

Glomerular Basement Membrane Disease의 임상 및 병리학적 분석

가톨릭대학교 의과대학 병원병리학교실¹, 내과학교실²

이경지¹ · 양철우² · 김용수² · 방병기² · 이교영¹ · 심상인¹ · 최영진¹

Clinicopathologic Analysis of Glomerular Basement Membrane Disease

Kyungji Lee¹, Chul-Woo Yang², Yong Soo Kim², Byung Kee Bang², Kyo-Young Lee¹
Sang-In Shim¹ and Yeong-Jin Choi¹

Department of Hospital Pathology¹, Department of Internal Medicine²
College of Medicine, The Catholic University of Korea

Glomerular basement membrane disease (GBMD)는 기저막의 형태적 이상에 의한 사구체신염으로 여기에는 **Alport syndrome(AS)**과 **thin basement membrane nephropathy (TBMN)**가 포함되며, 기저막을 구성하는 **type IV collagen**과 관련된 유전자의 변이나 손실로 일어나는 질환이다. 최근 들어 **TBMN**이 흔히 발생한다고 보고 되고 있어, 두 질환의 임상 및 병리학적 분석을 통하여 진단에 도움을 주는 특징들을 알아보았다. 가톨릭대학교 의과대학에서 2000년 1월부터 2006년 12월까지 시행한 신장 생검 중 이식신 생검을 제외한 2712개의 증례를 검토하여 **GBMD 67명 (2.47%)**, 그 중 **TBMN 53명 (1.99%)**, **AS 14명(0.5%)**를 선별하여 추적 검사 (평균563일)를 포함한 임상소견과 광학, 면역형광, 및 전자 현미경 소견을 조사하였다. 임상 소견상 **GBMD 67**에의 평균 연령은 32세, 남녀 성비는 1.79:1이었다. 그 외에 신질환 가족력, 혈뇨나 단백뇨유무, 상기도 감염 유무, 측복부 통증, 근중증 과거력, 청력 손실, 시력 손실, 혈압, 만성신부전증 진행 여부등을 알아보았고, 검사실 소견 중 혈뇨 (혈뇨의 경중도 (평균2+), 혈뇨의 종류 (미세 혈뇨, 46/53, 87% 또는 육안 혈뇨, 9/53, 17%), 이형성 적혈구 유무 (17/53, 32%)와 **BUN (평균13.35)**, **creatinin (평균0.87)** 값을 조사하였으나 두 군간(**TBMN & AS**)에 유의한 차이가 있는 것은 단백뇨 ($p=0.003$)였고 **AS**에서 좀 더 심하게 관찰되었다. 광학현미경 소견상 **GBMD 67**에 중 사구체 경화(28/67, 42%, 평균 24%), 반월상(crescent) 형성(1/67, 1%), 세뇨관 및 간질조직의 염증 및 위축 (39/67, 58%, 평균 mild), 혈관사이세포(mesangial cell) 증식(40/67, 59%)을 관찰하였는데, 사구체 경화 ($p=0.029$)와 세뇨관 및 간질조직의 염증 및 위축($p=0.02$)이 **AS**에서 정도가 심하였고 통계적으로 유의하였다. 전자 현미경 소견에서는 **GBMD**의 기저막 두께 변화 (평균 141 μm), 얇아진 기저막의 분포 (분절성, 12/65, 18%, 미만성, 53/65, 82%), 족돌기 융합(foot process fusion) (54/65, 83%), 층판화 (lamellation) (2/65, 3%), 과립성 침착물 유무(2/65, 3%)을 관찰하였는데 **AS**에서 기저막 두께의 변화가 심하고 (**AS vs TBMN**, 273 μm : 106 μm), 족돌기 융합, 층판화, 과립성 침착 정도가 높았다 ($p<0.001$). 특히 **TBMN**질환에서 사구체 기저막이 분절성으로만 얇아지는 소견을 보이는 경우가 8예 (8/45, 17%)가 있었으며 **AS**에서는 다른 소견 없이 기저막이 얇아진 것만 관찰된 경우도 2예(2/14, 14%)가 있었다. **AS** 및 **TBMN**은 유사한 임상 양상을 보여 임상적 감별은 어려우나 병리 소견에서 사구체 경화 정도와 세뇨관 및 간질조직의 염증 및 위축 및 전자 현미경 소견에서 사구체 기저막의 변화 정도가 진단에 도움이 된다. 특히 **TBMN**질환에서 사구체 기저막이 분절성으로 얇아지는 경우도 미만성으로 얇아지는 경우와 임상 소견, 병리 소견의 통계학적 차이를 보이지 않으므로 두 경우 동일하게 진단해야 한다.

Key Words : 사구체 기저막 질환

Glomerular basement membrane disease