

소아 비박형 기저막신증의 임상 및 병리학적 분석

인제대학교 의과대학 부산백병원 소아과학교실, 병리학교실 *
고명진 , 양태진 , 김영주 *, 정우영

< 한 글 요 약 >

목 적 : 혈뇨의 가족력을 가지는 무증상성 혈뇨의 가장 흔한 기저질환 중의 하나로 알려져 있는 비박형 기저막 신증(*Thin glomerular basement membrane disease*)은 흔한 빈도수에 비해 임상적 양상이나 병리학적 소견에 대해서는 국내에서 체계적으로 잘 보고되어 있지 않다. 본 연구에서는 비박형 기저막 신증 환아들을 대상으로 임상적 및 병리학적 소견을 분석하였다.

대상 및 방법 : 1990년부터 2000년까지 무증상성 혈뇨를 주소로 내원한 환아 중 신장조직검사를 시행하여 비박형 기저막 신증으로 진단된 26명의 환아들을 대상으로 하여 임상적 및 병리학적 소견들의 특징을 분석하였다.

결 과 : 대상 환아들의 혈뇨의 발현시기는 9.4 ± 3.2 세(3.0-15.8세)였고, 신생검 당시의 나이는 평균 11.1 ± 2.2 세(4.7-16.3세)였다. 이중 성별에 따른 차이는 남아가 8례, 여아가 18례로 여아에서 더 많았다. 환아의 부모와 형제를 대상으로 실시한 요검사상 혈뇨의 가족력이 나타난 경우는 8례(30.7%) 였다. 입원 당시의 임상적 소견을 살펴보면, 육안적 혈뇨를 가진 경우가 3례(11.5%), 현미경적 혈뇨 23례(88.5%), 단백뇨 1례(3.8%)로 대부분의 환아에서 현미경적 혈뇨가 주된 소견이었다. 임상경과의 관찰도중 현미경적 혈뇨는 전례에서 지속되었다. 신조직 검사상 광학현미경 소견에서는 이상소견이 거의 나타나지 않았으며, 면역형광현미경 소견에서는 대부분에서 면역글로불린과 보체의 침착을 관찰할 수 없었고 일부에서 메산지움에 IgM, C3와 fibrinogen의 침착이 관찰되었다. 전자 현미경 소견으로는 사구체 기저막의 두께는 180.9 ± 35.8 nm로 얇아져 있었다.

결 론 : 본 연구에서 비박형 기저막 신증은 현미경적 혈뇨를 주소로 내원한 소아의 흔한 원인이며 혈뇨의 가족력이 있는 경우는 약 30%에서 관찰되었다. 임상경과는 대부분 좋은 것으로 나타났다.

서 론

양성 혈뇨의 가족력이 있으면서 무증상의 지속적인 현미경적 혈뇨를 나타내며 임상적으로 난청, 눈의 이상, 신염 혹은 신기능 장애를 동반하지 않으면서 신생검에서 광학 및 면역형광 현미경 검사상에서는 이상

소견이 없으나 전자 현미경 검사상 사구체 기저막의 현저한 비박화 (*thinning*)를 특징으로하는 질환을 양성 가족성 혈뇨 (*benign familial hematuria*)로 불러왔다^{1,2} 이 질환은 대체적으로 임상적으로는 좋은 경과를 보이며, 상염색체 우성으로 유전되고, 대부분에서 혈뇨의 가족력을 동반한다고 알려져 왔으나^{2,5} 임상적으로 진행성 신기능 장애를 보이는 증례들이 보고되었고^{6,7} 가족력이 없는 산발적인 증례들도 흔히 발견됨으로써^{6,10} 이러한 광범위한 영역의 무증상성 혈뇨 환자들을 병리조직학적인 진단명인 비박형 기저막 신증 (*thin glomerular basement membrane disease*)으로 분류하게 되었다.

접수 : 2001년 5월 2일, 승인 : 2001년 5월 15일
책임저자 : 정우영
부산시 부산진구 개금동 633-165
부산백병원 소아과학교실 (614-110)
전화: 051) 890-6280 Fax: 051) 895-7785
e-mail: chungwy@chollian.net

Table 1. Clinical findings of thin glomerular basement membrane disease in children

Case	Sex	Age(yr)	Onset(yr)	Chief Complaint	FH	Follow Up(yr)	Result
1	M	11.	10.2	MH	-	1.3	persist
2	M	11.1	10.7	MH	+	4.2	persist
3	F	11.2	9.9	MH	-	2.2	persist
4	F	11.3	8.9	MH	-	3.2	persist
5	F	9.7	9.4	MH	-	3.6	persist
6	F	11.5	10.8	MH	-	3.5	persist
7	F	11.3	6.0	MH	-	4.5	persist
8	F	9.3	3.8	MH	+	5.5	persist
9	F	11.4	10.4	GH	-	2.3	persist
10	M	11.4	10.9	MH	-	3.4	persist
11	F	9.3	8.9	MH	-	3.3	persist
12	F	8.5	3.3	GH	+	10.1	persist
13	F	10.2	9.9	MH	-	4.3	persist
				Proteinuria			disappear
14	M	9.8	6.3	MH	-	0.7	persist
15	F	10.8	10.6	MH	-	3.0	persist
16	F	16.3	15.8	MH	-	2.4	persist
17	F	4.7	4.6	MH	-	6.5	persist
18	F	12.0	11.2	MH	+	4.0	persist
19	F	13.7	11.8	MH	+	1.9	persist
20	M	11.8	9.0	MH	+	2.0	persist
21	M	14.9	14.2	MH	-	3.5	persist
22	F	10.5	3.0	GH	-	7.1	persist
23	M	11.7	11.4	MH	-	2.8	persist
24	M	15	14.3	MH	+	4.2	persist
25	F	10.1	8.8	MH	-	3.7	persist
26	F	10.7	10.4	MH	+	3.0	persist

FH : family history

MH : microscopic hematuria

GH : gross hematuria

Table 2. Pathological findings of thin glomerular basement membrane disease in children

Case	LM	IF	GBM thickness(nm)
1	-	-	186.5
2	-	-	164.0
3	focal fibrosis, mild tubular atrophy	-	119.5
4	-	-	116.5
5	-	-	113.5
6	focal mesangial expansion	IgM±, C3±	170.0
7	-	-	221.5
8	focal fibrosis, pericapsular atrophy global sclerosis(1/7)	IgM±, C3±, fib±	110.5
9	-	-	220.0
10	focal mesangial proliferation	-	152.5
11	-	-	176.0
12	global sclerosis(1/8)	-	200.0
13	-	-	190.0
14	-	-	190.5
15	-	-	229.5
16	-	-	183.0
17	-	-	204.5
18	-	-	178.0
19	focal mesangial proliferation	IgM±, C3±	196.0
20	focal mesangial proliferation	-	213.5
21	-	-	208.0
22	focal mesangial proliferation	IgM±, fib±	225.5
23	focal mesangial proliferation	IgM±, fib±	146.0
24	focal mesangial expansion	-	194.0
25	-	-	178.5
26	-	IgM±	217.5

LM : light microscope

IF : immunofluorescent microscope

GBM : glomerular basement membrane

fib : fibrinogen

이 질환은 보고자에 따라 thin membrane nephropathy⁷⁾, basement laminal nephropathy¹¹⁾, thin basement membrane syndrome¹²⁾, thin basement nephropathy¹³⁾ 등의 다양한 병명으로 불리워 왔는데 최근 신생검의 보편화와 전자현미경의 발달에 따라 특히 소아에서 현미경적 혈뇨의 가장 흔한 원인 중의 하나로 밝혀지고 있다. 국내에서도 몇몇 연구가 보고되어 있으며, 점차 증가되는 추세에 있다.

이에 저자들은 신장조직검사에 의해 확진된 26례의 소아 환자를 대상으로하여 임상적 및 병리학적 소견을 분석하였다.

대상 및 방법

대상 환아는 1990년부터 2000년까지 지난 10년동안 인제대의 부산백병원 소아과에 입원하여 신장 조직검사를 시행한 결과 비박형 기저막신증(thin glomerular basement membrane disease)으로 확진된 26례를 대상으로 하였다. 비박형 기저막신증의 진단적 기준은 사구체 기저막의 80% 이상에서 두께가 250nm 이하인 경우에 한하였다. 이들의 임상 경과에 대한 분석은 후향적으로 실시하였으며, 추적 관찰 기간은 0.7 - 10.1년으로, 중앙값은 3.4년이었다. 추적 관찰 기간동안 신기능 저하는 고혈압의 발생 유무, 혈청 BUN, creatinine, 24시간 소변의 creatinine clearance, 단백뇨 등으로 관찰하였다. 혈뇨의 가족력을 조사하기 위하여 환아의 부모 및 형제를 대상으로 요검사를 실시하였다.

결 과

대상 환아들의 입원시 임상적 소견 및 임상경과의 관찰에 대한 결과는 Table 1 과 같다. 혈뇨의 발현 시기는 9.4±3.2세(3.0-15.8세)였고, 신생검 당시의 나이는 평균 11.1±2.2세(4.7-16.3세)였다. 이중 성별에 따른 차이는 남아가 8례, 여아가 18례로 여아에서 더 많았다. 환아들이 혈뇨를 인지한 후 신생검을 시행하기까지는 평균 22±24.1개월(1-90개월)의 기간이 걸렸다. 환아의 부모와 형제를 대상으로 실시한 요검사상 혈뇨의 가

족력이 나타난 경우가 8례 (30.7%) 였다. 입원 당시의 임상적 소견을 살펴보면, 육안적 혈뇨를 가진 경우가 3례 (11.5%), 현미경적 혈뇨를 가진 경우가 23례 (88.5%)로 대부분의 환아에서 현미경적 혈뇨가 주된 소견이었다. 추적 관찰 기간 도중에 혈뇨가 소실된 경우는 없었다. 단백뇨는 1례(3.8%)에서만 관찰되었는데 3년 6개월 후부터 단백뇨는 소실되었으나, 혈뇨는 지속되었으며 4년 3개월 이후로는 더 이상 추적관찰되지 못했다.

대상 환아들의 병리조직학적 소견은 Table 2와 같다. 광학 현미경 검사에서는 대부분의 증례에서 정상소견을 보였으나, 일부 증례에서는 경한 간질성 섬유화와 신세뇨관의 위축 그리고 국소적인 메산지움의 증식 소견이 관찰되었다. 면역형광 현미경 검사에서는 대부분의 증례에서 면역글로불린이나 보체의 침착이 관찰되지 않았으며, 일부 증례에서 메산지움에 C3, IgM, fibrinogen의 침착이 관찰되었다. 전자 현미경 검사에서는 모든 증례에서 사구체 기저막의 광범위한 비박화가 관찰되었는데, 전체적인 사구체 기저막 두께의 평균은 180.9±35.8nm (110.5-229.5nm) 였다.

고 찰

이 질환의 발생빈도는 보고자에 따라 다소 차이는 있으나 Abe 등¹²⁾은 최소한 전체 인구의 0.8% 이상의 빈도를 나타내며 모든 혈뇨 환자를 대상으로 신생검을 시행한다면 발생빈도는 더 높게 나타날 것이라고 주장하였다. Trachtman 등⁹⁾은 단독혈뇨 (isolated hematuria)를 주소로 신생검을 실시하였던 76명의 환자 중 17명 (22.2%)에서 사구체 기저막의 비박화가 나타났으며 이것이 단독혈뇨의 가장 흔한 원인이라고 하였고, Aarons 등¹⁴⁾은 신이식의 증례를 제외한 모든 신생검의 11%를 차지한다고 보고하였으며, Lang 등¹⁵⁾은 IgA 신증과 유사한 빈도를 보인다고 하였다. 박 등¹⁶⁾도 단독혈뇨를 주소로 신생검을 시행하였던 51례 중 비박형 기저막 신증이 10례 (19.6%)로 가장 많은 원인을 차지하고 있다고 보고 하였다. 손 등¹⁰⁾은 혈뇨를 주소로 신생검을 실시하였던 112례 중 28명 (25.0%)에

서 비박형 기저막 신증이 관찰되었음을 보고하면서, 이는 IgA 신증 33례 (29.5%) 다음으로 많은 빈도를 나타낸다고 하였다.

이 질환은 대개 상염색체 우성으로 유전되며 혈뇨의 가족력을 동반한다고 알려져 있으나, 혈뇨의 가족력이 없는 산발적인 증례들도 보고되어 있다. Yoshikawa 등⁸⁾은 비박형 기저막 신증 환자 20례를 대상으로 한 보고에서 50%가 가족력을 가졌다고 하였으며, Aarons 등¹⁴⁾도 40%에서 가족력이 있음을 보고하였는데 박등¹⁰⁾은 35.7%에서 가족력을 관찰할 수 있었다고 보고하였다. 최근 Lemmink 등¹⁷⁾은 독일의 양성 가족성 혈뇨 아이들을 대상으로 한 연구에서 이 질환의 locus가 2번 염색체의 COL4A3 혹은 COL4A4 유전자 영역에 위치하고 있음을 발견하였고, 환자의 경우는 COL4A4 부위에 missense 변이를 보인다는 사실을 발견하였다. 이는 제IV형 collagen 부위에서의 돌연변이가 최소한 일부의 양성 재발성 혈뇨의 병인과 관련이 있다는 사실을 증명한 것이다. 그러나 일부 환자에서는 COL4A3, COL4A4 유전자의 변이를 확인하지 못함으로써 양성 재발성 혈뇨가 유전적으로는 heterogenous 상태임을 보여주고 있다¹⁸⁾ 또한 현재까지는 사구체 기저막의 제 IV형 collagen chain의 어떠한 이상도 확인하지 못함으로써 사구체 기저막의 제 IV형 collagen chain의 면역조직화학적 검사가 Alport 증후군과의 감별진단에 유용하게 사용되고 있다.

현미경적 혈뇨가 이 질환의 주된 증상이다. 혈뇨는 지속적으로 나타나지만 소수의 환자에서는 간헐적인 양상을 띄기도 하며 상기도 감염이 있을 때에는 매우 드물게 육안적 혈뇨가 나타날 수도 있다. 혈뇨는 대개 일생동안 지속된다. 일반적으로 경미한 단백뇨가 나타날 수 있다. 드물게 다량의 단백뇨나 고혈압의 동반이 보고된 경우도 있다^{7,13)}

본 연구에서는 대부분의 증례에서 현미경적 혈뇨가 관찰되었다. 육안적 혈뇨가 동반된 증례는 3례가 있었다. 단백뇨가 동반된 경우도 1례 있었는데 추적 관찰도중 단백뇨의 소실이 관찰되었으나, 현미경적 혈뇨는 지속되었다.

이 질환의 확진을 위해서는 신생검이 필수적이며,

반드시 전자 현미경검사를 시행하여야 한다. 병리조직 검사상 광학 현미경 검사에서는 이상소견이 거의 동반되지 않으며, 면역 형광 현미경 검사에서도 면역글로불린이나 보체의 침착은 거의 관찰되지 않는다. 일부 증례에서 C3와 IgM, fibrinogen의 침착이 보고되어 있으나 별다른 의미는 없다.

본 연구에서는 광학 현미경 검사에서는 대부분의 증례에서 정상소견을 보였으나, 일부 증례에서는 경한 간질성 섬유화와 신세뇨관의 위축 그리고 국소적인 매산지움의 증식 소견이 관찰되었다. 면역형광 현미경 검사에서는 대부분의 증례에서 면역글로불린이나 보체의 침착이 관찰되지 않았으며, 일부 증례에서 매산지움에 C3, IgM, fibrinogen의 침착이 관찰되었다.

사구체 기저막과 lamina densa의 두께는 연령에 따라 많은 차이가 있고, 성인에서도 성별에 따른 차이가 존재함이 밝혀져 있다. 그리고 부분적으로는 사구체 기저막의 비박화가 여러 사구체 질환 특히 당뇨병성 신증, IgA 신증, Alport 증후군에서도 흔히 나타날 수 있으므로^{19,20)} 이 질환을 진단하는데 있어서 사구체 기저막의 비박화가 얼마나 광범위하게 나타나고 있는지가 중요하며, 여러부위에서 사구체 기저막과 lamina densa의 두께를 정확히 계측함이 필수적이라고 생각된다. 또한 보고된 증례의 대부분에서 사구체 기저막의 두께의 변화가 미약하며 균일하게 비박화 상태를 유지하고 있다.

사구체 기저막의 두께는 나이가 들에 따라 증가하는데 출생 후부터 2살까지 급격하게 사구체 기저막의 두께가 두꺼워지며, 학동기 사춘기 그리고 성인에 이를 때까지 서서히 사구체 기저막의 두께는 증가하게 되는데²¹⁾ 사구체 기저막의 평균 두께는 성인 남자의 경우 $373 \pm 42\text{nm}$, 여자의 경우는 $326 \pm 45\text{nm}$ 로 보고되어 있으며²²⁾ 250nm 이하일 경우를 이 질환의 진단적 cutoff치로 삼고 있다. 소아에서는 일반적으로 cutoff치가 200-250nm 사이로 간주되고 있다²³⁾ 특히 소아의 경우는 나이와 성별이 매우 중요한 진단적 변수로 고려되어야 하는데 나이가 어릴 경우 정상적인 사구체 기저막의 두께가 성인에 비해 얇기 때문이다. 지금까지 문헌상으로 보고된 증례들을 살펴보면 Yoshikawa

등⁸은 소아환자를 대상으로 한 조사에서 50%이상의 사구체 기저막이 얇아져 있으며, 두께는 100-250nm사이라고 하였다. Dische 등⁷은 206-301nm, Aarons 등¹⁴은 241±43nm 라고 보고하였다. Tina 등²⁴은 환자들의 평균 사구체 기저막의 두께가 207±12nm 였고, lamina densa의 두께는 128±11nm였다고 보고하면서 lamina densa의 두께 측정이 이 질환의 진단에 보다 유용하다고 주장하였다.

손 등¹⁰은 평균적인 사구체 기저막의 두께는 전체적으로 191.4±29.5nm (144-250nm) 였다고 하였다. 본 연구에서는 전체적인 사구체 기저막의 두께의 평균은 180.9±35.8nm (110.5-229.5nm) 였다.

이 질환에 대한 특별한 치료는 없다. 예후도 비교적 좋은 것으로 알려져 있다. 그러나 근래에 들어 명백히 Alport 증후군의 증상이 없는 환자들 중 일부에서 신부전으로 진행되는 예가 보고되고 있는데, Piel 등⁶과 Dische 등⁷은 고혈압을 나타내면서 진행성 경과를 보이다 결국 만성 신부전으로 진행된 증례를 보고한 바 있다. 최근 이 질환이 Alport 증후군과 같은 제 IV형 collagen α chain 유전자의 different molecular defects에 의한 것이 아닌가 하는 의문이 제기되고 있으나²⁵, 대부분의 연구자들은 아직까지는 오히려 제 IV형 collagen α chain 의 정상적인 배열을 관찰하는 것이 이 질환과 Alport 증후군을 감별하는 데 있어서 유용하다고 주장하고 있다.

본 연구에서는 아직까지 신증후군, 고혈압, 신부전 등과 같은 진행성 경과를 보이는 증례는 관찰되지 않았으며, 현재까지는 좋은 예후를 나타내고 있다. 그러나 이들에 대한 장기적인 예후에 대해서는 아직 명확히 밝혀져 있지 않고 일부 진행성 경과를 보이는 증례들이 보고됨에 따라 주기적인 추적관찰이 필수적이라고 사료된다.

참고문헌

1. Rogers PW, Kurtzman NA, Bunn SM, White MG: Familial benign essential hematuria. Arch Int Med 131:257-62, 1973
2. Samuel SB, Claire F, Jacob LJ: Establishing the diagnosis of benign familial hematuria. JAMA 259:2263-6, 1988
3. Bodziak KA, Hammond WS, Molitoris BA: Inherited disease of the glomerular basement membrane. Am J Kid Dis 23:605-18, 1994
4. McConville JM, West CD, McAdams AJ: Familial and nonfamilial benign hematuria. J Pediatr 69:207-14, 1966
5. 허주, 소창옥, 정우영, 이순용: Thin glomerular basement membrane disease 1 예. 대한 신장학회지 9:422-6, 1990
6. Piel CF, Biava CG, Goodman JR: Glomerular basement membrane attenuation in familial nephritis and "benign" hematuria. J Pediatr 101:358-65, 1982
7. Dische FE, Weston MJ, Parsons V: Abnormally thin glomerular basement membranes associated with hematuria, proteinuria or renal failure in adults. Am J Nephrol 5:103-9, 1985
8. Yoshikawa N, Hashimoto H, Katayama Y, Matsuo T: The thin glomerular basement membrane in children with hematuria. J Pathol 142:253-7, 1984
9. Trachtman H, Weiss RA, Bennett B, Greifer I: Isolated hematuria in children. Kidney Int 25:94-9, 1984
10. 손일주, 박용훈, 안영호, 김용진, 정우영: 소아에서 사구체에 IgA 침착이 발견되지 않는 비박형 기저막 신증. 소아과 974-80, 1997
11. Coleman M, Haynes WDG, Dimopoulos P, Barratt LJ, Jaris LR: Glomerular basement membrane abnormalities associated with apparently idiopathic hematuria: ultrastructural morphometric analysis. Human Pathol 17:1022-30, 1986
12. Abe S, Amagasaki Y, Iyori S, Konishi K, Kato E, Sakaguchi H, Shimoyama K: Thin basement membrane syndrome in adults. J Clin Pathol 40:318-22, 1987
13. Tiebosch ATMG, Frederik PM, Van Breda Vriesman PJC, Mooy JMV, Van RIE H, Van de Wiel TWM,

- Wolters J, Zeppenfeldt E: Thin basement membrane nephropathy in adults with persistent hematuria. *N Engl J Med* 320:14-9, 1989
14. Aarons I, Smith PS, Davies RA, Woodroffe AJ, Clarkson AR: Thin membrane nephropathy: a clinicopathological study. *Clin Nephrol* 32:151-8, 1989
 15. Lang S, Stevenson B, Risdon RA: Thin basement membrane nephropathy as a cause of recurrent hematuria in childhood. *Histopathology* 16:331-7, 1990
 16. 성익호, 윤혜경, 정우영: 무증상성 요이상을 동반한 사구체신염 환자의 임상 및 병리학적 분석. *대한소아신장학회지* 1:136-43, 1997
 17. Lemmink HH, Nillesen WN, Mochizuki T, Schröder CH, Brunner HG, van Oost BA, Monnens LAH, Smeets HJM: Benign familial hematuria due to mutation of the type IV collagen $\alpha 4$ gene. *J Clin Invest* 98:1114-8, 1996
 18. Saito A, Yamazaki H, Nakagawa Y, Arakawa M: Molecular genetics of renal diseases. *Intern Med* 36:81-6, 1997
 19. Matsumae T, Fukusaki M, Sakata N, Takebayashi S, Naito S: Thin glomerular basement membrane in diabetic patients with urinary abnormalities. *Clin Nephrol* 42:221-6, 1994
 20. Cosio FG, Falkenhain Me, Sedmak DD: Association of thin glomerular membrane with other glomerulopathies. *Kidney Int* 46:471-4, 1994
 21. Vogler C, McAdams AJ, Homan SM: Glomerular basement membrane and lamina densa in infants and children: An ultrastructural evaluation. *Pediatr Pathol* 7:527-34, 1987
 22. Steffes MW, Barbosa J, Basgen JM, Sutherland DER, Najarian JS, Mauer SM: Quantitative glomerular morphology of the normal human kidney. *Kidney Int* 49:82-6, 1983
 23. Dische FE: Measurement of glomerular basement membrane thickness and its application to the diagnosis of thin-membrane nephropathy. *Arch Pathol Lab Med* 116:43-9, 1992
 24. Tina L, Jenis E, Jose P, Medani C, Papadoupoulou Z, Calcagno P: The glomerular basement membrane in benign familial hematuria. *Clin Nephrol* 17:1-4, 1982
 25. Kashtan CE: Alport syndrome and thin glomerular basement membrane disease. *J Am Soc Nephrol* 9:1736-50, 1998

= Abstract =

Clinical and Pathologic Analysis of Thin Glomerular Basement Membrane Disease in Children

Myoung Jin Ko, Tae Jin Yang, Young Ju Kim *, Woo Yeong Chung

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

Purpose : Clinical manifestations and pathologic findings of thin glomerular basement membrane disease, recognized as a common underlying disease of benign, familial and asymptomatic hematuria has not been reported systemically in Korea. We analyzed clinical and pathologic findings of patients who were diagnosed as thin glomerular basement membrane disease.

Methods : We analyzed clinical and pathologic findings of twenty-six patients who were diagnosed as thin glomerular basement membrane disease by renal biopsy among who complained asymptomatic hematuria from 1990 to 2000.

Results : The subjects were aged 9.4 ± 3.2 (3.0-15.8) years-old at onset of hematuria, and 11.1 ± 2.2 (4.7-16.3) years-old at renal biopsy. Sexual discrepancy was more common in girls (eight boys and eighteen girls). A family history of hematuria was found in 8 patients(30.7%). Major clinical manifestation on admission was microscopic hematuria according to the findings of 3cases(11.5%) of gross hematuria, 23cases(88.5%) of microscopic hematuria, and 1case(3.8%) of proteinuria. Microscopic hematuria persisted in all cases. Kidney biopsy showed few changes by light microscopy, but IgM, C3 and fibrinogen deposit in mesangium was found by immunofluorescent microscopy in a few cases. Electron microscopic findings have revealed thinning of the glomerular basement membrane varied from 180.9 ± 35.8 nm.

Conclusion : Thin glomerular basement membrane disease might be a common cause of microscopic hematuria of children and family history was revealed in about 30%. Clinical progression was good in majorities.

(J. Korean Soc Pediatr Nephrol 5 : 1- 8, 2001)

Key Words : Thin glomerular basement membrane disease, Microscopic hematuria, Clinical and pathologic findings, Children