

스테로이드 의존성 신증후군에서 진단된 C1q nephropathy 1례

이화여자대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실* 이화의과학연구소
이정원, 조수진, 이승주, 성순희*

= Abstract =

A Case of C1q Nephropathy in Steroid-Dependent Nephrotic Syndrome

Jung Won Lee, M.D., Su Jin Cho, M.D., Seoung Joo Lee, M.D., Soon Hee Sung*, M.D.

Department of Pediatrics and Pathology,
Ewha Womans University, College of Medicine, Ewha Medical Research Center Seoul, Korea*

C1q nephropathy is an immune complex glomerulonephritis defined by the presence of mesangial C1q deposits in immunofluorescence microscopy and electron dense deposits on electron microscopy. It was described as a distinct disease entity in 1985 by Jennette and Hipp. Thirty four cases were reported in the literature but there has been no pediatric case reported in Korea yet. It commonly presents with steroid-resistant nephrotic syndrome in older children and young adults, and occasionally nephritic-nephrotic syndrome or rapidly progressive glomerulonephritis. We report a case of C1q nephropathy in a 23-month-old girl with steroid-dependent nephrotic syndrome. (*J. Korean Soc Pediatr Nephrol* 2001 ; 5 : 206-9)

Key Words : C1q nephropathy, Steroid-dependent nephrotic syndrome

서론

C1q 신증은 면역형광검사상 메산지움에 특징적인 C1q 침착이 있고 전자현미경 검사상 전자 고밀도 침

착을 보이는 면역 복합체 사구체 신염이다. 1985년 Jenette와 Hipp)가 15명의 C1q 신증을 단일질환으로 처음 보고한 이래 문헌상 34례의 보고가 있고 2) 국내에서는 성인에서 2례 8) 보고가 있으나 소아에서는 아직 보고된 바가 없다. 주로 스테로이드 저항성 신증후군으로 발현되나 때로는 중등도의 단백뇨와 혈뇨를 동반하는 지속적인 사구체 신염, 신염-신증후군, 또는 만월상 사구체 신염으로 발현된 증례가 보고된 바 있다. 저자들은 스테로이드 의존성 신증후군 소아에서

접수 : 2001년 8월 12일, 승인 : 2001년 9월 12일
책임저자 : 이승주
서울특별시 양천구 목동 911-1
이화여자대학교 의과대학 소아과학교실
전화: 02) 650-5032, 5275 FAX : 02) 653-3718
E-mail : sjoolee@mm.ewha.ac.kr

신 생검으로 진단된 Clq 신증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환아 : 이 O O. 23개월 여자

주소 : 전신부종과 소변량 감소

과거력 : 특이소견 없음.

현병력 : 환아는 내원 2주전부터 서서히 진행된 전신부종과 소변량의 감소를 주소로 타병원에서 일차성 신증후군으로 진단받고 1주간 스테로이드를 투약하였으나 전혀 호전되지 않아 본원으로 전원되었다.

이학적 소견 : 혈압 105/50 mmHg, 맥박수 130회/분, 호흡수 30회/분, 체온 36.5°C, 체중은 12.9 kg로 2 kg의 체중증가가 있었다. 전신부종이 있었고 특히 안면부종과 하지부종이 심하였으며 공막의 황달은 없었고 결막은 창백하지 않았다. 흉부청진상 호흡음은 깨끗했고 라음이나 천명은 들리지 않았으며 심음은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았다. 복부는 팽대되었고 간비종대는 없었으며 하지의 함요부종은 있었으나 압통이나 운동의 제한은 없었다.

검사 소견 : 혈색소 13.6 g/dL, 적혈구 용적 46%, 백혈구수 14,400/mm³(호중구 34%, 림프구 45%, 단백구 4%), 혈소판 502,000/mm³이었다. 혈청 Na⁺ 140 mEq/L, K⁺ 4.7 mEq/L, TP/Alb 4.7/1.9 g/dL, Ca/P 8.3/5.5 mg/dL, BUN/Cr 7/0.4 mg/dL, 뇨단백 3+ 이었다. 일회뇨 TP/Cr 비 19.9, 24시간 요단백 157.1 mg/kg, GFR 52 mL/min, 혈청 면역글로블린 G/A/M 542/87/125 mg/dL, 혈청 C3 98.7 mg/dL, C4 18.7mg/dL, 항핵항체 음성, anti-DNA Ab 음성. 소변 전기 영동 검사 : 선택적 단백뇨 소견. 신 초음파 : 정상 소견.

치료 및 경과 : 스테로이드(켈코트 2 mg/kg/day) 투여 6일부터 이뇨가 시작되고 제13병일에 단백뇨가 소실되어 퇴원하였다. 외래에서 스테로이드 감량중 단백뇨가 재발하여 스테로이드 의존성 신증후군의 진단 하에 시행한 신 생검 결과 Clq 신증으로 진단되었다. 이후 스테로이드 의존성을 치료하기 위해 levamisole (25 mg qod)를 투여하였으나 재발하였고 현재 싸이클

로스포린(25 mg bid) 치료로 재발되지 않고 있다.

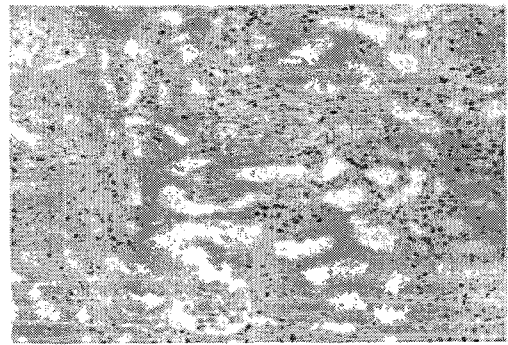


Fig. 1. Glomeruli and tubules are normal on light microscopic findings(H-E stain×100).



Fig. 2. Light microscopic findings of the glomerulus shows minimal increase of mesangial matrix(Masson trichrome stain, ×400).

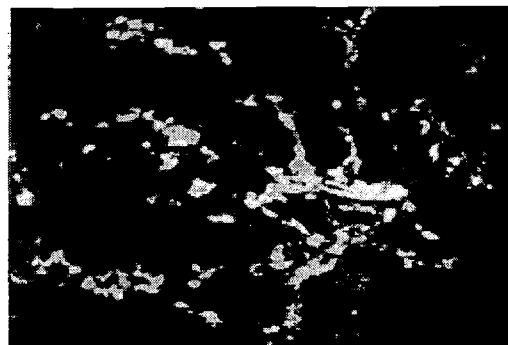


Fig. 3. Immunofluorescent stain shows mild mesangial deposits of Clq (no deposit of Ig G, A, M) (FITC, ×400).

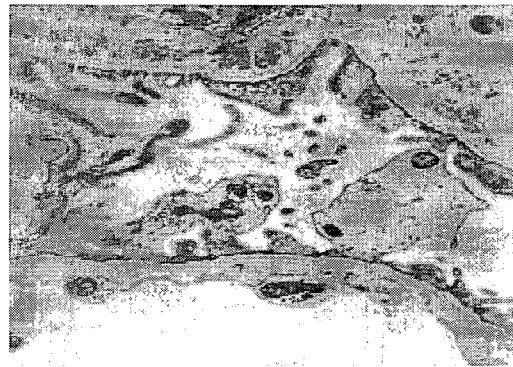
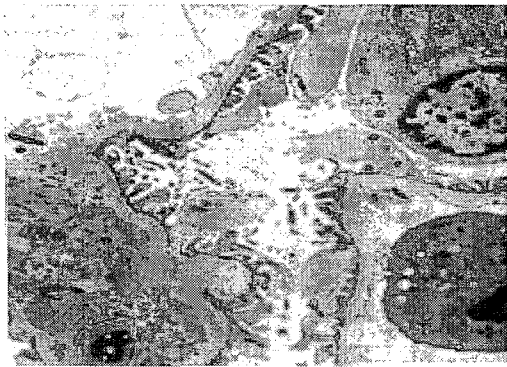


Fig. 4. Electron microscopic findings of the glomerulus shows frequent electron dense deposits in mesangium (A&B : Uranium acetate & Lead citrate stain).

고찰

1985년 Jennett와 Hipp¹²⁾는 신 조직검사에서 1.9% (15명)에서 특징적인 C1q 침착을 관찰하고 이를 C1q 신증으로 처음 보고하였다. 이들의 연령은 14-27세로 흑인에 많았고 C3는 정상이었다. 모두 심한 단백뇨가 있었고 71%에서 일일 3 g이상의 신증후군성 단백뇨가 있었으며 평균 7.5 g이었다. 40%의 환자에서는 혈뇨도 동반되었고 대부분 6-8주간 경구 스테로이드 치료에 완전한 반응을 보이지 않았다고 하였다. 1991년 Iskandar³⁾의 소아 연구에서는 소아 신생검의 16%인 15명에서 C1q 신증을 진단하였고 이중 9명(60%)은 신증후군으로 발현하며 2명(13%)는 사구체 신염으로, 1명(7%)은 신염-신증후군으로 발현하였으며 크레아티닌 청소율은 감소하였다. 경구 스테로이드 치료에 반응하지 않았고 pulse methylprednisolone 치료에도 반응이 적었으며 1/3에서 말기 신부전으로 진행하였다고 하였다. C1q 침착이 없는 신증후군 환자에 비하여 스테로이드 치료에 반응하지 않을 위험은 10배이며 국소성 분절성 사구체 경화증 동반시는 예후가 더 나쁘므로 초기에 적극적인 면역억제 치료를 제안하였다. 심한 만성변화는 반복된 신생검으로 확인하며 pulse-methylprednisolone 치료의 실패는 질병의 빠른 진행을 암시한다고 하였다. 이후 1996년 Imai⁵⁾은 경구 스테로이드 치료에 좋은 반응을 보이는 저보체혈증을

동반한 C1q 신증을 보고하였고 2000년 Nishida⁶⁾는 단백뇨, 혈뇨 및 저보체혈증을 보인 17세 여자환자에서 C1q 신증을 진단하였고 치료없이 자연적으로 완화된 예후가 양호한 증례를 보고하였다. 2000년 Strivastava 등⁷⁾은 심한 반월상 사구체신염으로 발현된 3세 여아에서 면역억제 치료에도 불구하고 14주내에 만성 신부전으로 진행되어 불량한 예후를 보인 1례를 보고하였다. 본 증례는 스테로이드 의존성 신증후군에서 진단된 C1q 신증으로 지금까지 보고된 불량한 예후에 비하여 비교적 양호한 증례로서 보고하는 바이며 C1q 신증의 치료와 예후에 대한 확실한 정립을 위하여서는 더 많은 증례가 필요할 것으로 생각된다.

한글 요약

C1q 신증은 면역형광검사상 특징적인 C1q 침착이 있고 전자현미경 검사상 전자 고밀도 침착을 보이는 면역 복합체 사구체 신염이다. 주로 스테로이드 저항성 신증후군으로 발현되나 때로는 중등도의 단백뇨와 혈뇨를 동반하는 지속적인 사구체 신염, 신염-신증후군, 또는 반월상 사구체 신염으로 발현된 증례가 보고된 바 있다. 문헌상 34례의 보고가 있고 국내에서는 성인에서 2례가 보고되어 있다. 저자들은 스테로이드 의존성 신증후군 소아에서 신생검으로 진단된 C1q 신증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Jenette JC, Hipp CG. Immunohistologic evaluation of C1q in 800 renal biopsy specimens. *Am J Clin Pathol* 1985; 85 : 415-20
- 2) Jennette JC, hipp CG. C1q nephropathy: A distinct pathologic entity usually causing nephrotic syndrome. *Am J Kidney Dis* 1985;6:103-10
- 3) Iskandar SS, Browing MC, Lorenz MC. C1q nephropathy: a pediatric clinicopathologic study. *Am J Kidney Dis* 1991; 18 : 459-65
- 4) Shappell SB, Myrthil A, Fogo A. An adolescent with relapsing nephrotic syndrome: minimalchange disease versus focal segmental glomerulosclerosis versus C1q nephropathy. *Am J Kidney Dis* 1997; . 29 : 966-70
- 5) Imai H, Yasuda T, Satoh K, Miura AB, Sugawara T, Nakamoto Y. Pannephritis (glomerulonephritis, arteriolitis and tubulointerstitial Nephritis) associated with predominant mesangial C1q deposition and hypocomplementemia: A variant type of C1q nephropathy? *Am J Kidney Dis* 1996; 27 : 583-87
- 6) Nishida M, Kawakatsu H, Komatsu H, Ishiwari K, Tamai M, Sawada T. Spontaneous improvement in a case of C1q nephropathy. *Am J Kidney Dis* 2000; 35 : 22
- 7) Strivastava T, Chanha V, Taboada EM, Alon US. C1q nephropathy presenting as rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. *Pediatr Nephrol* 2000; 14 : 976-79
- 8) 주일, 박성배, 이윤우, 김현철, 김상표, 장은숙. 미세변화형 신증후군에 동반된 C1q신증. 대한 신장학회지 1994; 13(4) : 841-46
- 9) 최영진, 김용수, 윤영석, 구완서, 김병기, 김선무. C1q 신증의 병리학적 및 임상적 고찰. 대한 신장학회지 1994; 13(2) : 396