

미세변화형 신증후군에 동반된 Clq 신증

계명의대 내과, 해부병리과\*

주 일, 박성배, 이운우, 김현철, 김상표\*, 장은숙\*

1985년 Jenette등이 신증후군에서 스테로이드치료에 잘 반응하지 않으며 낭창성신염의 증거가 없이 면역형광현미경상에서 Clq가 사구체 매산지음을 중심으로 광범위한 침착을 특징으로 하는 Clq 신증을 조사하여 보고 하였다. 이에 저자들은 성인 미세변화형 신증후군중에서 면역형광현미경상에서 Clq 침착이 저명한 경우에 스테로이드 치료에 대한 반응과 임상상을 알고자 하여 1990년 1월 부터 1993년 12월까지 미세변화형 신증후군으로 진단된 115예 환자에서 면역형광현미경상 Clq침착이 저명했던 20예(17.4%)를 대상으로 조사하여 다음과 같은 성적을 얻었다.

이중 전신적질환, 중앙성질환, 감염성질환, 결체조직질환 및 B형간염 보유자는 대상군에서 제외 하였으며, 또한 Clq가 사구체내에 부분적 혹은 국소적으로 침착된 경우도 제외 하였다. 이중 사구체내에 단지 Clq만이 단독으로 침착된 경우가 6예 있었으며, 이들의 평균연령은 33.5세 였고, 평균 24시간 뇨단백 11.6g, 혈청cholesterol 434mg/dl, 혈청알부민 1.7g/dl이었다. 스테로이드 치료후 4예가 완전관해되었 으며, 1예만 4주이내 완해되었고 3예는 2개월에서 6개월에 걸쳐서 단백뇨의 완해가 지연되어서 있었다. 나머지 2예는 스테로이드 치료에 전혀 반응하지 않았다. 한편 Clq 침착이 다른 종류의 면역글로불린과 동반되어 침착되고, 면역형광강도가 같거나, Clq의 면역형광강도가 저명했던 14예의 임상상을 같은방법으로 조사하였다. 이들의 평균 연령은27.6세 였고, 평균 24시간 뇨단백 10.9g, 혈청 cholesterol 339mg/dl, 혈청알부민 1.7g/dl이었다. 14예중 11예는 스테로이드 치료후 4주이내 단백뇨의 완전관해를 볼 수 있었다. 1예는 스테로이드 치료후 8주에 완전관해가 되었다. 나머지 2예는 스테로이드치료에 전혀 반응 하지 않았다.

이상의 성격으로 미세변화형 신증후군 환자에서 스테로이드 치료에 반응이 없거나, 단백뇨의 완해가 지연된 경우에 Clq 신증의 가능성을 조사 해 보아야 되며, 특히 Clq 단독 침착이 저명할경우 스테로이드 치료에 대한 반응을 철저히 추적조사할 필요가 있다.

Clq 신증의 병리학적 및 임상적 고찰

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실, 내과학교실\*

최영진,김용수\*,윤영석\*,구완서\*,김병기,김선무,방병기\*,심삼인

Clq 신증은 1985년 Jenette등이 15예를 모아 처음으로 보고한 이후 현재까지 소수의 증례만이 보고되어 있으며, 국내에는 아직까지 보고된 예가 없다. 또한 이질환에 대한 병리조직 및 임상소견에 대한 연구도 미미한 실정이다. 이에 저자들은 1985년 8월 부터 1993년 12월 까지 가톨릭대학부속 강남성모병원에서 단백뇨 또는 혈뇨를 주스로 시행된 563예의신생검 조직중 임상적으로 루프스의 소견이 없으면서 면역형광검사상 주로 매산지음에 Clq의 침착이 가장 현저했던 5예의Clq 신증에 대한 병리 및 임상적 고찰을 실시하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

- 1.대상환자의 평균 연령은 27(15- 42세)세 였고 ,모두 남자였다.
- 2.임상진단은 신증후군 3예, 무증상의 단백뇨나 혈뇨 2예 였고 초기 검사소견상 혈청 크레아티닌은 1.1+0.2mg/dl, 5예 모두 단백뇨(평균 5.0g/day), 2예에서 혈뇨가 관찰되었으며,혈중보체는 정상, 항체항체는 모두 음성이었다.
- 3.면역형광검사상 Clq는 평균 3.2+ (기준:0 - 4+)로서, 특히 매산지음에 특징적으로 침착되었고, 부분적으로 사구체 모세관벽에서도 관찰되었다. 그외에 면역글로불린 및 C3의 침착도 소량 관찰 되었다.
- 4.광학현미경 소견상 1예에서는 경한 매산지음증식율, 2예에서는 중등도의 매산지음증식율, 1예에서는 중등도의 매산지음증식율, 1예에서는 중등도의 매산지음증식율, 1예에서는 미만성 매산지음증식성 사구체신염의 소견을 보았다.세뇨관,혈관 및 기질의 변화로는 2예에서 부분적인 세뇨관위축 및 기질의 섬유화가 관찰되었다.
- 5.전산화미경 검사는 3 예에서만 실시되었는데, 3예 모두에서 매산지음 및 매산지음주위에 전자 고밀도 침착물이 관찰되었다.
- 6 예후는 평균 12개월(2 - 29개월)의 추적기간중 신증후군으로 발현된 3예중 2예는 스테로이드요법후,1예는 자연적으로 완전 관해 되었으며,무증상의 단백뇨로 발현된 2예는 대증요법후 1예는 단백뇨가 소실되었고,1예는 감소되었다.

case No.	Clq	C3	IgG	IgA	IgM	Light microscopy		Electron microscopy
						glomerulus	T-I change	
1	3+	2+	2+	1+	2+	MPH	-	1+ : PM
2	4+	2+	3+	0	2+	MoPM c fags	+	1+ : M & PM
3	3+	1+	1+	0	2+	MoPM	-	3+ : M
4	3+	0	1+	2+	1+	MoPM	+	ND
5	3+	0	0	0	0	MoPM	-	ND

Intensity scale range: 0 - 4; fags=focal segmental and global sclerosis, M=mesangium, MoPM=mild mesangial hypercellularity, MoM=moderate mesangial hypercellularity, ND=not done, PM=paramesangium, T-I=tubulointerstitial

이상의 결과에서, Clq 신증은 Clq의 침착이 현저한 매산지음증식성 병변의 특징적인 한 형태로서 임상적으로 단백뇨의 소견을 보이며 예후는 비교적 좋은 것으로생각된다.