P-42

신증후군이 동반된 IgG 신병증(IgG-associated mesangial glomerulonephritis) 소아 환자 1례

관동대학교 명지병원 소아과교실[2], 병리학교실[2]

이상후[1] · 방성준[1] · 김병길[1] · 송지선[2]

A Case of IgG-associated Mesangial Glomerulonephritis Combined Nephrotic Syndrome

Sang Hoo Lee[1], Sung Joon Pang[1], Pyung Kil Kim[1] and Ji Sun Song[2]

[1]Departments of Pediatrics, [2]Pathology, Kwandong University College of Medicine

서 론 : IgG 신병증(IgG- associated mesangial glomerulonephritis)은 전세계적으로 드물게 발표되는 원발 사구체 질환으로 1993년 Sato 등에 의해 처음으로 보고되었고 이후 1994년 Yoshikawa 등에 의해 소아에서의 10례가 보고되었다. 주로 단백뇨를 주소로 하며 현미경적 혈뇨를 동반하기도 한다. 조직 면역 형광 검사상 사구체 간질에 IgG의 침착을 보이는 사구체 신염이다. 이 질환은 이전에는 양성 경과를 취하는 것으로 알려 졌으나 2002년 Fakhouri등은 양성 경과를 주로 보이지만 일부는 말기 신부전증도 보이며 1례 에서는 신장 이식후 이식신에서 IgG 신병증이 재발된 예를 보고하기도 하였다. 저자들은 전신부종을 주소로 내원한 환자의 신생검을 통해 진단된 IgG 신병증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 4년 6개월 된 여아로 3년 10개월에 전신부종을 주소로 신증후군 진단하에 본원 입원 치료한 환아로 steroid 치료에 반응하여 퇴원하였으나 퇴원후 외래 경과추적 하던 중 8개월후 신증후군이 재발되어 다시 입원하였다. 혈중 BUN/Cr 11.9/0.5 mg/dL, T.protein/Albimin 4.3/1.7 g/dL이었고 요검사에서 단백뇨 4+(500mg/dL), 혈뇨 1+(25/uL)였으며 24시간뇨에서 단백질은 1045 mg/d, 크레아티닌은 0.3 g/d이었다. ANA, Anti- DNA, ASO 모두 음성이었으며, C3, C4는 각각 172 mg/dL, 28 mg/dL 이었고 혈청 IgG 305 mg/dL, IgA 77.9 mg/dL, IgM 217 mg/dL 이었다. 신증후군이 재발되어 정확한 병명을 확인코자 신생검을 실시하였으며 신생검에서 광학 현미경 소견상 특이소견을 보이지는 않았으나 면역 형광 현미경 소견상 사구체에 주로 미만성 분절성 IgG 침착이 있었으며, IgM 침착도 동반되었다. 국소적으로 C^4, C1q 침착도 있었다. 전자 현미경 소견상 사구체 간질의 확장은 보이지 않았으나 국소적으로 사구체 간질에 소수의 전자 고밀도 침착이 확인되었다.

결 론 : 저자들은 전신부종, 단백뇨, 현미경적 혈뇨를 동반한 신증후군 환아 (4년 6개월 여아)에서 신생검을 실시하여 면역 형광 현미경과 전자현미경 소견으로 진단된 IgG 신병증 (IgG- associated mesangial glomerulonephritis) 1례를 경험하고 국내에서는 아직 보고된 례가 없기에 문헌 고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

Key Words : IgG 신병증
IgG- associated mesangial glomerulonephritis