

## 박기저막 질환 (Thin Glomerular Basement Membrane Disease)의 임상상

계명대학교 의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

한승엽<sup>1</sup> · 장미현<sup>1</sup> · 김정은<sup>1</sup> · 윤정수<sup>1</sup> · 진규복<sup>1</sup> · 황은아<sup>1</sup> · 박성배<sup>1</sup> · 김현철<sup>1</sup> · 최미선

### Thin Glomerular Basement Membrane Disease : Clinical Significance of a Morphologic Diagnosis

Seung Yeup Han<sup>1</sup>, Mi Hyun Chang<sup>1</sup>, Jung Eun Kim<sup>1</sup>, Jeong Soo Yoon<sup>1</sup>  
Kyu Bok Jin<sup>1</sup>, Eun Ah Hwang<sup>1</sup>, Sung Bae Park<sup>1</sup>, Hyun Chul Kim<sup>1</sup>, Mi Sun Choe<sup>2</sup>

Departments of Internal Medicine<sup>1</sup>, Pathology<sup>2</sup>, Keimyung University School of Medicine

**목 적** : 박기저막 질환 (Thin Glomerular Basement Membrane Disease : TBMD)은 사구체 기저막이 전반적으로 얇은 병리소견을 특징으로 하며 양성 재발성 혈뇨라고도 불리는 비교적 예후가 좋다고 알려진 질환이다. 무증상 혈뇨의 가장 흔한 원인 중 하나이나 이 질환에 대한 보고가 많지 않고 일부 환자에서는 신부전으로 진행되는 것으로 보고되고 있다. 이러한 TBMD 환자들의 임상양상을 알아보려고 하였다.

**방 법** : 1996년 1월부터 2006년 7월까지 계명대학교 동산의료원에서 신생검으로 TBMD를 진단 받은 환자 중 최소 6개월 추적 검사가 가능했던 54명의 환자를 대상으로 신생검시 임상양상, 검사소견, 형태학소견과 추적검사를 후향 조사하였다. TBMD의 진단은 광학현미경검사서 정상 혹은 미소변화를 보이고, 면역형광현미경검사서 경도 (trace) 이하의 침착을 보이며, 전자현미경검사서 사구체 기저막이 전반적으로 얇은 (260 nm 이하) 경우로 하였으며 Alport 증후군은 제외하였다.

**결 과** : 대상환자 54명 중 남자는 42명, 여자는 12명으로 남녀비는 3.5:1이었다. 신생검 당시 전체 환자의 나이 중앙값은 19세 (5-54), 남자는 19세 (8-50), 여자는 26세 (5-54)이었다. 요 이상을 알고 난 후 신생검까지 평균기간은 37개월, 신생검 후 추적기간은 평균 20개월이었다. 신생검 당시 임상양상은 현미경 혈뇨 96%, 육안적 혈뇨 20%이었으며 4%는 고립성 단백뇨를 보였다. 단백뇨는 28% 환자에서 관찰되었고 일일 3 g 이상의 단백뇨는 4%에서 관찰되었다. 고혈압을 보인 환자는 15% 이었고 신기능은 한명을 제외하고는 모두 정상 이었다. 광학현미경검사서 사구체 경화 24%, 메산지음 증식 8%, 세뇨관 위축 5.5%, 간질 섬유화는 10%에서 관찰되었다. 면역형광현미경 검사에서는 46%에서 경도의 면역글로불린 혹은 보체의 침착을 보였으며 전자현미경검사서 1명이 족돌기의 국소소실을 보였다. 추적관찰에서 혈뇨의 소실이 13% (7/52), 단백뇨 감소 13% (7/54), 단백뇨 증가는 14% (8/54)에서 보였으나 신생검 당시와 유의한 차이를 보이지는 않았다. 신부전으로 진행된 환자는 한례도 없었다.

**결 론** : TBMD는 양호한 임상경과를 보이거나 10% 내외의 환자는 간질과 세뇨관의 변화를 동반하고 있었다. 최근 무증상 요 이상의 원인으로 TBMD 진단이 증가하고 있으며 신부전으로 진행되는 예후인자를 알기 위한 많은 환자를 대상으로 하는 장기적인 추적조사가 필요하리라 생각한다.