

## 소아 급속 진행성 사구체신염의 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실\*, 신장질환연구소  
엄지현, 김미진, 이영목, 김지홍, 이재승, 김병길, 홍순원\*, 정현주\*

= Abstract =

### Analysis of Childhood Rapidly Progressive Glomerulonephritis

Ji Hyun Uhm, M.D., Mi Jin Kim, M.D., Young-Mock Lee, M.D., Ji Hong Kim, M.D.,  
Jae Seung Lee, M.D., Pyung-Kil Kim, M.D., Soon Won Hong\*, M.D., Hyeun Joo Jeung\*, M.D.

*Departments of Pediatrics and Pathology\*, The Institute of Kidney Disease  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

**Purpose:** Rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN) is characterized by the rapid increase in serum creatinin and crescents formation involving more than 50% of glomeruli. 10 patients who had been treated for RPGN were studied retrospectively for thier underlying diseases and clinical features.

**Method:** Cilinical review was performed on 10 children who were diagnosed with RPGN by clinical features and renal biopsy and followed up at department of pediatrics during the last 10 years, from May 1990 to May 2000.

**Result:** There were 6 males and 4 females between the ages of 2.1 and 14.3 years (mean 10.9 ± 3.8). 3 had Henoch-Schönlein purpura nephritis; 2, idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis; 2, lupus nephritis; 1, hemolytic uremic syndrome; 1, membranous glomerulonephritis and 1, microscopic polyangiitis. The most common chief complaints were gross hematuria and oliguria. Initial clinical features included proteinuria, edema, hypertension, nausea and arthralgia. Mean serum BUN was 74.2±39.1 mg/dL; mean serum creatinin, 3.2±1.8 mg/dL and mean creatinin clearance, 26.5±13.2 mL/min/1.73m<sup>2</sup>. Antineutrophil cytoplasmic antibody was positive only in microscopic polyangiitis. ANA and Anti-DNA antibody were positive in two lupus nephritis patients. Serum complements were decreased in 4 patients. All patients except Hemolytic uremic syndrome received steroid pulse therapy and immunosuppressive agents. 3 patients were performed acute peritoneal dialysis and 2 patients were given plasmapheresis. At the last follow up, 1 patient was dead, 4 patients had elevated serum creatinin, 2 of these 4 patients were on chronic ambulatory peritoneal dialysis and 6 patients had normal renal function.

**Conclusion:** Rapidly progressive glomerulonephritis is a medical emergency that requires very rapid diagnosis, classification, and therapy. Appropriate therapy selected on the basis of underlying disease mechanism can substantially improve renal survival.

(J. Korean Soc Pediatr Nephrol 2001 ; 5 : 78-86)

**Key Words :** Crescentic glomerulonephritis, Renal failure, BUN, Creatinine, Creatinine clearance, Peritoneal dialysis

## 서 론

급속 진행성 사구체신염(Rapidly Progressive Glomerulonephritis)은 흔하지 않은 응급 질환으로 초기에는 급성 사구체신염이나 신증의 소견을 나타내다가 수 주 내지 수개월 내에 급성 신부전에 빠지게 되며 조직학적으로 반월상, 즉 모세혈관의 증식과 분절성 사구체괴사가 특징적이어서 반월상 사구체신염으로 불리기도 한다. 반월상은 100여년 전에 Langhans에 의해 처음으로 기술되었으며<sup>1)</sup>, 1914년에 Volhard와 Fahr등은 사구체의 반월상이 모세혈관을 둘러싸고 있으므로 모세혈관외성 사구체신염이라고 명명하였으며<sup>2)</sup>, Ellis는 제 1형 급속 진행형이란 표현을 썼다<sup>3)</sup> 이 질환은 말기 신부전 환자의 일부를 차지하며, 신조직검사 결과의 2-7%를 차지하는데<sup>4)</sup>, 사춘기 연령에 호발하지만 어린 연령에서 발병하기도 하며 남아에서 여아보다 흔하다. 임상적으로는 신기능의 급속한 감소(3개월 이내에 GFR이 50%이상 감소)가 있는 질환으로 신속한 진단과 치료가 이루어지지 않을 경우 수주 내지 수개월 내에 신장의 기능을 잃을 수도 있는 응급질환이지만<sup>5)</sup>, 원인 질환에 따른 적절한 치료로 신장기능의 예후를 좋게 할 수 있다.

급속 진행성 사구체신염은 절반 정도에서는 특발성

으로 오지만, 이차적으로 유발되는 경우도 있는데, 이 질환의 병인이나 임상양상, 치료 및 예후에 대한 보고는 아직 많지 않은 상태이며, 특히 소아와 관련된 국내 연구는 미미한 상태이다. 이에 저자들은 임상적인 면과 조직학적인 면을 종합하여 급속 진행성 사구체신염으로 진단받은 환아들을 대상으로 원인 질환과 임상양상의 특징을 분석하였다.

## 대상 및 방법

1990년 5월부터 2000년 5월까지 소아과에 내원하여 임상양상과 신생검소견을 종합하여 급속 진행성 사구체신염으로 진단받고 계속적인 추적관찰이 가능하였던 10명을 대상으로 치료반응 및 임상경과에 대하여 후향적으로 조사하였다.

급속 진행성 사구체신염의 진단 기준으로는 임상적으로 신기능의 급속한 감소(3개월 이내에 GFR이 50%이상 감소) 소견이 있으면서, 병리조직학적 검사상 50%이상의 사구체가 반월상을 형성하고 있는 경우로 정의하였다.

모든 환아에서 신조직검사를 시행하였으며 진단 당시의 혈액학적 검사, 일반화학검사, 요화학검사와 현재의 신장기능 검사결과를 비교하였다. 단백뇨는 소변량이 하루 400 mL/m<sup>2</sup> 이하인 경우로 하였고, 현미경적 혈뇨는 신선뇨의 10 mL의 원침뇨중 적혈구수가 250 배 고배율 현미경 시야에서 6개 이상 (>5 RBC/HPF) 인 경우로, 단백뇨는 24시간 소변검사항 단백질이 1 g 이상일 경우로 정의하였다. 부종은 전신 부종이 나타난 경우로 하였으며, 고혈압은 1주일 간격으로 3회 이

\* 본 논문의 요지는 2001년 제 51차 대한소아과학회 추계 학술대회에서 구연으로 발표되었음

접수 : 2001년 7월 5일, 승인 : 2001년 9월 15일

책임저자 : 김병길, 연세의대 소아과학교실

전화: 02) 361-5532 FAX : 02) 393-9118

e-mail: ychoi@snu.ac.kr

상 혈압을 측정하여 같은 연령 및 같은 성의 혈압 분포중 95백분위수 이상일 때로 하였다. 병리 소견은 광학 현미경, 면역 형광 현미경, 전자 현미경으로 모두 관찰하였으며, 광학 현미경 검사상 50% 이상의 사구체가 반월상을 형성하고 있는 것을 진단 기준으로 삼았다. 만성 신부전은 사구체 여과율의 감소가 정상 20-30%인 경우로 정의하였다.

환아 10명중 남자가 6례, 여자가 4례로 남녀비는 1.5:1이었다. 발병당시의 연령은 2.1세에서 14.3세로 평균 연령은 10.9±3.8세였고, 남아의 평균연령은 11.3±4.6세, 여아의 평균연령은 10.3±2.5세로 여아에서의 신질환 발생 연령이 남아보다 낮았으나 통계학적 의미는 없었다. 발병당시의 연령별 분포를 보면 7세 미만이 1명, 7세 이상 12세 미만이 4명이었으며 12세 이상이 5명으로 학동기 이후 발생한 환아가 대부분이었다 (Table 1).

결 과

신조직검사상 원인 질환으로는 Henoch-Schönlein 자반증이 3례(30%)로 가장 많았고, 특발성 급속 진행성 사구체신염과 루푸스 신염이 각각 2례(20%)씩 있었으며, 용혈성 요독 증후군, 막성 사구체신염, 현미경적 다발성 동맥염이 각각 1례(10%)씩 있었다(Table 2).

내원 당시의 주증상으로는 핏뇨가 3례, 육안적 혈뇨가 3례, 전신부종이 2례, 자반이 1례, 객혈이 1례에서 나타났었다(Table 3). 발병당시 환아들의 임상양상을 보면 핏뇨는 6례(60%)에서 있었고, 현미경적 혈뇨는 9례(90%)에서 보였는데, 이중 4례(40%)에서 육안적 혈뇨가 있었다. 1일 요단백량이 1g이상인 경우가 7(70%)였고, 이중 5례(50%)에서는 3g이상의 요단백량 소견을 나타내었다. 부종은 6례(60%)에서 있었고, 고혈압은 6례(60%)에서 관찰되었으며 오심, 구토 등의 위장관 증상은 6례(60%)에서 있었고, 2례(20%)에서 관절의 통증을 호소하였다(Table 4).

Table 1. Patient characteristics: sex, onset age, diagnosis, current age

Case No	Sex	Onset age(yrs)	Diagnosis	Current age(yrs)
1	F	11.9	HSP	14.2
2	F	12.9	HSP	16.4
3	M	13.7	HSP	20.1
4	M	12.5	LN	19.9
5	M	13.9	LN	Expire
6	F	8.4	Idiopathic RPGN	13.9
7	M	14.3	Idiopathic RPGN	15.5
8	F	7.8	MPA	11
9	M	11	MGN	20
10	M	2.1	HUS	7.1

Mean Age (yrs) 10.9±3.8

HSP: Henoch-Schönlein purpura, LN: lupus nephritis, MPA: microscopic polyangiitis, MGN: membranous glomerulonephritis, HUS: hemolytic uremic syndrome

Table 2. Distribution of final diagnosis

Diagnosis	No. of patients(%)
Henoch- Schönlein purpura	3 (30)
Lupus nephritis	2 (20)
Idiopathic RPGN	2 (20)
Hemolytic uremic syndrome	1 (10)
Microscopic polyangiitis	1 (10)
Membranous glomerulonephritis	1 (10)
Total	10(100)

Table 3. Chief complaint on initial visit

Chief complaint	No. of patients(%)
Oliguria	3 (30)
Gross hematuria	3 (30)
Edema	2 (20)
Purpura	1 (10)
Hemoptysis	1 (10)
Total	10(100)

Table 4. Clinical features at diagnosis

Case No	Microscopic hematuria	Protein-uria	Olig-uria	Edema	Hyper-tension	Nausea/vomiting	Gross hematuria	Arthr-algia
1	+	-	+	+	+	+	+	-
2	+	+	-	+	-	+	+	+
3	+	+	+	+	+	-	-	+
4	+	+	-	-	-	+	-	-
5	+	+	+	+	+	-	-	-
6	-	-	+	+	+	+	-	-
7	+	+	-	-	-	-	+	-
8	+	+	+	-	+	-	-	-
9	+	+	-	+	+	+	+	-
10	+	-	+	-	-	+	-	-
Total	9 (90%)	7 (70%)	6 (60%)	6 (60%)	6 (60%)	6 (60%)	4 (40%)	2 (20%)

Proteinuria( >1g/24hr)

발병당시의 임상병리 검사소견을 보면 5례(50%)에서 빈혈소견을 보였고, 혈소판 수치는 용혈성 요독 증후군의 경우를 제외하고는 모두 정상이었으며, 혈중 요소 질소치는 평균 74.2±39.1 mg/dL, 크레아티닌은 평균 3.2±1.8 mg/dL, 평균 크레아티닌 제거율은 26.5±13.2 mL/min/1.73m<sup>2</sup>로 신기능이 많이 감소되어 있었다. 혈중 알부민 2.5 mg/dL이하의 저알부민혈증은 5례(50%) 있었으며, 응급투석을 요할 정도의 급

작스런 신기능의 감소를 보인 경우는 3례(30%)였다. 항기저막항체는 모두 음성이었으며 항호중구 세포질 항체(antineutrophil cytoplasmic antibody, ANCA)가 양성으로 나온 경우는 혐미경적 다발성 동맥염 1례(10%)이었고, p-ANCA가 양성이었다. 항핵 항체 및 항DNA 항체는 루푸스 신염 환자 2례(20%)에서 양성 소견을 보였고, 혈중 보체가는 모두 4례(40%)에서 감소 소견을 보였다(Table 5).

Table 5. Laboratory findings on admission

Case No	Hb/Hct (g/dL/%)	Platelet (/uL)	BUN/Cr (mg/dL)	T.Pro/Alb (mg/dL)	Ccr (mL/min/1.73m)	ANA/Anti- DNA	C3/C4
1	10.9/33.9	339,000	74/4.8	6.7/3.2	13.6	-/-	95/34
2	12.1/36.0	360,000	32/1.8	3.9/2.1	40.0	-/-	98/23
3	13.0/38.0	380,000	38/2.1	4.7/2.2	41.0	-/-	101/30
4	6.0/18.6	186,000	55/2.2	4.9/1.2	21.9	+/+	26/8
5	7.8/27.0	270,000	53/2.0	4.1/2.0	38.0	+/+	25/6
6	12.9/37.4	374,000	149/7.5	4.8/1.7	9.0	-/-	41/18
7	9.8/27.6	276,000	37/3.3	5.5/3.1	22.4	-/-	91/22
8	6.1/21.8	218,000	117/2.3	6.4/3.1	20.3	-/-	110/23
9	10.4/31.1	311,000	81/1.8	4.3/3.6	45.0	-/-	54/33
10	5.6/15.4	145,000	106/4.2	5.9/3.7	14.0	-/-	99/20
Mean±	9.5±2.9/	258,700	74.2±39.1/	5.1±0.9/	26.5		
SD	28.7±8.0	±136,722	3.2±1.8	2.6±0.9	±13.2		

용혈성 요독 증후군을 제외한 모든 환자에서 스테로이드 충격요법 및 면역억제제 병합요법을 시행하였으며, 응급 복막투석은 3례(30%)에서 시행하였고, 혈장교환술은 2례(20%)에서 시행하였다. 이후 정상

적인 신기능으로 회복된 경우에는 6례(60%)있었고, 만성 신부전으로 진행된 경우가 4례(40%) 있었는데, 2례(20%)에서 지속적인 복막투석을 시행하였으며, 이중 1례는 심부전으로 사망하였다.(Table 6)

Tables 6. Recent laboratory findings and current clinical state

Case No	Initial BUN/Cr(mg/dL)	Acute PD	Plasmapheresis	Latest BUN/Cr(mg/dL)	CAPD	Present status
1	74/4.8	-	-	12.8/0.7	-	NL
2	32/1.8	-	-	11.6/1.0	-	NL
3	38/2.1	-	-	13.4/1.2	-	NL
4	55/2.2	-	-	12.5/0.9	-	NL
5	53/2.0	+	+	34.6/1.8	+	Expired
6	149/7.5	+	-	40/2.2	-	ESRD
7	37/3.3	-	-	11.4/0.9	-	NL
8	117/2.3	-	+	25.9/1.6	-	CRF
9	81/1.8	-	-	83.6/9.3	-	CRF
10	106/4.2	+	-	22.6/0.8	+	NL
Mean±SD	74.2±39.1/ 3.2±1.8			26.8±22.4/ 2.0±2.6		

NL : normal, CRF: chronic renal failure, PD: peritoneal dialysis, CAPD : continuous ambulatory peritoneal dialysis, ESRD: end stage renal disease

## 고 찰

급속 진행형 사구체신염은 흔하지 않은 사구체신염으로 조직 검사상 2-7% 정도를 차지하며 말기 신부전 환자의 소수에서 관련이 있다. 급속 진행형 사구체신염은 내과적 응급질환으로 신속한 진단, 분류, 치료가 필요하다. 또한 원인 질환에 맞는 조기 치료가 이 질병에서 궁극적으로 신장의 예후를 향상시킬 수 있다. 급속 진행형 사구체신염은 나이트 소아에 흔하고 학동기 전에는 흔하지 않으며 남녀비를 보면 남아에서 여아보다 더 흔하다<sup>6</sup>. 본 연구에서도 7세 이전과 7세 이후를 비교해 보았을 때 7세 이전이 1례, 7세 이후가 9례로 학동기 전보다는 학동기 이후에 많은 빈도를 보였으며 남녀비는 1.5:1로 남아에서 더 흔하였다.

이 질환은 반월상 사구체신염으로도 불리는데, 임상적으로 신기능이 3개월 내에 50% 이하로 감소하는 급속 진행성 신부전을 잘 초래한다는 것은 이미 널리 알려져 있다<sup>6</sup>. 그러나 이러한 임상양상은 반월상을 갖지 않는 사구체신염에서도 일어날 수 있다. 그러므로 반월상 사구체신염은 신조직의 병리학적 특징에 의해 구별될 수 있고 급속 진행형 사구체신염은 임상양상으로 구분할 수 있다<sup>7</sup>. 급속 진행형 사구체신염은 급성 신염과 수주에서 수개월 내에 급속히 진행되는 신부전, 조직학적으로 심한 반월상 형성(보통 50% 이상)을 특징으로 하는 임상적 증후군으로, 다양한 질환과 연관되어 있다. 광학 현미경 소견상 사구체 상피성 반월체가 나타나는 것이 특징이며 사구체의 50% 이상에서 나타난다.

급속 진행형 사구체신염은 신조직의 면역 형광 소견에 따라 3가지 분류로 나눌 수 있다<sup>6,8</sup>. 제 1형은 사구체 기저막에 선상으로 주로 면역 글로불린 G가 면역 염색되는 것이 특징으로, 항사구체 기저막 항체에 의해 매개된 경우로 폐출혈을 동반하는 Good-pasture 증후군과 폐출혈을 동반하지 않는 경우가 있고, 제 2형은 사구체 기저막을 따라 면역 글로불린 G나 C3가 불연속 과립형으로 침착하는 경우로, 면역 복합체에 의해 매개되는데 원발성 급속 진행형 사구

체신염으로는 막성 증식성 사구체신염, IgA신염이 있으며, 연쇄상구균 감염 후에 오는 신염과 교원 혈관성 질환인 루푸스 신염, Henoch-Schönlein 자반증 등과도 연관이 있다. 제 3형은 사구체에 면역 복합체 침착이 없는 형태로 다발성 동맥염, Wegeners 육아종 등의 혈관염이나 특발성으로 인한 경우이다.

소아에서는 특발성보다는 원인 질환을 알 수 있는 경우가 더 흔하여 원인이 되는 Henoch-Schönlein 자반증 신염, 낭창성 신염, 막성 증식성 사구체신염 등에 따른 임상증상을 보일 수 있으며, 과거에 Wegeners 육아종과 현미경적 다발성 동맥염이 급속 진행형 사구체신염의 50% 이상을 차지한다는 보고도 있었다<sup>9</sup>. 저자들의 연구에서도 특발성 급속 진행성 사구체신염은 2예에 불과하였고, 원인 질환이 밝혀진 경우에는 Henoch-Schönlein 자반증 신염이 3예로 가장 많은 비율을 차지하였고, 루푸스 신염도 2예 있었다.

다양한 원인질환에 비해 나타나는 임상 증상은 거의 비슷하다고 보고되었는데, 증상의 출현은 급성보다는 아급성 출현을 하는 경우가 많으며 수주간 비특이적 증상을 호소하기도 한다<sup>10</sup>. 비특이적 증상에는 기면, 피로감, 오심, 식욕부진 등이 있으며 일부에서는 증상 발현시 이미 신부전의 증상을 나타낼 수도 있으며, 부종, 육안적 혈뇨, 고혈압, 꺾노 등이 자주 나타난다고 한다. 본 연구에서도 내원당시 주 증상으로는 꺾노와 육안적 혈뇨가 가장 많았고, 입원기간동안의 임상양상으로는 꺾노가 6례(60%), 육안적 혈뇨 4례(40%), 현미경적 혈뇨 9례(90%), 1일 Ig 이상의 단백뇨가 7례(70%), 전신부종이 6례(60%), 고혈압이 6례(60%) 있었으며, 신장의 증상으로 오심, 구토의 위장관 증상이 있는 경우가 6례(60%)이었고, 관절의 통증을 보인 경우가 2례(20%)로 전체적인 경우에서 신증상의 큰 차이는 없었다.

임상병리 검사소견에서는 모든 환아에서 혈중요소 질소와 크레아티닌 수치가 상승되어 있었고, 크레아티닌 제거율은 감소되어 있는 급성 신부전의 상태를 보였으며, 5례(50%)에서 빈혈소견을 보였다. 혈소판 수치는 용혈성 요독 증후군에서 감소되어 있었고, 항

핵 항체와 항DNA 항체는 루푸스 신염에서만 양성 소견을 보였고, 현미경적 다발성 동맥염에서는 진단에 특징적인 p-ANCA 양성 소견을 보였다.

급속 진행형 사구체신염의 치료로 스테로이드와 면역억제제가 많이 쓰이고 있으며, 원인 질환에 따라 치료가 달라질 수 있다. 스테로이드는 직접적으로 또는 림프구 아형분포의 변화를 통해 면역 반응을 억제하는데<sup>11)</sup>, 스테로이드 치료의 결과로 항원/항체의 비율이 조정되고 면역복합체 생성이 감소되며 제거가 신속히 이루어져서 신손상을 줄일 수 있다. 항사구체 기저막 항체 유발성 급속 진행형 사구체신염에서 혈장교환술을 스테로이드와 면역억제제 치료에 병합했을 때 항사구체 기저막 항체의 제거를 가속화하여 예후를 향상시킬 수 있다고 하였다<sup>12)</sup>. 연쇄상구균성 사구체신염에서의 급속 진행형 사구체신염은 보존적 치료만으로도 자연 회복이 가능하고 예후가 다른 질환에 비해 좋다. 또한 특발성 급속 진행성 사구체신염의 치료로는 스테로이드 충격(methylprednisolone pulse) 치료가 주로 이용되고 있으며 혈장교환술은 그다지 효과가 뚜렷하지 않다고 한다<sup>5B)</sup>. Henoch-Schönlein 자반증 신염에서는 질병의 초기에 스테로이드 충격요법과 면역 억제제를 동시에 사용하였을 경우 신기능이 극적으로 회복된다는 보고도 있다<sup>14)</sup>.

저자들은 급속 진행형 사구체신염 환자에서 용혈성 요독 증후군 환아를 제외한 모든 환아에서 스테로이드 충격(methylprednisolone pulse)치료와 azathioprine, cyclophosphamide 등의 면역억제제를 투여하였으며, 현미경적 다발성 동맥염 환아와 면역억제제 치료에 반응이 없는 루푸스 신염 환자에서 혈장교환술을 시행하였다.

급속 진행형 사구체신염의 예후는 전반적으로 좋지 않은 것으로 알려져 있다. 신부전의 정도와 꺾이의 유무가 신장의 예후에 가장 큰 예후 인자이며 반월상의 크기나 수는 신장의 예후와 직접적인 연관은 없다고 하였으나<sup>15)</sup>, 반월상의 범위와 신장의 예후가 관련이 있다는 보고도 많아서<sup>16,17)</sup> 아직 의견이 분분한 상태이다. 임상적으로는 육안적 혈뇨나 고혈압,

심한 단백뇨 등도 반월상의 범위나 신장의 예후와 관련이 없다고 하였으나, 초기에 신장기능의 저하가 심하거나 꺾이의 소견이 있을 때는 예후가 더욱 나빠<sup>18)</sup> 본 연구에서는 6례에서 정상의 신기능으로 완전히 회복하였으나, 4례는 만성 신부전으로 진행하였으나 각각은 모두 다른 질환이었고, 이중 2례에서 지속적인 복막투석을 시행하였는데, 1례에서는 심부전으로 결국 사망하였다.

아직까지 국내에서의 급속 진행형 사구체신염에 대한 연구보고는 미미한 상태로 질환의 정확한 이해를 통한 조기진단이 필요하며, 적극적인 치료와 더불어 장기예후에 대한 지속적인 조사와 연구가 필요할 것으로 사료된다.

## 한 글 요 약

목 적 : 급속 진행성 사구체신염(Rapidly Progressive Glomerulonephritis)은 초기에는 급성 사구체신염이나 신증의 소견을 나타내다가 수주 내지 수개월 내에 급성 신부전에 빠지게 되는 임상양상을 보이며, 조직학적으로 반월상, 즉 모세혈관의 증식과 분절성 사구체 괴사가 특징적이어서 반월상 사구체신염으로 불리기도 한다. 이 질환의 병인이나 임상양상, 치료 및 예후에 대한 보고는 아직 많지 않은 상태이며, 특히 소아와 관련된 국내 연구는 미미한 상태이다. 이에 저자들은 급속 진행성 사구체신염으로 진단받은 환아들을 대상으로 원인질환과 임상양상의 특징을 분석하였다.

대상 및 방법 : 1990년 5월부터 2000년 5월까지 소아과에 내원하여 임상 양상과 신생검 소견을 종합하여 급속 진행성 사구체신염으로 진단받고 지속적인 추적 관찰이 가능하였던 10명을 대상으로 치료반응 및 임상경과에 대하여 후향적으로 조사하였다. 급속 진행성 사구체신염의 진단 기준으로는 임상적으로 신기능의 급속한 감소(3개월 이내에 사구체 여과율이 50% 이상 감소) 소견이 있으면서, 신조직검사상 50% 이상의 사구체가 반월상을 형성하고 있는 경우로 정의하였다.

결 과 : 발병당시의 평균 연령은 10.9±3.8세였고,

7세 이상의 학동기 환아가 9명으로 대부분이었고 남녀비는 1.5:1이었다. 신조직검사상 원인질환으로는 Henoch-Schönlein 자반증이 3례(30%), 특발성 급속 진행성 사구체신염과 루푸스 신염이 각각 2례(20%)씩 있었으며, 용혈성 요독 증후군, 막성 사구체신염, 현미경적 다발성 동맥염이 각각 1례(10%)씩 있었다. 내원 당시의 주증상으로는 꺾임과 육안적 혈뇨가 가장 많았고, 발병당시의 임상양상으로는 꺾임, 현미경적 혈뇨, 육안적 혈뇨, 단백뇨, 부종, 고혈압, 오심, 구토, 관절의 통증 등이 있었다. 혈중 요소 질소치는 평균 74.2±39.1 mg/dL, 크레아티닌은 평균 3.2±1.8 mg/dL, 크레아티닌 제거율은 평균 26.5±13.2 mL/min/1.73m<sup>2</sup>로 신기능이 많이 감소되어 있었다. 항호중구 세포질 항체(antineutrophil cytoplasmic antibody)가 양성으로 나온 경우는 현미경적 다발성 동맥염 1례(10%)이었고, 항핵 항체 및 항DNA 항체는 루푸스 신염 환자 2례(20%)에서 양성 소견을 보였고, 혈중 보체가는 4례(40%)에서 감소 소견을 보였다. 용혈성 요독 증후군을 제외한 모든 환자에서 스테로이드 충격요법 및 면역억제제 병합요법을 시행하였으며, 응급 복막투석은 3례(30%), 혈장교환술은 2례(20%)에서 시행하였다. 이후 정상적인 신기능으로 회복된 경우는 6례(60%) 있었고, 만성 신부전으로 진행된 경우가 4례(40%) 있었는데, 2례(20%)에서 지속적인 복막투석을 시행하였으며, 이중 1례는 심부전으로 사망하였다.

결론 : 아직까지 국내에서의 급속 진행형 사구체신염에 대한 연구보고는 미미한 상태로 질환의 정확한 이해를 통한 조기진단이 필요하며, 적극적인 치료와 더불어 장기예후에 대한 지속적인 조사와 연구가 필요할 것으로 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. Langhans T. Uber die vernaderungen der glomeruli bei der nephritis nebst einigen Bemerkungen uber die Entstehung der Fibrinzylinder. Arch Pathol Klin Med 1879 ; 76 : 85
2. Volhard F, Fahr T. Die Brightsche Nierenkrankheit. 1st ed. Berlin: Springer, 1914 ; 115
3. Ellis A. Natural history of Brights disease: Clinical, histological and experimental observations. Lancet 1942 ; 1 : 1
4. Whitworth JA, Morel-Maroger L, Mignon F, Richet G. The significance of extracapillary proliferation: Clinicopathological review of 60 patients. Nephron 1976 ; 16 : 1-19
5. Beirne GJ, Wagnild JP, Zimmerman SW, Macken PD, Burkholder PM. Idiopa thic crescentic glomerulonephritis. Medicine 1977 ; 56 : 349- 81
6. Couser WB. Rapidly progressive glomerulonephritis: Classification, pathogenic mechanisms and therapy. Am J Kidney Dis 1988 ; 11 : 449- 64.
7. Heptinstall RH. Pathology of the kidney. 3rd ed. Boston: Little, Brown & Co, 1983 ; 443
8. Haycock JR. The treatment of glomerulonephritis in children. Pediatr Nephrol 1988 ; 2 : 247- 55.
9. Magil A. Histogenesis of glomerular crescents. Am J Pathol 1985 ; 120 : 222- 9
10. Takeda S, Kida H, Yokoyama H, Tomosugi N, Kobayashi K. Two distinct types of crescentic glomerulonephritis. Clin Nephrol 1992 ; 37 : 285- 93.
11. Goodwin JS, Atluru D, Sierakowski S. Mechanism of action of glucocorticosteroids: Inhibition of T cell proliferation and interleukin 2 production by hydrocortisone is reversed by leukotriene B4. J Clin Invest 1986 ; 77 : 1244- 50
12. Savage CO, Pusey CD, Bowman C. Antiglomerular basement membrane antibody



- mediated disease in the British Isles 1980-4. *Br Med* 1986; 292 : 301-4
13. Bolton WK. *Controversies in Nephrology and Hypertension*. New York : Churchill Livingstone, 1984 ; 421-59
  14. Cameron JS. *Textbook of nephrology*. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989 ; 714-9.
  15. Raymond L, Heilman , Kenneth P. Analysis of risk factors for patient and renal survival in crescentic glomerulonephritis. *Am J Kid Dis* 1987 ; 9(2) : 98-107.
  16. Southwest Pediatric Nephrology Study Group. A clinicopathologic study of crescentic glomerulonephritis in 50 children. *Kidney Int* 1985 ; 27 : 450-8
  17. Keller F, Oechlenberg B, Kunzendorf U, Schwarz A, Offermann G. Longterm treatment and prognosis of Rapidly progressive glomerulonephritis. *Clin Nephrol* 1989 ; 31 : 190-7
  18. Rajendra N, Asha M, Arvind B, Anand S, Udit N, Karimassery R. Crescentic glomerulonephritis in children: A review of 43 cases. *Am J Nephrol* 1992 ; 155-61