

소아의 양측성 신우요관이행부폐색에서 상대적으로 경한 수신증의 경과

연세대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 소아과학교실*
김영식, 김장환, 한상원, 이계승, 김병길*

목적; 최근까지도 소아의 선천성 신우요관이행부폐색의 자연경과를 정확하게 알고 있다고 하기는 어려우나 일측 폐색에 대해서는 비교적 많은 임상적 보고들이 있어서 치료에 방향을 설정하는데 도움을 받고 있다. 그러나 선천성 신우요관이행부폐색의 10-40%를 차지하는 양측성의 경우에는 전체 신장기능의 저하를 유발할 수 있으므로 보다 적극적인 치료가 필요하다는 것 외에는 자연경과 및 치료방침에 대해 알려진 것이 거의 없다. 저자들은 양측성 신우요관이행부폐색 환자에서 상대적으로 심한 수신증을 보이는 쪽을 조기에 수술적 교정을 한 그룹과 보존적 치료를 시행한 그룹으로 나누어, 상대적으로 경한 수신증을 보이는 대측 신장의 수신증 변화를 초음파를 이용하여 비교함으로써, 형태학적 변화를 통해 신우요관이행부폐색으로 인한 대측 신장에 미치는 영향을 추정하고자 하였다.

방법; 최근 7년간 양측수신증으로 진단받은 환자 중 Rickwood분류법(G I-V)에 따라 양측이 모두 GII 이하인 경우, VUR을 포함한 다른 요르기형이 동반된 경우, 한쪽 신우요관이행부폐색을 수술하고 3개월 이내에 다른 한쪽을 수술한 경우 혹은 동시에 양측 신우요관이행부폐색을 수술한 경우를 제외한 28명의 양측성 신우요관이행부폐색 환아를 대상으로 하였다. 추적 초음파검사는 3개월 간격으로 시행하였으며 배뇨성요도방광조영술은 모든 경우에 시행하였다. 수신증의 호전이 없는 경우 $^{99m}\text{Tc-DTPA}$ 신주사를 시행하고, 필요에 따라 $^{99m}\text{Tc-DMSA}$ 신주사를 시행하였다. 대상환아는 한쪽 신우성형술을 시행한 군(9명)과 예방적 항생제 치료와 함께 보존적 추적관찰을 시행한 군(19명)으로 구분하였다. 보존적 요법을 시행한 19명 중 2명은 6개월이상 추적관찰 중 호전이 없거나 악화되어 수술적교정을 시행하였다.

성적; 환자는 모두 남아였으며, 평균추적기간은 13개월(3-64개월)이었다. 수술적 교정을 한 그룹과 보존적 치료를 시행한 그룹에서 상대적으로 경한 수신증을 보이는 대측 신에서 수신증이 GII 이하로 호전되는 평균기간을 비교해보면, 5.4개월과 13.1개월로 수술적 교정을 시행한 그룹에서 대측 수신증의 호전기간이 더 짧았다. 또한 심한 수신증을 보인 쪽도 수술적 치료군과 보존적 치료군을 비교해 보면 각각 6.0개월과 16.1개월로 수술적 치료군에서 호전기간이 더 짧았다. 추적기간을 6개월로 한정하였을 때 GII 이하로 호전되는 비율을 보아도 상대적으로 경한 수신증을 보이는 쪽의 경우 수술적 치료군에서는 89% 호전을 보존적 치료군에서는 53% 호전을 보였고, 심한 수신증을 보이는 쪽도 78%와 47%로 수술적 치료군에서 호전율이 높았다.

결론; 양측 신우요관이행부폐색에서 수술적 치료군에서 보다 빠른 수신증의 호전을 보였으며, 특히 상대적으로 경한 수신증을 보인 대측 신장에서도 같은 결과를 보였다. 이상의 결과로써 신우요관이행부폐색으로 인한 심한 수신증을 보이는 경우 조기의 수술적 교정은 환측 신장의 호전 뿐 아니라 대측 신장에 미치는 악영향도 감소시킬 수 있다고 판단한다. 태아의 출생 후 신우요관이행부가 자연 호전이 된다고 하더라도 호전을 기다리는 이 시기는 신장의 발달이 가장 활발한 시기이므로, 이 시기에 치료 결정에 있어서 본 연구의 결과는 양측성 신우요관이행부 폐색의 치료에서 적극적인 치료 결정이 바람직하다는 것을 시사한다.

상염색체 우성 다낭신의 임상경과 및 합병증

성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 내과, 방사선과¹⁾, 고려대학교 의과대학 내과²⁾
동국대학교 의과대학 내과³⁾, 성남중앙병원 내과⁴⁾, 적십자병원 내과⁵⁾
이규백¹⁾, 김향¹⁾, 이영래¹⁾, 조상경²⁾, 조원용²⁾, 김형규²⁾, 신진호³⁾, 권영주³⁾
표희정⁴⁾, 차대룡⁴⁾, 김용섭⁵⁾, 박상은⁵⁾, 서상열⁵⁾

상염색체 우성 다낭신(Autosomal dominant polycystic kidney disease, 이하 ADPKD)은 가장 흔한 유전병 중 하나이며, 말기 신부전, 뇌동맥류 출혈을 일으킬 수 있다. 저자들은 이 질환의 임상적 특성을 알아 보고자 다기관 공동 연구를 시행하였다. 총 166명 ADPKD 환자에서 후향적으로 고혈압, 말기신부전에 이르는 임상 경과를 분석하고, 연령에 따른 생존율을 구하였다. 심장과 신경계 합병증을 조사하였고, 사망한 환자들의 사망원인도 분석하였다.

1. 대상 ADPKD 환자는 남자가 86명, 여자가 86명, 평균연령은 49±13세(21-78세)이었다. 환자는 148가계로 총 166명이었고, 가족력이 있었던 환자는 64%(72/113)이었다.
2. 환자들의 진단받은 연령은 44 ± 12세 이었고, 고혈압은 108명(70%)에서 발생하였고, 신부전은 60명(36%)에서 발생하였다.
3. 심장 초음파 소견에서 좌심실 비대가 57%(19/33)에서, 판막 부전이 15%(5/33)에서, 승모판 탈출증은 3%(1/33)에서 관찰되었다. 뇌졸중이 14명(8.4%)에서 발생하였고, 이 가운데 6명에서 동맥류 파열이 확인되었다. 18명 환자에게 뇌 자기공명 혈관 조영술을 시행하여 2명에서 동맥류를 발견하였다.
4. 29명(17%)에서 말기 신부전으로 진행되었으며, 평균 연령은 53 ± 10(28-67)세 이었다. 환자들이 말기 신부전이 없이 생존할 확률이 50세에서 88%, 58세에서 76%, 65세에서 48%이었다. 성별(p=0.376)과 간 낭종 유무(p=0.904)에 따른 생존율은 유의한 차이가 없었다.
5. 15명(9%)이 사망하였는데 사망 환자 가운데 6명은 말기 신부전으로 진행된 후에 사망하였고, 9명은 말기 신부전으로 진행하지 않고 사망하였다. 사망 원인으로 암(4명), 뇌 출혈(3명), 투석 중단(2명), 급사(2명), 간경변(1명), 패혈증(1명), 자살(1명), 원인 불명(1명)으로 사망하였다.

이상의 결과에서 ADPKD 환자의 합병증으로 고혈압(70%), 말기신부전(17%), 뇌졸중(9%)이 발생하였다. 환자들의 말기신부전과 사망에 대한 생존율이 50세에서 88%, 58세에서 76%, 65세에서 48%이었다. 이 연구에서 우리나라에서 유전질환에 대한 인식이 부족하여 가계 중심의 조사가 미흡했다. 이 자료를 기초로 하여 앞으로 더 많은 환자들을 대상으로 하여 합병증, 임상 경과에 미치는 요인 분석, 유전자 연구가 필요할 것으로 생각한다.