

혈청 보체 C3가 감소된 특발성 원섬유성 사구체신염 (Fibrillary Glomerulonephritis) 1예

건양대학교 의과대학 내과학교실

강구흠 · 윤성로 · 최낙원 · 윤세희

서 론 : 특발성 원섬유성 사구체신염은 사구체 내에 아밀로이드와 유사한 원섬유성 침착 (amyloid-like fibrillar deposit)이 관찰되는 질환으로, 콩고 레드 염색에서 이중굴절 소견이 보이지 않는 사구체 질환이다. 임상적으로는 신증후군을 비롯하여, 혈뇨, 고혈압 및 신부전을 동반한다. 검사실 소견에서 혈청 보체치는 정상이며, 항핵항체 (ANA), 항중성구세포질항체 (ANCA), 항기저막항체 (Anti-GBM Ab), 류마티드 인자 (RF)는 음성이다. 일반적으로 C3는 정상 소견으로 보이나, 저자들은 C3가 감소되어 있는 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 65세된 여자 환자가 5개월 전부터 지속된 호흡곤란과 전신부종을 주소로 내원하였다. 과거력 상 3년 전 고혈압 진단받고 혈압약 복용 중인 환자로, 이학적 검사상 중등도 이상의 전신 부종과 전 경골 함요 부종 (pitting edema)이 관찰되었다. 소변 검사에서 요단백 (3+), 혈뇨 (3+)였고, 말초혈액검사서 백혈구 $4,250/\text{mm}^3$, 혈색소 8.8 g/dL, 혈소판 $268,000/\text{mm}^3$ 였고, 일반화학검사서 혈청 알부민 2.79 g/dL, 총콜레스테롤 306 mg/dL, 요소질소 28.1 mg/dL, 혈청크레아티닌 1.68 mg/dL였고, 류마티드 인자 10.9 IU/mL 이하, IgG 382 mg/dL, IgA 62 mg/dL, IgM 22 mg/dL였으며, 보체 C3 33, C4 14로 C3가 감소되었고, 항핵항체, 항기저막항체, 항중성구세포질항체, Anti-dsDNA, HBsAg, Anti-HBs, Anti-HCV, Anti-HIV, Cryoglobulin는 모두 음성이었다. 신 조직 검사 상, 광학현미경에서 전 사구체에 걸쳐, 메산지움 세포가 증식되고, 모세혈관 내로 중성구가 침윤되어 있었으며, 일부의 사구체에서는 메산지움 기질 내로 결절성의 증식이 관찰되었고, 하나의 사구체는 완전히 경화된 소견을 보였다. 면역형광현미경에서는 IgG, C3, C4, C1q가 말초 모세혈관벽을 따라 침착된 소견을 관찰하였다. 전자현미경 소견에서는 호중구성 삼출물, 단핵구, 상피세포하 침착물질로 혈관내 증식이 관찰되었고 이러한 침착 물질은 원섬유성 구조를 보였는데 직경 14 nm 정도의 원섬유가 불규칙적으로 배열되어 있었고 사구체 기저막은 정상 두께를 보였으나 발달기 융합이 관찰되었다. 특발성 원섬유성 사구체신염으로 진단 후, prednisolone 60 mg을 투여하였고, prednisolone 투여 3주 후 소변검사상 요단백 (1+)로 감소하였고, 구역 구토 등의 요독 증상과 전신 부종, 호흡곤란 등의 증상이 호전되었다.

결 론 : 저자들은 특발성 원섬유성 사구체신염에서 C3가 정상보다 저하되어 있는 특발성 원섬유성 사구체신염을 경험하였다.