

C1q 신병증의 임상 경과

계명대학교 의과대학 내과학교실¹, 병리학교실², 계명대학교 신장연구소

장미현¹ · 김정은¹ · 황은아¹ · 한승엽¹ · 박성배¹ · 김현철¹ · 최미선²

Clinical Course of C1q Nephropathy

Mihyun Jang¹, Jungeun Kim¹, Eunah Hwang¹, Seungyeup Han¹
Sungbae Park¹, Hyunchul Kim¹, Misun Choe²

Department of Internal Medicine¹, Department of Pathology² Keimyung University School of Medicine, Kidney Institute

배경 : C1q 신병증은 1985년 Jennette 등이 처음 발표하였고 그 이후로 여러 기관에서 이의 병리, 임상적 특징에 대한 보고가 있어왔다. 그러나 그 대상 환자 수가 매우 적고 진단 기준이나 질환의 특징이 명확하게 알려진 바가 없어 아직까지 C1q 신병증의 정확한 이해가 부족한 실정이다. 연구자들은 면역형광현미경검사에서 C1q의 침착이 뚜렷하였던 환자를 대상으로 그 임상경과를 관찰하였다.

방법 : 1987년 1월부터 2008년 12월까지 동산병원에서 신생검을 시행받았던 환자들을 대상으로 하여 면역형광현미경 검사에서 C1q의 침착이 뚜렷하였던 환자를 후향적으로 조사하였다. 원인신질환이 루푸스 신염, MPGN, MGN인 경우와 증양성 질환, 감염성 질환, 결체조직질환, B형 및 C형 바이러스 간염보균자 등의 전신 질환은 대상에서 제외하였다.

결과 : 약 20년간 신생검을 시행한 총 2913예 가운데 이식신 생검 642예를 제외한 2271예를 조사하였고 이중 10예 (0.4%)에서 C1q의 침착이 뚜렷하여 C1q 신병증으로 분류하였다. C1q 신병증 환자의 신생검당시 평균 연령은 32 ± 19.3 세, 남녀비는 7:3이었다. 신생검 당시 임상증상은 무증상적 요이상 1예를 제외한 모든 경우가 신증후군으로 내원하였다. 생검당시 1일 총요단백 배설량은 8.6 ± 6.7 g/일 이었으며 혈청 크레아티닌은 1.0 ± 0.4 mg/dL, 혈청 알부민 2.2 ± 0.9 g/dL 이었다. 이들 환자의 병리학적 진단은 미세변화신증이 8예로 가장 많았고, FSGS 및 메산지움증식성 신염이 각각 1예씩 있었다. 치료로는 7예에서 스테로이드 단독요법을 받았으며 1예는 스테로이드와 사이클로스포린 병합요법을 받았다. 나머지 2예는 항고혈압약제만 투여받았다. 스테로이드 단독 혹은 병합요법을 받은 8예중 5예는 완전 관해를, 1예는 부분관해를 보였으며 2예는 치료에 반응하지 않았다. 평균 36.0 ± 33.2 개월의 추적기간동안 9예에서는 안정된 신기능을 유지하였으며 FSGS를 진단받은 1예에서 말기신부전으로 진행하였다.

결론 : C1q 신병증은 주로 신증후군의 형태로 발병되며 병리학적으로 미세변화신증과 동반된 환자 비율이 높았으며 스테로이드에 비교적 양호한 반응을 보였다. 향후 C1q 신병증의 임상양상, 치료반응 및 예후를 평가하기 위해서는 좀 더 많은 환자를 대상으로 한 전향적인 연구가 필요할 것으로 생각된다.

Key Words : C1q 신병증, 스테로이드, 임상경과
C1q nephropathy, Steroid, Prognosis