

■ S-389 ■

# 강직성 척추염 환자에서 항 TNF- $\alpha$ 치료 후 신증후군의 완전관해와 변화없는 아밀로이드 침착

<sup>1</sup>Division of Nephrology, <sup>2</sup>Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, <sup>3</sup>Department of Pathology, Kyung Hee University, College of Medicine

\*Se Yun Kim<sup>1</sup>, Eun Young Kim<sup>1</sup>, Ju-Young Moon<sup>1</sup>, Sang Ho Lee<sup>1</sup>, Sang Hoon Lee<sup>2</sup>, Ran Song<sup>2</sup>, Hyung In Yang<sup>2</sup>, Sung Jig Lim<sup>3</sup>

In amyloid A (AA) amyloidosis, tumor necrosis factor (TNF)- $\alpha$  blockers has been reported to be effective in the treatment of both the autoimmune disease and amyloidosis. We describe a case of patient with AA amyloidosis and nephrotic syndrome due to underlying ankylosing spondylitis who was effectively treated with an etanercept. In the second kidney biopsy, there were little changes in the degree of amyloid deposition, however, the interstitial inflammation and foot process effacement were fully recovered. These findings suggest the local inflammatory process in the kidney is important in development of proteinuria in amyloidosis.

Figure 1

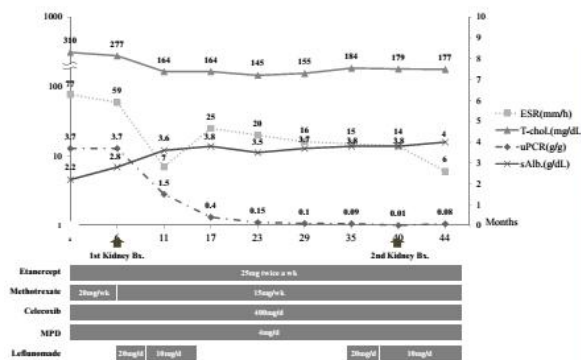
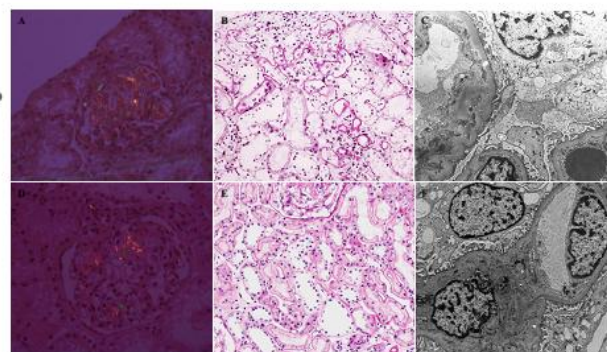


Figure 2



■ S-390 ■

# 말기신부전으로 진행된 C3 사구체신염 1예

<sup>1</sup>계명대학교 의과대학 내과학교실, <sup>2</sup>병리학교실, <sup>3</sup>신장연구소

\*김예림<sup>1</sup>, 박하연<sup>1</sup>, 박우영<sup>1,3</sup>, 황은아<sup>1,3</sup>, 박성배<sup>1,3</sup>, 최미선<sup>2,3</sup>, 한승엽<sup>1,3</sup>

C3 사구체신염은 최근에 대두된 막증식사구체신염(membranoproliferative glomerulonephritis)의 드문 형태로 보체계통(complement system)의 대체경로(alternative pathway) 이상에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다. 광학현미경검사에서 막증식사구체신염의 양상을 보이고 면역형광현미경검사에서 메산지움과 모세혈관벽을 따라 C3의 침착을 나타내지만 C1q, C4 및 다른 면역글로불린에는 음성을 나타내는 것이 특징이다. 전자현미경검사에서는 주로 메산지움과 내피하의 전자 고밀도 침착을 보여 사구체기저막내에 특징적인 침착을 보이는 고밀도 침착병(dense deposit disease)과 구별된다. 예후는 비교적 양호한 것으로 알려져 있다. 최근 C3 사구체신염의 발병기전과 치료에 대한 보고들이 많아지고 있으나 아직까지 국내 보고는 1예에 불과하다. 저자들은 부종을 주소로 내원한 환자에서 신생검으로 C3 사구체신염을 진단한 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다. 32세 여자 환자가 전신 부종을 주소로 내원하였다. 환자는 4개월 전부터 서서히 부종이 발생하였다. 내원시 양측 호흡음 감소, 복수, 양측 하지 오목 부종을 보였다. BUN 26 mg/dL, creatinine 2.4 mg/dL, eGFR 23 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>, 요검사에서 단백 3+, 적혈구 11-15/HPF, 24시간 요단백 8.1 g/day 이었다. C3 68 mg/dL, C4 13 mg/dL, anti-dsDNA negative이었다. 신생검을 시행하였고 광학현미경검사에서 메산지움과 사구체 내피세포의 증식을 보였다. 면역형광현미경검사에서 메산지움에 C3 양성 소견을 보였고 다른 면역글로불린은 음성이었다. 전자현미경검사에서 내피하의 전자 고밀도 침착을 보였다. C3 사구체신염으로 진단하였고 안지오텐신 수용체 차단제와 prednisolone을 투여하였으나, 단백뇨 감소 없이 빠른 신기능의 저하를 보여 신생검 한달 후 BUN 77 mg/dL, creatinine 6.8 mg/dL, eGFR 7 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>로 말기신부전으로 진행하여 복막투석을 시작 하였다. 신생검 조직소견에서 사구체에 면역글로불린은 음성이면서 C3만 침착되는 경우 C3 사구체신염을 의심하여야 한다. C3 사구체신염의 임상 양상과 치료를 위하여 국내의 많은 보고가 필요하리라 생각된다.

**Key words:** C3 glomerulonephritis, Membranoproliferative glomerulonephritis, Complement C3