

C3 사구체신염 1예

순천향대학교 부천병원 신장내과

주혜영, 박무용, 허순미, 최수정, 김진국, 황승덕

A Case of C3 Glomerulonephritis

Hye Young Ju, Moo Yong Park, Soon Mi Hur, Soo Jeong Choi
Jin Kuk Kim, Seung Duk Hwang

Soonchunhyang University Bucheon Hospital Division of Nephrology

서론: C3 사구체신염은 막증식사구체신염(membranoproliferative glomerulonephritis)의 드문 형태 중 하나로 보체계통(complement system)의 대체경로(alternative pathway)의 이상으로 발생하는 것으로 알려져 있다. 광학현미경검사서 막증식사구체신염의 양상을 보이고 면역형광현미경검사서 메산지움과 모세혈관벽을 따라 C3의 침착을 나타내며 C1q, C4 및 다른 면역글로불린에는 음성을 나타내는 것이 특징이다. 전자현미경검사서 주로 메산지움과 내피하의 전자 고밀도 침착을 보여 메산지움과 사구체기저막내에 특징적인 소시지 모양의 오소뭍 친화성의 침착을 보이는 고밀도침착병(dense deposit disease)과 구별된다. 최근 국외 문헌에 C3 사구체신염의 발병기전과 치료방법에 대한 연구들이 활발히 보고되고 있으나 아직까지 국내 문헌에 C3 사구체신염이 보고된 적이 없다. 이에 저자들은 부종을 주소로 내원한 환자에서 신생검 후 C3 사구체신염을 진단하고 치료한 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 36세 여자 환자가 양측 다리 부종을 주소로 내원하였다. 환자는 4년 전 유두갑상선암종으로 전갑상선절제술을 시행받았고 6개월 전 고혈압을 진단받고 칼슘통로차단제를 복용 중이었다. 일반혈액검사서 백혈구 $9,280/\text{mm}^3$, 혈색소 12.4g/dL , 혈소판 $233,000/\text{mm}^3$, 일반화학검사서 BUN 18.9 mg/dL , creatinine 2.2 mg/dL (eGFR 27 mL/min), cystatin C 1.6 mg/L 이었다. 요검사서 단백질 $3+$, 적혈구 $1-4/\text{HPF}$, 백혈구 $<1/\text{HPF}$, 총단백/creatinine 비율 6714 mg/g , 24시간 요단백은 1483.9 mg/day 이었다. 혈청학적 검사서 C3 126 mg/dL , C4 36 mg/dL , CH50 53.7 U/mL , ANA negative, anti-dsDNA negative, ANCA negative, HBsAg negative, anti-HCV negative, anti-HIV negative 이었다. 초음파검사서 오른쪽 신장의 크기는 8.04 cm , 왼쪽 신장의 크기는 10.3 cm 이었고 양측 신피질이 광범위하게 얇아져 있으며 신실질의 에코가 심하게 증가되어 있었다. DTPA 신장스캔에서 양측 신장의 혈류와 실질의 흡수율이 감소되어 있었고 사구체여과율은 오른쪽 5.4 mL/min , 왼쪽 9.3 mL/min 이었다. 신생검을 시행하였고 광학현미경검사서 세포충실도는 정상이었고 사구체모세혈관고리가 두꺼워져 있었다. 면역형광현미경검사서 메산지움에 C3 양성 소견을 보이며 다른 면역글로불린에는 음성을 보였다. 전자현미경검사서 메산지움에 전자 고밀도 침착을 보였다. C3 사구체신염으로 진단하였고 안지오텐신 수용체 차단제와 prednisolone을 투여 중이며 추적 검사서 총단백/creatinine 비율은 2591 mg/g 으로 감소하였고 creatinine은 2.3 mg/dL 으로 변화 없는 상태이다.

Key Words: C3 사구체신염, 막증식사구체신염, 신생검
C3 glomerulonephritis, MPGN, Kidney biopsy