

소아 사구체 기저막 비박화 환자의 장기 임상 경과에 대한 고찰

경북대학교 의학전문대학원 소아과학교실

황영주, 박효민, 김옥현, 장경미, 최재영, 고철우, 조민현, 김민경

Long-term Clinical Course in Children with Thin Glomerular Basement Membrane

Young Ju Hwang, Hyo Min Park, Uk-hyun Kim, Kyung Mi Jang
Jae Young Choe, Cheol Woo Ko, Min Hyun Cho, Min Kyung Kim

Department of Pediatrics, Kyungpook National University

목적: 사구체 기저막 비박화는 지속적인 현미경적 혈뇨를 특징으로 양호한 예후를 보이는 신장질환이다. 1998년부터 학교에서 정기적인 소변 검사가 시행되면서 소아 연령에서 진단이 증가하고 있어 이에 대한 임상적 특징과 장기간의 경과를 알아보기 위해 본 연구를 시행하였다.

방법: 1999년 1월부터 2003년 12월까지 경북대학교병원 소아청소년과에서 신조직 검사를 통해 사구체 기저막 비박화로 진단된 58명의 환자를 대상으로 조사 하였으며 평균 추적 기간은 6.8년이었다. 이들의 임상적 특징과 경과를 의무기록을 통하여 후향적으로 조사하였다.

결과: 사구체 기저막 비박화로 진단된 환자의 남녀 비는 남자 27명 (46.5%), 여자 31명 (53.5%)이었으며 조직 검사 상 평균 사구체 기저막의 두께는 187.5 nm이었다. 첫 내원 당시 평균 연령은 7.8세 (1.9-14.0세)였고 진단하게 된 계기는 학교 신체검사가 31명 (53.5%)으로 가장 많았고 다른 이유 병원에서 시행한 소변 검사에서 우연히 혈뇨가 발견된 경우가 17명 (29.5%), 육안적 혈뇨가 있어 내원한 경우가 10명 (17%)이었다. 내원 시 혈뇨의 형태는 지속적인 현미경적 혈뇨 40명 (70%), 간헐적 현미경적 혈뇨 9명 (15.5%), 육안적 혈뇨와 현미경적 혈뇨가 혼재된 형태가 8명 (13.7%), 육안적 혈뇨가 1명 (1.7%) 순으로 나타났다.

추적 관찰 기간 중 3명은 단백뇨가 지속되어 평균 9.8년의 간격을 두고 신장 조직검사를 재시행 하였고 이들 모두 알포트 증후군으로 진단되었다. 알포트 증후군으로 진단된 3명의 환아는 모두 첫 내원 당시 육안적 혈뇨와 현미경적 혈뇨가 동반된 형태의 혈뇨를 보였으며, 내원 당시에 단백뇨가 동반된 경우는 없었다. 첫 내원 시 평균 연령은 알포트 증후군 환아에서 2.1세 (1.9-2.5세)로 사구체 기저막 비박화 환자의 8.1세 (4-14세)에 비해 의미 있게 낮았다 ($p=0.03$).

결론: 사구체 기저막 비박화는 지속되는 혈뇨를 특징으로 하는 양성 신 질환으로 알려져 있으나 육안적인 혈뇨를 동반하고 진단 당시 연령이 어린 경우, 추적관찰 기간 중 단백뇨가 출현하는 경우는 알포트 증후군에 대한 추가 검사가 반드시 필요할 것으로 사료된다.

Key Words: 사구체 기저막 비박화, 소아, 알포트 증후군

Thin Glomerular Basement Membrane, Children, Alport syndrome