

루푸스 신염과 동반된 박기저막 질환 1예

건양대학교 의과대학 내과학교실

김정규 · 구훈섭 · 윤현주 · 황원민 · 임동미 · 윤성로 · 송현용

박기저막질환(thin basement membrane disease)은 무증상의 혈뇨를 보이고, 사구체기저막의 미만성 비박화(diffuse thinning)을 보인다. 특히 사구체기저막의 비박화 이외의 조직학적 변화는 없고 만성신부전을 진행하지 않아 양성의 독립된 질환으로 알려져 있다. 그러나 최근 type 4 collagen의 이상, 미세변화형 신증후군, 초점성 결절성 사구체경화증 등과 연관되어 보고되어 다른 질환과의 연관성이 제기되고 있다. 저자들은 전신성 홍반성 낭창 환자에서 특이한 사구체의 변화없이 기저막의 미만성 비박화를 확인하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 28세 여환으로 환자는 내원 2주 전 있었던 육안적 혈뇨를 주소로 내원하였다. 과거력상 2번의 출산력이 있고 한 번의 유산이 있었다. 또한 자궁경부암으로 9개월 전 전자궁적출술을 시행받았다. 입원시 말초혈액 검사에서 혈색소 10.9 g/dL, 적혈구 용적률 35.6%, 백혈구 5,160/mm³, 혈소판 274,000/mm³ 이었다. 요검사는 pH 5.5, 비중 1.015, 요단백 (-), blood (++) , 요침사에서 적혈구 (many), 백혈구(-) 이었고 80%의 RBC 변형을 보였다. 혈청 생화학검사서 BUN/Cr. 12/0.79 mg/dL, Protein/albumin 7.8/4.4 mg/dL, Ca/P 9.2/3.24mg/dL, AST/ALT 29/30 IU/L, T. bilirubin 0.6 mg/dL, T. cholesterol 267 mg/dL, Na/K/Cl 139/4.3/103 mEq/L, HBsAg/A b(-/-), anti-HCV (-), anti-HIV (-), ASO 195 IU/mL, ANCA, VDRL, RA, CRP, cryoglobulin은 모두 음성이었으며, random urine에서 Protein/Cr.은 3/54.2 mg/dL이었고, selectivity index는 0.09, C3/C4 118/37 mg/dL, IgG 180 mg/dL, IgA 381 mg/dL, IgM 157mg/dL로 정상 범주에 있었다. ANA (+), anti-DNA 1.94 IU/mL, anti-Sm (-) 신조직검사상 Lupus nephritis IIa, thin basement membrane disease로 확인되어 외래에서 추적 관찰 중이다.