

C1q 신병증의 새로운 병리 진단기준

가톨릭의과대학교 강남성모병원 병원병리학교실¹, 내과학교실²

신정하¹ · 김태은¹ · 양철우² · 김용수² · 방병기² · 심상인¹ · 이교영¹ · 최영진¹

Establishment of diagnostic criteria of C1q nephropathy

Jung Ha Shin¹, Tae Eun Kim¹, Chul Woo Yang², Yong Soo Kim², Byung Kee Bang²
Sang In Shim¹ and Kyo Young Lee¹

Department of Hospital Pathology¹, Department of Internal Medicine² Kangnam St. Mary

C1q nephropathy (C1qN)는 1985년 Jennette 등이 처음 보고한 후 아직까지도 그 진단 entity가 모호한 질환인데, 이는 보고가 드물고 대단위 연구가 적기 때문이며 발생 빈도도 0.21- 6.3% 정도이다. Jennette 등이 제시한 진단기준을 적용할 경우, 기존 사구체 신염의 진단과 구분이 애매하여 혼동이 유발될 수 있다. 최근 C1qN가 MCD 와 형태적으로 유사함이 보고되었고, FSGS의 아형으로 MCD/FSGS 질환군에 속한다는 보고도 있어 이에 대한 정확한 진단 기준의 정립이 요구되고 있다. 저자들은 C1qN의 정확한 진단을 위한 진단 기준을 확립하고 타질환과의 감별을 위한 병리적, 임상적 특징을 알기위 해서 본 연구를 수행하였다. 1982년부터 2008년 까지 가톨릭의대 강남성모병원에서 C1q를 포함한 면역형광 검사가 실시된 5258예를 대상으로 하였다. C1q의 침착이 자주 관찰된 경우는 SLE, MPGN 및 MGN 이어서 본 연구에서 C1qN의 진단 기준은 사구체에 C1q가 소량 이상 (2+ 이상)이고 다른 침착물에 비하여 우세하며, SLE의 임상 및 혈청학적 소견이 없으며, MPGN이나 MGN의 조직 소견을 보이지 않는 경우를 일차 대상으로 하였다. 신생검의 진단시 조직 및 면역소견으로 일차 진단이 내려지므로 C1qN의 진단을 위한 일차 대상 선정에서는 Jennette의 기준 중 사구체간질의 전자고밀도 침착물 (EDD)의 존재는 제외하였다. C1qN의 일차진단 증례는 5258예 중 68 예 (1.29 %)이었으며, 이들의 남녀비는 1.72:1 이고 평균연령은 30 (13- 73)세 이었다. 기존 병리진단은 MCD, C1qN, mesangial proliferative GN (MsPGN), FSGS, focal proliferative GN (FPGN), IgMN, 기타 순으로 각각 21, 17, 10, 7, 4, 2, 5에 이었다. 임상진단은 신증후군, 혈뇨 및 단백뇨, 단백뇨, 혈뇨, 만성신부전 순으로 각각 36, 13, 6, 2, 5에 이었다. 면역침착물은 소량, 중량, 대량 순으로 각각 82.4, 11.8, 2.9 % 이었으며 사구체간질에 면역 침착이 있는 경우가 45.6%, 사구체간질 및 혈관벽 42.6%, 혈관벽에만 있는 경우가 10.3% 이었다. IgG, IgA, IgM, C3, C1q, Fibrinogen 의 평균 침착 강도는 1.19, 0.67, 1.82, 0.79, 2.87, 0.66 이었다. 전자현미경 소견상 족돌기융합은 65 %에서 다양한 정도로 관찰되었고, 37%에서는 사구체간질 및 그 주위에서 EDD 이 관찰되었다. Jennette 등이 제시한 C1qN의 최종 진단기준에 합당한 경우는 총 26예로서 발생 빈도는 0.49% 이었다. 이들의 남녀비는 2.24:1 이었고 연령은 평균 31 (17- 73)세 이었다. 기존 병리진단은 C1qN, FSGS, MsPGN, MCD, FPGN, IgMN, 기타 순으로 각각 11, 4, 3, 2, 2, 2, 2에 이었다. 임상진단은 신증후군, 혈뇨 및 단백뇨, 단백뇨, 만성신부전 순으로 각각 11, 5, 3, 4 에 이었다. 전자현미경 소견상 족돌기융합 소견도 50% 에서 관찰되었다. 결론적으로 C1qN는 MCD/FSGS/IgMN 질환군과의 연관성이 의심되며 이들 질환에서 사구체 간질에 면역침착이 있는 경우 C1qN로 진단하여야 할 것으로 사료된다.

Key Words : C1q 신병증, 진단기준

C1q nephropathy, Diagnostic criteria