

## C3 Nephropathy

Su-Hyun Kim

Department of Internal Medicine, Chung-Ang University College of Medicine, Seoul, Korea

C3 nephropathy (C3 glomerulopathy)는 매우 드문 신장질환으로 과거에는 다른 면역글로블린의 침착이 없고 C3 침착만 있는 경우를 의미했으나 최근 연구에서는 주로 C3 침착이 주로 보이는 경우로 정의한다. 면역형광현미경에서 C3의 침착이 특징적으로 보이며, dense deposition disease와 C3 glomerulonephritis의 아형으로 분류된다. Dense deposit disease는 흔히 막성증식성 사구체신염 2형으로 알고 있는데 최근 연구에 의하면 C3 nephropathy의 한 유형으로 분류하고 있다.

임상양상은 고혈압, 단백뇨, 혈뇨 등의 보이며 신장 기능 이상을 동반하는 경우도 있다. 조직검사에서 백만명 당 1-2명 정도로 보이는 드문 질환으로 주로 평균연령 21세 의 젊은 연령에서 호발한다. Dense deposit disease는 주로 평균 연령 14세 정도이지만 1/5의 환자에서는 60세 이상에서 발생하기도 한다. Dense deposit disease는 10년내에 말기신부전으로 이행할 가능성이 30-50%로 높은 반면 C3 glomerulonephritis는 25% 정도이다. 신기능이 악화되어 신이식을 받을 경우, 사구체질환의 재발의 가능성이 50-75%로 높은 질환으로 알려져 있다.

병인은 대체보체경로 (alternative complement pathway)의 이상으로 발생한다. 일부연구에 의하면 complement factor H-related 5 gene (CFHR5)의 이상소견이 관찰되거나 C3의 아미노산기에 문제가 발생한다는 보고도 있다. 치료는 특별한 약물이 알려져 있지 않으며 ACE 길항제 혹은 ARB 등의 대중적인 치료가 주이다. 이론적으로 혈장교환술이 자가항체를 제거하는데 도움이 될 것으로 보이지만 일부 보고에서는 혈장교환술 후 시행한 신이식 후 다시 재발했다는 보고가 있어 제한적으로 보인다. C5 항체인 Eculizumab으로 치유된 증례보고도 있어 추후 보체의 활성화를 저지하는 약물에 대한 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.