

# 소아 사구체신염의 임상 및 병리학적 분석

인제의대 부산백병원 소아과학교실, 병리학교실\*

박 광 용 · 윤 혜 경\* · 정 우 영

## < 한 글 요약 >

**목 적 :** 경피적 신생검에 의해 사구체신염으로 진단된 환자들을 대상으로, 병리조직학적인 분류에 근거하여 사구체신염의 종류와 발생 빈도를 조사하였다. 또한 각 사구체·질환별로 발현된 임상 양상의 형태와 임상 양상의 형태에 따른 사구체신염의 종류와 발생 빈도를 분석하였다.

**방 법 :** 1986년 1월부터 1996년 12월 사이에 인제의대 부산백병원 소아과에 입원하여 신질환이 의심되어 초음파 유도하에 Tru-cut needle을 이용하여 경피적 신생검을 시행한 환자 중 사구체신염으로 진단된 15세 이하의 환자 310례를 대상으로 하였다. 환자들의 임상 양상은 의무기록을 중심으로 후향적으로 분석하였다.

### 결 과 :

1) 대상 환자는 310명 이었고, 나이는 13개월부터 15세사이 였으며, 남녀의 비는 남자 188명, 여자 122명으로 1.54 : 1 남자에서 발생빈도가 높았다.

2) 전체 사구체신염 환자중 원발성 사구체신염은 217명, 속발성 사구체신염은 93명으로, 원발성 사구체신염이 더 많았으며 2.33 : 1의 비율을 보였다. 이를 빈도순으로 살펴보면 미세변화 신증이 32.6%로 가장 많았으며, 다음으로는 IgA신증 15.8%, 알레르기 자반증성 신염 13.5%, 연쇄상구균 감염후 사구체신염 8.1%의 순이었다.

3) 내원 당시에 발현되었던 임상 양상의 형태를 기준으로 하여 5가지의 임상 증후군으로 분류하였을 때, 무증상성 요이상을 동반한 사구체신염이 134례로 43.2%로 가장 많았으며, 신증후군이 127례로 41.0%, 급성 사구체신염이 44례로 14.2%, 만성 사구체신염이 3례로 1.0%, 급속진행성 사구체신염이 2례로 0.6%를 차지하였다.

4) 원발성 사구체신염의 분포를 보면 미세변화 신증이 46.5%로 가장 많았으며, 다음으로 IgA신증 22.6%, Thin GBM disease 7.8%, 막증식성 사구체신염 5.5%, 메산지음 증식성 사구체신염과 국소성 분절성 사구체경화증이 각각 4.6%, 막성 신병증 0.9%, 경화성 사구체신염 0.9%, 반월형 사구체신염 0.5%의 순이었고 기타 어느곳에도 분류하지 못하는 경우가 6.0%를 차지하였다.

5) 속발성 사구체신염의 원인 질환으로는 알레르기 자반증성 신염이 45.2%로 가장 많았으며, 연쇄상구균 감염 후 사구체신염이 26.9%, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염이 17.2%, 낭창성 신염이 6.5% 그리고 기타 질환이 4.2%를 차지하였다. 기타 질환에는 Alport 증후군 2례, 용혈성 요독 증후군 1례, Fibrillary 신염 1례 였다.

**결 론 :** 신생검을 시행하는 기관에 따라 신생검의 적응증이 다르며, 병리조직학적 분류 또한 일치되지 않은 실정이다. 그러므로 각 기관의 특성에 따라 어떤 특정한 질환의 환자가 상대적으로 많을 가능성이 있으므로 국내에서의 소아 신질환의 발병형태를 보다 체계적으로 조사하고 이를 자료화하기 위해서는 개별 기관들의 연구결과만으로는 미흡하다고 생각되며, 이를 위해서는 전국적인 협동조사가 필요하다고 사료된다.

## 서 론

1950년 이후부터 발전한 신생검<sup>1,2)</sup>은 신질환에 대한 지식의 획기적인 진보를 가져왔고, 더 나아가서 면역형광 현미경, 전자 현미경적 검색은 보다 체계적인

신질환의 분류를 가능하게 하였다. 사구체신염은 인종별, 성별, 연령별로 발생빈도의 차이가 큰 것으로 알려져 있으며, 또한 신생검의 적응증에 대한 기준, 병리조직학적 진단과 분류방법, 역학조사의 방법에 의해서도 발생빈도에 차이가 나타날 수 있다.

사구체질환은 소아 영역에서 관찰되는 흔한 질병들 중의 하나일 뿐만 아니라 경우에 따라서는 만성적인 경과를 취하여 말기 신부전으로 진행하기도 한다. 이미 국내에서도 몇몇 연구자<sup>4-6)</sup>에 의해 신생검의 증례를 토대로하여 사구체 질환의 임상적, 병리학적 분석이 이루어져 있다. 그러나 이들의 보고는 대부분 병리조직학적 분류와 임상적 양상에 따른 분류를 혼합하여 신질환의 종류와 발생 빈도 그리고 임상적 특성들을 고찰하였고, 병리학적 분류도 보고자에 따라 다양하였다. 이에 저자들은 인제의대 부산 백병원 소아과에서 실시한 경피적 신생검에 의해 사구체신염으로 진단된 환자들을 대상으로, 병리조직학적인 분류에 근거하여 사구체신염의 종류와 발생 빈도를 조사하였다. 또한 각 사구체 질환별로 발현된 임상 양상의 형태와 임상 양상의 형태에 따른 사구체신염의 종류와 발생 빈도를 조사하여, 한국의 소아 사구체신염의 발생 빈도와 임상 양상의 발현 형태를 분석하는데 있어서 도움이 되고자 본 연구를 실시하였다.

## 대상 및 방법

### 1. 대 상

1986년 1월부터 1996년 12월 사이에 인제의대 부산백병원 소아과에 입원하여 신질환이 의심되어 신생검을 시행한 환자 중 사구체신염으로 진단된 15세 이하의 환자 310례를 대상으로 하였다. 대상 환아들에 대해서는 병력청취, 이학적 검사를 시행하였으며, 일반 혈액 검사, 요검사, 신기능 검사 및 간기능 검사, 24시간 소변에서 creatinine 청소율과 총단백량을 측정하였다. 그리고 B형 간염 바이러스 표면항원 과 항체, 항핵항체, rheumatoid factor, CRP, ASO, C3, C4를 측정하였다. 일부 환아에서는 ANCA 검사를 추가로 시행하였다.

### 2. 방 법

신생검은 초음파 유도하에 Tru-cut needle을 이용하여 경피적 신생검을 실시하였다. 신생검을 시행전 출혈성 경향 여부를 검사하고 저녁 10시경부터 금식시켰다. 대부분의 경우에는 Lidocaine으로 국소 마취를 실시하였으며, 나이가 너무 어리거나 비협조적인 환아에게는 ketamine 1 mg/kg를 정맥주사하여 전신 마취를 시행하였다.

환자를 복와위 자세로 누이고 상복부에 베개를

받쳐서 신장의 움직임을 최소화 하였다. 우선 신장의 longitudinal scan을 잡은 후 하극부의 transverse scan을 다시 실시하여 생검할 부위를 결정한 후, 초음파 유도하에 생검침을 신장의 피질 부근에 도달시킨 다음 호흡을 잠시 중지 시킨 후 신조직을 채취하였다. 이렇게 채취한 신조직은 광학현미경검색용, 면역형광현미경검색용과 전자현미경검색용으로 배분하였다.

#### 1) 광학 현미경적 관찰

Dubosque Brazil 용액에 2-4시간 고정하고 탈수한 후 침투과정을 거쳐 파라핀 포매를 실시한 후 3-4 $\mu$ m로 4장을 박절하여 각각 hematoxylin-eosin염색, PAS(Periodic acid-Schiff)염색, Masson's trichrome염색, Methanamin silver염색을 시행하여 광학현미경으로 관찰하였다.

#### 2) 면역형광 현미경적 관찰

면역형광조직 검사를 위하여 신장조직을 즉시 동결하여 3 $\mu$ m로 7장을 동결절편하여 저온에서 1시간 건조시킨 후 acetone에 5분간 고정 PBS에 2회 세척하고 습윤chamber에서 IgG, IgA, IgM, C4, C3, C1q, fibrinogen에 대한 fluorescein isothiocyanate(FITC)부착 항면역글로불린을 사용한 직접면역형광법으로 1시간 반응시키고 PBS로 2회 세척한 후 수용성 봉입체로 봉입하고 냉암소에 보관하여 면역형광현미경으로 관찰하였다.

#### 3) 투과전자 현미경적 관찰

1mm<sup>3</sup>로 세절된 신장조직을 2.5% Glutaraldehyde 고정액에 넣어 4°C에서 2-4시간 1차 고정하고 0.1M phosphate buffer(pH 7.2-7.4)로 세척하고 다시 1% osmium tetroxide에 4°C에서 2시간 2차 고정하고 0.1M phosphate buffer(pH 7.2-7.4)로 세척한 후 계열 ethyl alcohol로 각 10-20분간 탈수하였다. Propylene oxide로 30분간 2회 치환하고 propylene oxide와 Epon 혼합물로 1-3시간 침투시킨 후 Epon 혼합물로 포매한 후 37°C에 12시간, 45°C에 12시간, 60°C에 48시간 동안 방치하여 열중합을 시켰다. 포매된 조직을 0.5-1 $\mu$ m 두께로 박절하여 toluidine blue염색하여 관찰 부위를 결정한 다음 60-90nm로 초박절하여 200 mesh copper grid에 절편을 부착하여 uranyl acetate & lead citrate로 이중염색하여 JEOL 1200EX-II로 관찰하였다.

병리조직학적인 분류는 Churg등<sup>20)</sup>의 분류를 기준으로 변형하여 사용하였다. 원발성 사구체 신염은 사구체신염을 일으킬 수 있는 다른 전신 질환이 없을 때로 정의하였고, 속발성 사구체 신염은 사구체 신염의 원인이 되는 전신질환이 있는 경우로 하였다 (Table 1).

환아들의 임상 양상은 의무기록을 중심으로 후향적으로 분석하였으며, 내원 당시에 발견되었던 임상 양상의 형태를 기준으로 신증후군, 급성사구체 신염, 무증상성 요이상을 동반한 사구체신염, 급속진행성 사구체신염, 만성 사구체신염의 다섯 가지 임상 증후군으로 분류하였다.

## 결 과

### 1. 사구체신염의 전체적인 양상

대상 환자는 310명 이었으며, 나이는 13개월 부터 15세 사이였는데 이들의 나이에 따른 분포는 표 3과 같다. 남녀의 비는 남자 188명, 여자 122명으로 1.54 : 1 이었으며 남자에서 발생빈도가 높았다. 전체 사구체신염 환자중 원발성 사구체신염은 217명, 속발성 사

구체신염은 93명으로, 원발성 사구체신염이 더 많았으며 2.33 : 1의 비율을 보였다.

전체 사구체신염 환자의 분포를 빈도순으로 살펴 보면 미세변화 신증이 32.6 %로 가장 많았으며, 다음으로는 IgA 신증 15.8 %, 알레르기 자반증성 신염 13.5 %, 연쇄상구균 감염후 사구체신염 8.1 %의 순이었다 ( Table 1 ).

사구체신염별로 내원 당시에 발견되었던 임상 양상의 형태를 기준으로 하여 5가지의 임상 증후군으로 분류하였을 때, 무증상성 요이상을 동반한 사구체신염이 134례로 43.2%로 가장 많았으며, 신증후군이 127례로 41.0%, 급성 사구체신염이 44례로 14.2%, 만성 사구체신염이 3례로 1.0%, 급속진행성 사구체신염이 2례로 0.6%를 차지하였다 ( Table 2 ).

Table 1. Classification and Prevalence of the Glomerulonephritides

1. Primary Glomerulonephritis	217 (70.0)
Minimal change lesion	101 (32.6)
Focal segmental glomerulosclerosis	10 ( 3.2)
Membranous nephropathy	2 ( 0.6)
IgA nephropathy	49 (15.8)
Proliferative glomerulonephritis	
Mesangial proliferative glomerulonephritis	10 ( 3.2)
Membranoproliferative glomerulonephritis	12 ( 3.9)
Crescentic glomerulonephritis	1 ( 0.3)
Sclerosing glomerulonephritis	2 ( 0.6)
Thin glomerular basement membrane disease	17 ( 5.5)
Nonspecific glomerulonephritis	13 ( 4.2)
2. Secondary Glomerulonephritis	93 (30.0)
Lupus nephritis	6 ( 1.9)
Hepatitis B-virus associated glomerulonephritis	16 ( 5.2)
Henoch-Schonlein Purpura nephritis	42 (13.5)
Acute poststreptococcal glomerulonephritis	25 ( 8.1)
Vascular disease	
Polyarteritis nodosa	
Wegener's granulomatosis	
Hemolytic uremic syndrome	1 ( 0.3)
Alport syndrome	2 ( 0.6)
Fibrillary glomerulonephritis	1 ( 0.3)

Table 2. Clinical Syndromes of Glomerulonephritis in Children

	NS	AGN	Asymptomatic	RPGN	CGN	Total
Primary	109	10	95	1	2	200
Secondary	18	34	39	1	1	110
Total	127(41.0)	44(14.2)	134(43.2)	2(0.6)	3(1.0)	310(100)

NS: Nephrotic syndrome      AGN: Acute glomerulonephritis  
RPGN: Rapidly progressive glomerulonephritis

Asymptomatic: Asymptomatic urinary abnormality  
CGN: Chronic Renal Failure

Table 3. Age and Sex Distribution of Patients

Age	Male	Female	Total
0 - 1	0	0	0
- 2	3	1	4
- 3	6	1	7
- 4	6	0	6
- 5	6	3	9
- 6	10	7	17
- 7	12	7	19
- 8	23	10	33
- 9	16	20	36
-10	16	8	24
-11	16	16	32
-12	24	18	42
-13	18	14	32
-14	16	10	26
-15	16	7	23
Total	188	122	310

## 2. 원발성 사구체신염

원발성 사구체신염의 분포를 보면 미세변화 신증이 46.5%로 가장 많았으며, 다음으로 IgA신증 22.6%, Thin GBM disease 7.8%, 막중식성 사구체신염 5.5%, 메산지움 증식성 사구체신염과 국소성 분절성 사구체경화증이 각각 4.6%, 막성 신병증 0.9%, 경화성 사구

체신염 0.9%, 반월형 사구체신염 0.5%의 순이었고 기타 어느곳에도 분류하지 못하는 경우가 6.0%를 차지하였다( Table 4). 원발성 사구체신염의 전체적인 남녀비는 1.74:1 로 남자에 많았으며, 미세변화 신증은 1.73:1, IgA 신증은 1.72:1의 비를 나타내었으나, Thin GBM disease는 여자에서 더 많이 관찰되었고 0.4:1의 비를 나타내었다.

연령별로 관찰한 원발성 사구체신염의 빈도는 남녀 모두 5-10세 사이가 가장 높았다. 각 사구체신염 별로 내원 당시의 임상 양상의 형태를 분류한 것은 표 5와 같다. 표 5에서 보는 바와 같이 미세변화 신증, 국소성 분절성 사구체 경화증, 막성 신병증, 증식성 사구체신염에서는 신증후군이 각각 74.3%, 100%, 100%, 56.5%로 주로 신증후군의 형태로 발현하였으며, IgA 신증의 경우는 무증상성 요이상의 형태가 73.5%로 가장 많았고 신증후군의 형태는 18.4%로 다른 사구체신염에 비해 낮은 빈도를 보였다. Thin GBM disease의 경우는 전례에서 무증상성 요이상의 형태를 보였다.

## 3. 속발성 사구체신염

속발성 사구체신염의 원인 질환으로는 알레르기 자반증성 신염이 45.2%로 가장 많았으며, 연쇄상구균

Table 4. Age and Sex Distribution of Primary Glomerulonephritis

	Male				Female				
	0-1	1-5	5-10	10-15	0-1	1-5	5-10	10-15	
MC	0	12	22	30	0	2	18	17	101 (46.5)
FSGS	0	4	1	0	0	0	4	1	10 ( 4.6)
MN	1	1	0	0	0	0	0	0	2 ( 0.9)
IGAN	0	13	17	1	0	8	9	1	49 (22.6)
PGN									
MesPGN	0	0	8	0	0	0	0	2	10 ( 4.6)
MPGN	0	3	2	1	0	2	3	1	12 ( 5.5)
CreGN	0	0	0	0	0	0	0	1	1 ( 0.5)
SCGN	0	1	1	0	0	0	0	0	2 ( 0.9)
Thin GBM	0	2	1	2	0	1	5	6	17 ( 7.8)
NonspGN	0	2	3	4	0	0	2	2	13 ( 6.0)
Total	1	38	55	38	0	13	41	31	217 ( 100)

MC: Minimal change lesion  
 FSGS: Focal segmental glomerulosclerosis  
 MN: Membranous nephropathy  
 IGAN: IgA nephropathy  
 SCGN: Sclerosing glomerulonephritis  
 Thin GBM: Thin glomerular basement membrane disease

PGN: Proliferative glomerulonephritis  
 MesPGN: Mesangial proliferative glomerulonephritis  
 MPGN: Membranoproliferative glomerulonephritis  
 CreGN: Crescentic glomerulonephritis  
 NonspGN: Nonspecific glomerulonephritis

감염 후 사구체신염이 26.9%, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염이 17.2%, 낭창성 신염이 6.5% 그리고 기타 질환이 4.2%를 차지하였다( Table 6). 기타 질환에는 Alport 증후군 2례, 용혈성 요독 증후군 1례, Fibrillary 신염 1례 였다. 속발성 사구체신염의 전체적인 남녀비는 1.51:1 로 남자에 많았으며, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염은 1.67:1, 알레르기 자반증성 신염은 1.33:1, 연쇄상구균 감염 후 사구체신염은 3.16:1로 모두 남자에 많았으나, 낭창성 신염의 경우에는 0.2:1로 여자에서 많았다. 연령별로 관찰한 속발성 사구체신염의 빈도는 남자에서는 5-10세 사이가 가장 높았으나, 여자에서는 10-15세 사이가 가장 높았다.

각 사구체신염 별로 내원 당시의 임상 양상을 분

류한 것은 표 7과 같다. 표 7에서 보는 바와 같이 낭창성 신염의 경우에는 신증후군과 급성 사구체신염의 형태가 같은 빈도로 발현하였으며, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염은 무증상성 요이상과 신증후군의 형태가 각각 50%, 37.5%로 나타났다. 알레르기 자반증성 신염은 무증상성 요이상의 임상 양상이 가장 많았으며, 다음으로는 급성 사구체신염, 신증후군의 순으로 나타났다. 연쇄상구균 감염 후 사구체신염은 급성 사구체신염의 형태가 76.0%로 대부분을 차지하였고 무증상성 요이상이 16%, 신증후군이 4%, 급속 진행성 사구체신염이 4%를 차지 하였다. Alport 신염, Fibrillary 신염은 전례에서 무증상성 요이상의 임상 양상을 보였으며, 용혈성 요독 증후군은 급성 사구체신염의 임상양상을 나타내었다.

Table 5. Clinical Syndromes of Primary Glomerulonephritis

	Nephrotic Syn	AGN	Asymptomatic	RPGN	CGN	Total
MC	75 (68.8)	3 ( 30)	23 (24.2)	0 ( 0)	0 ( 0)	101
FSGS	10 ( 9.2)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	10
MN	2 ( 1.8)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	2
IgAN	9 ( 8.3)	4 ( 40)	36 (37.9)	0 ( 0)	0 ( 0)	49
MesPGN	6 ( 5.5)	1 ( 10)	3 ( 3.2)	0 ( 0)	0 ( 0)	10
MPGN	7 ( 6.4)	2 ( 20)	3 ( 3.2)	0 ( 0)	0 ( 0)	12
CreGN	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 (100)	0 ( 0)	1
Scl GN	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	2 (100)	2
Thin GBM	0 ( 0)	0 ( 0)	17 (17.9)	0 ( 0)	0 ( 0)	17
Nonsp.GN	0 ( 0)	0 ( 0)	13 (13.6)	0 ( 0)	0 ( 0)	13
Total	109 ( 100)	10 ( 100)	95 ( 100)	1 ( 100)	2 ( 100)	217

MC: Minimal change lesion

FSGS: Focal segmental glomerulosclerosis

MN: Membranous nephropathy

IGAN: IgA nephropathy

SCGN: Sclerosing glomerulonephritis

PGN: Proliferative glomerulonephritis

MesPGN: Mesangial proliferative glomerulonephritis

MPGN: Membranoproliferative glomerulonephritis

CreGN: Crescentic glomerulonephritis

NonspGN: Nonspecific glomerulonephritis

Table 6. Age and Sex Distribution of Secondary Glomerulonephritis

	Male				Female				Total
	0-1	1-5	5-10	10-15	0-1	1-5	5-10	10-15	
LN	0	0	0	1	0	0	2	3	6 ( 6.5)
HGBN	0	1	6	3	0	1	2	3	16 (17.2)
HSPN	0	1	15	8	0	0	10	8	42 (45.2)
PSAGN	0	1	10	8	0	0	2	4	25 (26.9)
Vasculitis	0	0	0	0	0	1	0	0	1 ( 1.0)
Alport	0	0	0	2	0	0	0	0	2 ( 2.2)
Fibrillary	0	0	0	0	0	0	0	1	1 ( 1.0)
Total	0	3	31	22	0	2	16	19	93 ( 100)

LN: Lupus nephritis

HSPN: Henoch-Schonlein purpura nephritis

Alport: Alport syndrome

HGBN: Hepatitis B associated glomerulonephritis

PSAGN: Poststreptococcal glomerulonephritis

Fibrillary: Fibrillary glomerulonephritis

Table 7. Syndromes of Secondary Glomerulonephritis

	Nephrotic Syndrome	AGN	Asymptomatic	RPGN	CGN	Total
Lupus N	3 (16.7)	3 ( 8.8)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	6
HBGN	6 (33.3)	1 ( 2.9)	8 (20.5)	0 ( 0)	1 (100)	16
HSPN	8 (44.4)	10 ( 9.5)	24 (61.5)	0 ( 0)	0 ( 0)	42
PSAGN	1 ( 5.6)	19 (55.9)	4 (10.3)	1 (100)	0 ( 0)	25
Vasculitis	0 ( 0)	1 ( 2.9)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1
Alport	0 ( 0)	0 ( 0)	2 ( 5.1)	0 ( 0)	0 ( 0)	2
Fibrillary	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 2.6)	0 ( 0)	0 ( 0)	1
Total	18 ( 100)	34 ( 100)	39 ( 100)	1 ( 100)	1 ( 100)	93

LN: Lupus nephritis

HSPN: Henoch-Schonlein purpura nephritis

Alport: Alport syndrome

HBGN: Hepatitis B associated glomerulonephritis

PSAGN: Poststreptococcal glomerulonephritis

Fibrillary: Fibrillary glomerulonephritis

## 고 찰

신질환의 진단은 환자의 병력과 이학적 검사 및 임상 검사소견을 근거로 이루어질 수도 있으나, 최종적인 진단은 신조직의 병리조직학적 소견에 근거하게 된다. 1950년대부터 발전하기 시작한 신생검은 신질환의 진단에 중대한 변화를 초래하였고, 이를 계기로 하여 사구체신염의 임상 양상, 자연경과, 그리고 치료 방법에 이르기까지 체계적인 많은 연구가 진행되었으며 새로운 연구 결과들이 발표되었다. 사구체신염은 인종별, 성별, 연령별로 발생빈도의 차이가 큰 것으로 알려져 있으며, 또한 신생검의 적응증에 대한 기준, 병리조직학적 진단과 분류방법, 역학조사의 방법에 의해서도 발생빈도가 다르게 나타날 수 있다.

국내에서도 경피적 신생검은 이제 보편적인 신질환의 진단방법으로 널리 이용되고 있으며, 대부분의 경우 광학현미경적 병리조직소견, 면역형광검사소견, 전자현미경적 검사소견을 종합하여 실시하고 있다.

소아에서 실시된 신생검의 증례를 분석한 국내의 보고들<sup>4,5)</sup>이 있다. 이등<sup>4)</sup>은 360례를 보고하면서 미세변화형이 26.7%로 가장 많았으며, 다음으로는 알레르기 자반증성 신염 16.1%, Mesangiopathy 14.4%, 양성재발성 혈뇨 14.2%, 연쇄상구균 감염후 사구체 신염 13.1%, IgA신증 6.9%, 막성 신병증 5.8%의 순이었다고 하였다. 조등<sup>5)</sup>은 420례의 분석을 통하여 미세변화형이 27.1%로 가장 많은 빈도를 보였고, 다음으로 IgA신증 20.9%, 알레르기 자반증성 신염이 13.8%를 차지 하였다고 하였다. 고등<sup>6)</sup>은 미세변화 신증이 29%로 가장 많았으며, IgA 신증 11.1%, 국소성 분절성 사

구체 경화증 11%, 미만성 증식성 사구체신염 11%, 알레르기 자반증성 신염 7%의 순이었다고 보고하였다. 저자들의 분석에서도 미세변화형이 32.6%로 가장 많았으며 다음으로는 IgA 신증 15.8%, 알레르기 자반증성 신염 13.5%, 연쇄상구균 감염후 사구체 신염 8.1%의 순으로 나타났다.

소아 사구체신염에서 신증후군의 임상 양상을 나타낸 경우가 127례로 전체의 41.0%를 차지하고 있었으며 원발성 사구체신염과 속발성 사구체신염의 비는 6.06:1로 대부분 원발성 사구체신염에서 관찰되었다. 이들을 좀더 세밀히 분석하여 보면 원발성 사구체신염의 경우에는 미세변화 신증이 68.8%, 국소성 분절성 사구체 경화증이 9.2%, IgA 신증 8.3%, 막증식성 사구체신염 6.4%, 메산지움 증식성 사구체신염 5.5%, 막성 신병증 1.8%의 빈도를 보였다. 속발성 사구체신염의 경우에는 알레르기 자반증성 신염이 44.4%로 가장 많았으며, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염 33.3%, 낭창성 신염 16.7%, 연쇄상구균 감염 후 사구체신염이 5.5%를 차지하였다. 이<sup>7)</sup>는 81명의 일차성 신증후군 환자를 병리학적으로 분석하였을 때 미세변화형이 65.4%로 가장 많았으며 메산지움 증식성 사구체신염 14.8%, 국소성 분절성 사구체 경화증 11.1%, 막증식성 사구체 신염 5.0%, IgA 신증 2.5%, 막성 신병증 1.2% 라고 보고하였다. 최등<sup>8)</sup>은 29례의 신증후군 환자중 일차성이 93.1%를 차지 했다고 하면서 미세변화 신증이 44.8%, 메산지움 증식성 사구체신염 20.7%, 국소성 분절성 사구체 경화증 20.7%, 막증식성 사구체신염 3.4%, 막성 신병증 3.4%의 분포를 보였다고 하였다. 이차성 신증후군은 알레르기 자

반증성 신염에서 2례 모두 나타났다고 하였다. 이등<sup>4)</sup>은 전체 환자의 48.6%에서 신증후군의 임상 양상을 보였다고 하면서 미세변화형이 54.9%로 가장 많았고, Mesangiopathy 29.7%, 막증식성 사구체신염 2.3%, 분절성 사구체 경화증 1.7%라고 보고하였다. 고등<sup>8)</sup>은 전체 환자의 62%가 신증후군의 임상 양상을 보였다고 하면서, 미세 변화신증이 47%로 가장 많았으며, 다음으로 국소성 분절성 사구체 경화증이 17%, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염이 9%, 미만성 증식성 사구체신염이 6% 순이라고 하였다. 그리고 속발성 신증후군의 경우는 B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염이 가장 높은 빈도를 보여 86%를 차지하였다고 하였다. White등<sup>9)</sup>은 전체 신증후군 환자중 미세변화형이 64.3%, ISKDC<sup>10)</sup>에서는 미세변화형이 76.4%, Habib 등<sup>11)</sup>은 52%라고 보고하였다. 이러한 보고들을 종합하여 볼 때 소아의 원발성 사구체신염의 경우 신증후군의 임상 양상을 보일 때에는 미세변화형이 지역과 인종에 관계없이 가장 많은 빈도를 차지한다는 사실이 명확히 입증되었다.

소아 사구체신염에서 급성 사구체신염의 임상 양상을 나타낸 경우는 44례로 14.2%를 차지하였다. 원발성 사구체신염과 속발성 사구체신염의 비는 0.29:1로 속발성 사구체신염에서 보다 빈번하게 관찰되었다. 속발성 사구체신염의 경우에서는 연쇄상구균 감염 후 사구체신염이 55.9%로 가장 많았으며, 알레르기 자반증성 신염이 29.5%, 낭창성 신염 8.8%, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염과 용혈성 요독 증후군이 각각 2.9%씩을 차지하였다. 원발성 사구체신염의 경우에서는 IgA 신증이 40%, 미세변화 신증이 30%, 막증식성 사구체신염이 20%, 메산지움 증식성 사구체신염이 10%를 차지하였다. 이등<sup>4)</sup>은 전체 환자의 13.7%가 급성 사구체신염이라고 하였고, 고등<sup>8)</sup>은 9%라고 하였다.

무증상성 요이상의 임상 양상을 나타낸 경우는 134례로 전체 소아 사구체신염의 43.2%를 차지하며 소아 사구체신염에서 가장 빈번히 발현되는 임상양상으로 나타났다. 이중에서 원발성 사구체신염에서 약간 높은 빈도를 보였는데 원발성 사구체신염 대 속발성 사구체신염의 비는 2.44:1이었다. 원발성 사구체신염 중에서는 IgA 신증이 37.9%로 가장 많았으며, 다음으로 미세변화 신증 24.2%, thin GBM disease 17.9%, 막증식성 사구체신염과 메산지움 증식성 사구체신염이 각각 3.2%, 어느곳에도 분류되지 못한 경우가 13.6%

를 차지하였다. 반면에 속발성 사구체신염의 경우에는 알레르기 자반증성 신염이 61.5%로 가장 높았으며, B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염이 20.5%, 연쇄상구균 감염 후 사구체신염이 10.3%, Alport 증후군이 5.1%, Fibrillary 신염이 2.6%를 차지하였다. 박등<sup>12)</sup>은 90명의 무증상성 요이상 환자들을 대상으로 분석한 결과 원발성 혈뇨 62례중 thin GBM disease가 31례, non-thin GBM disease환자가 30례였으며, 다음으로 IgA 신증이 20례, Alport 신염이 5례였다고 보고하였다. 고등<sup>8)</sup>은 전체 환자의 23%에서 무증상성 요이상을 주소로 신생검을 받았다고 하면서 IgA 신증이 38.3%로 가장 많았으며, 알레르기 자반증성 신염이 16.2%라고 하였다. thin GBM disease의 정확한 발생빈도는 알려져 있지 않으나 소아에서는 4-6%의 빈도를 가진다고 하며<sup>13,14)</sup> Trachtman등<sup>15)</sup>은 단독혈뇨를 주소로 신생검을 실시하였던 76명의 환자중 17명에서 사구체 기저막의 비박화가 나타났음을 보고하면서 이것이 단독 혈뇨의 가장 흔한 원인이라고 하였으며, Aarons등<sup>16)</sup>은 신이식 증례를 제외한 모든 신생검의 11%를 차지 한다고 하면서 특히 소아 연령에서 현미경적 혈뇨만 있는 경우 thin GBM disease의 가능성을 반드시 고려해야 한다고 주장하였다. 본 연구의 결과를 고려해 볼 때 실제적으로 국내에도 thin GBM disease를 가진 환자의 수는 현재까지 보고된 숫자보다 더 많을 것으로 사료되며 무증상성 요이상 특히 현미경적 혈뇨를 주소로 내원한 환자의 신생검을 시행할 경우에 이 질환에 대한 가능성을 염두에 두고 전자 현미경적 검색을 세심하게 해야할 필요가 있다고 사료된다.

급속 진행성 사구체신염과 만성 사구체신염은 각각 2례와 3례로 전체 소아 사구체신염의 소수 부분만을 점하고 있는 것으로 나타났다. 이러한 통계적인 숫자가 본 연구의 환자 대상이 신생검을 시행한 환자만을 대상으로 했기 때문에 실제 보다 적게 반영되었을 가능성을 배제하지 못한다. 왜냐하면 실제 급속 진행성 사구체신염이나 만성 사구체신염의 임상 양상을 나타낼 경우 신생검의 시행은 별다른 의미가 없으므로 잘 시행하지 않는다. 하지만, 이러한 변수를 고려하더라도 소아 연령에서는 신증후군, 급성 사구체신염, 무증상성 요이상을 동반한 사구체신염이 전체 사구체질환 환자의 거의 대부분을 차지하고 있다고 사료된다. B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염은 1971년 Coombes등<sup>17)</sup>에 의해 최초로 보고된 이후 많은 연구가 발표되었다. 본 질환의 확진을 위해서는 신

조직내에서 B형 간염 바이러스와 관련된 항원의 증명이 필요하지만 아직 보편화된 방법이 개발되어 있지 않은 실정이며, 보고자에 따라 신조직내에서 증명된 각종 B형 바이러스 관련 항원들의 종류와 이들의 검색율에 많은 차이를 보이고 있다<sup>18,20</sup>. 특히 우리나라와 같이 HBsAg의 보균자가 많은 인구집단에서 이들이 우연히 다른 종류의 신질환에 이환될 가능성이 존재하는 상황에서 이 질환을 진단하기가 쉽지 않다.

본 연구에서는 진단기준을 신염의 첫 진단당시 혹은 그 이전부터 발견되어 최소한 6개월 이상 HBsAg을 보유하고 있으면서, 병리조직학적 검사상 막성 신염 혹은 막중식성 사구체 신염의 소견을 나타내었고, 1년 이상 외래로 추적관찰이 가능했으며, 신장을 침범하는 전신질환의 증거가 없었던 경우로 하였는데 16례를 차지하여 전체 사구체신염의 5.2%, 속발성 사구체신염의 17.2%를 차지하는 것으로 나타났다. 국내에서는 소아에서 B형 간염 바이러스와 연관된 사구체신염이 어느정도의 발생빈도를 가지는지에 대한 연구는 소수에 불과한데 고등<sup>8)</sup>은 전체 사구체신염의 6%를 차지 했다고 보고하여 비교적 발생빈도가 높다고 하였다. 앞서서도 언급한 바와 같이 신생검을 시행하는 기관에 따라 신생검의 적응증이 다르며, 병리조직학적 분류 또한 일치되지 않은 실정이다. 그러므로 각 기관의 특성에 따라 어떤 특정한 질환의 환자가 상대적으로 많을 가능성이 있으므로 국내에서의 소아 신질환의 발병형태를 보다 체계적으로 조사하고 이를 자료화하기 위해서는 개별기관들의 연구결과만으로는 미흡하다고 생각되며, 이를 위해서는 전국적인 협동조사가 필요하다고 사료된다.

### 참고 문헌

1. Iverson P, Brun C: *Aspiration of the kidney. Am J Med* 11:324-330, 1951
2. Brun C, Raaschou F: *Kidney biopsies. Am J Med* 24:676-691, 1958
3. Paone DB, LeeBou EM: *The effect of biopsy on therapy in renal disease. Arch Intern Med* 141:1039-1041, 1981
4. 이재승, 이영철, 김병길, 정현주, 최인준: 소아 신질환에 대한 조직학적 및 임상적 고찰. *소아과* 29:25-32, 1986
5. 최훈, 이대열, 김정수: 소아 신생검 환자의 임상 병리학적 고찰. *소아과* 35:744-751, 1992
6. 조병수, 신완용, 고영태, 양문호: 초음파를 이용한 소아 신생검 420례. *소아과* 38:347-351, 1995

7. 이승주: 일차성 신증후군 소아에서 신생검의 적응증에 대한 재평가. *소아과* 39:1736-1744, 1996
8. Ko KW, Ha IS, Jin DK, Cheong HI, Choi Y, Kim YI, Lee HS: *Childhood renal diseases in Korea. A clinicopathological study of 657 cases. Pediatr Nephrol* 1:664-669, 1987
9. White RHR, Glasgow EF, Mills RJ: *Clinicopathologic study of nephrotic syndrome in children. Lancet* I: 1353-1362, 1970
10. International Study of Kidney Disease in Children: *Nephrotic syndrprme in children:prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis. Kidney Int* 13:159-165, 1978
11. Habib R, Kleinknecht C: *The primary nephrotic syndrome of childhood: classification and clinicopathologic study of 406 cases. In Sommers SC (ed) Pathology annual, the primary nephrotic syndrome of childhood. Appleton Century Crofts, New York, 1971 P417-474*
12. 박승모, 권민중, 이재승, 김병길, 성순희, 정현주, 최인준: 무증상 혈뇨 환자의 임상및 병리학적 비교 대한신장학회지 13:100-107, 1994
13. Vehaskari VM, Rapola J, Koskimies O, Savilahti E, Vilska J, Hallman N: *Microscopic hematuria in schoolchildren: Epidemiology and clinicopathological evaluation. J Pediatr* 95:676-684, 1979
14. Coleman M, Haynes WDG, Dimopoulos P, Barratt LJ, Jarvis LR: *Glomerular basement membrane abnormalities associated with apparently idiopathic hematuria: Ultrastructural morphometric analysis. Hum Pathol* 17:1022-1030, 1986
15. Trachtman H, Weiss RA, Bennett B, Greifer I: *Isolated hematuria in children: Indications for a renal biopsy. Kidney Int* 254:94-99, 1984
16. Aarons I, Smith PS, Davies RA, Woodroffe AJ, Clarkson AR: *Thin membrane nephropathy: a clinicopathological study. Clin Nephrol* 32:151-158, 1989
17. Coombes B, Stastny P, Shorey J, Eigenbrodt EH, Barrera A, Hull QR, Carter NW: *Glomerular nephritis with deposition of Australianantigen-antibody complexes in glomerular basement membrane. Lancet* 2:234-237, 1971
18. Lin CY: Hepatitis B virus associated membranous



- nephropathy: *Clinical features, immunological profiles and outcome. Nephron* 55:37-44, 1990
19. Takekoshi Y, Tanaka M, Miyakawa Y, Yoshizawa H, Takahashi K, Mayumi M: *Free "small" and IgG-associated "large" hepatitis B e antigen in the serum and glomerular capillary walls of two patients with membranous glomerulonephritis. N Engl J Med* 300:814-849, 1979
20. Slusarczyk J, Michalak T, Nazarewicz-de Mezer T: *Membranous glomerulopathy associated with hepatitis B core antigen immune complexes in children. Am J Pathol* 98:29-44, 1980
21. Churg J, Sobin HJ: *Classification of glomerular diseases. In Renal Disease. Classification and atlas of glomerular disease. Tokyo-New York, Igaku-Shoin, 1984, p 1-19*

**=Abstract=**

**Clinicopathological Analysis of Glomerulonephritis in Children**

Gwang Yong Park, M.D., Hye Kyoung Yoon, M.D.\*, Woo Yeong Chung, M.D.

*Department of Pediatrics and Department of Pathology\*,  
Inje University, College of Medicine, Pusan Paik Hospital, Pusan, Korea*

**Purpose:** To evaluate the prevalence and clinical manifestations of various glomerulonephritis (GN) in children, a clinicopathological analysis of 310 biopsied cases were performed.

**Method:** We conducted retrospective study with review of histopathologic findings and clinical manifestations of the 310 cases diagnosed as glomerulonephritis by percutaneous renal biopsy which were done between January 1986 and December 1996 at department of pediatrics, Pusan Paik hospital.

**Results:**

1) Male to female ratio was 1.54:1 and the range of age was from 13 months to 15 years 10 months.

2) Among these, 217 (70.0%) patients were belong to primary GN and 93 (30.0%) patients were belong to secondary GN. As a whole, the most common pathologic diagnosis was minimal change lesion (MC, 32.6%), which was followed by IgA nephropathy (IgAN, 15.8%), Henoch-Schonlein purpura nephritis (HSPN, 13.5%), Poststreptococcal glomerulonephritis (PSAGN, 8.1%).

3) Clinical manifestations of patients were asymptomatic urinary abnormality (43.2%), nephrotic syndrome (41.0%), acute glomerulonephritis (14.2%), chronic glomerulonephritis (1.0%), rapidly progressive glomerulonephritis (0.6%).

4) In primary GN, the most common pathologic diagnosis was MC (46.5%), IgAN (22.6%), thin glomerular basement membrane (GBM) disease (7.8%), membranoproliferative glomerulonephritis (MPGN, 5.5%), mesangial proliferative glomerulonephritis (MesPGN, 4.6%), focal segmental glomerulosclerosis (FSGS, 4.6%), membranous nephropathy (MN, 0.9%), sclerosing glomerulonephritis (SCGN, 0.9%), crescentic glomerulonephritis (CreGN, 0.5%) and non-specific glomerulonephritis (NonspGN, 6.0%).

5) Major causes of secondary GN were HSPN (45.2%), PSAGN (26.9%), hepatitis B associated glomerulonephritis (HBGN, 17.2%), lupus nephritis (LN, 6.5%), Alport syndrome (2.2%), hemolytic uremic syndrome (1.0%), fibrillary glomerulonephritis (1.0%) in descending order.

**Conclusions:** There are some differences of the results of clinicopathological studies of glomerulonephritis in children because of its different indications of renal biopsy, pathologic classification of renal disease and methods of analysis among investigators. In order to establish more reliable data of incidence and classification of childhood glomerulonephritis in Korea, multicenter cooperative study were necessary.

---

Key Words: Clinicopathological analysis, Glomerulonephritis, Renal biopsy, Children