P-52

C1q nephropathy의 임상병리학적 소견

서울대학교 의과대학 내과학교실[1], 서울대학교 의과대학 병리학교실[2], 서울대학교 의학연구원 신장연구소

안신영[1] · 김용철[1] · 정지용[1,2] · 오국환[1] · 김연수[1]
안규리[1] · 한진석[1] · 김성권[1] · 주권욱[1] · 문경철[2]

Clinicopathologic Characteristics of C1q nephropathy

Shin-young Ahn[1], Yong Chul Kim[1], Ji Yong Jung[1,2], Kook-Hwan Oh[1], Yon Su Kim[1]
Curie Ahn[1], Jin Suk Han[1], Suhnggwon Kim[1], Kwon Wook Joo[1], Kyung Chul Moon[2]

Department of Internal[1] Medicine, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea
Department of Pathology[2], Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea
Kidney research institute, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

목적 : C1q nephropathy (C1qN)는 전자현미경에서 메산지움에 전자고밀도 침착이 있으면서 면역형광검사에서 C1q가 발견되는 드문 사구체 질환으로 미세변화성 신증 (MCD)의 아형으로 보기도 하지만 아직까지 이 질환에 대한 명확한 특성은 확립되어있지 않다. 이에 저자들은 C1qN의 임상 및 병리학적 특징을 분석해보고자 하였다.

방법 : 2000년 1월 1일부터 2009년 1월 31일까지 서울대학교 병원에서 신생검을 시행하여 원발성 사구체질환으로 진단된 16세 이상의 성인 환자 1,403예 중 C1qN로 진단된 환자들의 의무기록을 후향적으로 분석하였다. C1qN의 진단은 임상적으로 루푸스의 소견이 없으면서 면역형광검사에서 메산지움에 C1q가 2+ 이상 관찰되는 경우로 하였다.

결과 : C1qN는 원발성 사구체질환의 0.8% (11예/1,403예)였다. 남녀 비는 6:5였으며 평균 연령은 41세 (19-69세)였다. 진단 당시 임상증후군은 신증후군이 3예, 무증상성 요이상이 8예이었고 이중 6예에서 현미경적 혈뇨가 동반되었다. 검사소견에서 단백뇨는 평균 4.4 g/day (0.48-18.5 g/day) 였으며 이중 4예가 신증후군 범위에 해당되었다. 또한, 고질소혈증은 1예, 고혈압은 1예에서 동반되었다. 병리소견은, 모든 예에서 경도 또는 중등도의 메산지움 증식을 보였고, 7예에서 분절성 경화가 관찰되었다. 1예에서는 부분적인 세뇨관 및 기질의 섬유화가 관찰되었다. C1q는 주로 메산지움에 침착 되었고, 그 외에 면역글로불린 및 C3의 침착도 일부 관찰되었다. 고용량 스테로이드 단독 또는 면역억제제 병합 요법을 시행한 5예 중 4예에서 완전 및 부분 관해에 도달했다 (평균 46일). 이중 스테로이드 단독요법으로 치료한 2예에서 빈번재발의 소견을 보였는데 이들의 병리소견은 각각 분절성 경화와 미세변화성 병변이었다. 무증상 단백뇨를 보인 6예는 대증적 치료를 하면서 경과 관찰하였는데 이 중 2명이 자연 완전관해에 도달했다 (평균 670일). 평균 14개월 (2-31개월)의 추적기간 중, 신기능의 감소를 보였던 예는 없었다.

결론 : C1qN는 MCD에 비해서 다양한 임상상을 보이며 치료에 대한 반응 또한 다양한 것으로 생각된다. C1qN에 관한 임상병리학적 특징 및 치료 지침을 확립하기 위해서는 보다 많은 환자를 통한 고찰 및 추적이 필요하겠다.

Key Words : C1q 신병증, 사구체신염, 신증후군
C1q nephropathy, Glomerulonephritis, Nephrotic syndrome