이고, 병리학적으로 사구체기저막의 미만성 비박화를 특징으로 하는 질환이다. 이는 사구체질환 (glomerulopathy)의 혼란 형태 중의 하나로, 지속적인 혈뇨 환자의 20-30%를 차지하고, 드물게는 IgA 신병증, 당뇨병성 신병증, minimal change lipid nephrosis와 같은 다른 사구체질환들과 연관이 되기도 한다.

1994년에 Takahashi 등은 10년간 단백뇨와 현미경적 혈뇨를 가진 59세 여자환자의 신조직 검사상 박기저막 질환에 동반된 1기 (stage I) 막성신병증 1예를 보고한 바 있으나, 이렇게 박기저막 질환에 원발성 막성신병증 (Idiopathic Membranous Nephropathy)이 동반된 경우는 그 예를 찾기 매우 힘들다. 이는 형태학적으로 볼 때, 원발성 막성신병증이 사구체기저막을 따라 면역복합체 (immune complex, IC)가 침착됨으로써 사구체 기저막이 두드러지고 두꺼워지는 질환인 반면에, 박기저막 질환은 이와 정반대이기 때문이다.

우리나라에서는 아직 박기저막 질환에 원발성 막성신병증이 동반된 예는 보고된 바가 없는데, 저자들은 혈뇨를 주소로 내원한 63세 여자환자의 신조직검사에서 두 질환이 동반된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

**증 례 :** 혈뇨를 주소로 내원한 63세 여자환자로, 혈뇨의 원인을 알고자 신조직검사를 시행하였으며, 조직검사 전 소변검사에서 적혈구 many/HPF, 백혈구 10-15/HPF, 단백질 (++) 소견을 보였으며, 혈액 검사에서 BUN/Cr 13.8/0.6 mg/dl, HBs Ag/Ab (-/+), Anti-HCV Ab (-), Anti-HIV (-), VDRL: non-reactive, CRP (n) 0.05 mg/dl, ASO (n) 24 IU/ml, RA (-) 소견을 보였다. 이 외에 생명징후나 이학적 검사소견상 특이소견은 발견되지 않았다.

병리검사 결과 중 광학 현미경에서는 9개의 사구체가 관찰되었는데, 그 중 2개에서 구형사구체 경화 소견을 보였으며, 나머지에서 세포증식과 분절성 경화소견은 관찰되지 않았다. 30%에서 부분적인 세뇨관의 위축이 관찰되고, 그 외 혈관에는 특이소견이 관찰되지 않았다. 형광 현미경 소견상 6개의 사구체를 관찰하였는데, IgG (-), IgA (-), IgM (-), C3 (-), C1q (-), Fibrinogen (-), Albumin (-) 소견을 보였다. 전자 현미경 상 기저막 상부에 매우 작은 전자입자 (electron dense)의 침착이 관찰되었고, 사구체기저막은 150-230nm의 비박화 소견을 보였다.

환자는 현재 외래에서 추적관찰 중 안지오텐신 전환효소 억제제와 Dipyridamol을 사용하고 있는데, 10개월간의 경과관찰 중 단백뇨는 소실되었으며 혈뇨는 지속되는 소견을 보이고 있다. 환자의 크레아티닌 치는 정상범위로 잘 유지되고 있으며, 신기능의 악화를 시사하는 다른 소견은 관찰되지 않고 있다.

**결 론 :** 박기저막 질환에 원발성 막성신병증이 동반되는 것은 매우 보기 드문 신질환으로 병리학적 소견상 사구체 기저막의 비후 소견 없이, 상피하에 면역복합체가 미만성으로 침착하는 막성신병증의 형태학적인 특징을 관찰할 수 있었다. 초기에는 단백뇨를 나타내었으나 이후 호전되었고, 현미경적 혈뇨는 지속되는 소견을 보였으나, 임상적으로는 양호한 경과를 보이고 있다.