

어린이 국소성 분절성 사구체 신염의 임상적 고찰

서울대학교 의과대학 소아과학교실

강희경, 조희연, 이범희, 강주형, 하일수, 정해일, 최 용

목적: 어린이의 신증후군 중 스테로이드 치료에 반응을 보이지 않는 대표적인 원인 질환인 국소성 분절성 사구체 경화증 (FSGS)에 대한 이해를 높이기 위하여 한 센터의 경험을 고찰하였다.

방법: 서울대학교 어린이병원에서 1979년부터 2002년까지 신생점으로 FSGS를 진단받은 1세 이상의 어린이는 모두 109명이었다. 이중 1년 이상 추적 관찰한 환자로 이차적인 원인의 가능성이 배제된 84명 (남:여 57:27)을 대상으로 후향적으로 병록지를 고찰하였다.

결과: 전체환자의 발병 연령은 중앙값 83개월이었으며 평균 94개월간 추적 관찰하였다. 발병 증상은 신증후군 (NS, 76명)과 무증상성 요이상 (AUA, 8명)이었다. 혈뇨가 52%, 고혈압이 18%, 혈중 creatinine의 상승이 12%에서 보였다. 82명의 환자가 스테로이드 치료를 받았고 48%는 스테로이드 저항군 (SR), 39%는 후기 저항군 (LR), 13%는 후기 반응군 (LS)이었다. 46명이 cyclophosphamide 치료를, 23명이 cyclosporin 치료를 받았으며 각각 22%가 반응을 보였고, 한약을 복용한 환자는 29%였다. 17명에서 복막염이, 8명에서 당뇨병이 합병되었다. 마지막 추적 당시 상태는 관해 37%, AUA 14%, NS 13%, 신기능부전과 말기 신부전 각 12%, 신이식 8%, 사망 2.4%였다. 예후 인자를 확인하기 위해 발병 증상에 따라 비교하였을 때 AUA군에서 NS군에 비해 발병연령 (122 vs. 76개월)과 global sclerosis의 빈도 (21 vs. 9%)가 높았으며, 신부전으로 진행한 환자의 빈도에는 차이가 없었으나 AUA군은 모두 치료에 반응을 보이지 않았고 단백뇨의 관해가 없었다. 스테로이드에 대한 반응을 기준으로 비교하였을 때 마지막 추적 당시 관해를 보인 환자는 SR군 13%, LR군 53%, LS군 82%였고, 신부전으로 진행한 환자는 SR군 47%, LR군 26%, LS군 9%였다. 마지막 추적 당시 관해를 보인 군이 비관해군에 비해 발병 연령 (64 vs. 91개월)과 사구체 분절성 경화의 빈도 (12 vs. 23%)가 낮았고 초기 스테로이드 반응률 (54 vs. 24%)이 높았으며 발병 증상은 모두 NS였다. 마지막 추적 당시 신부전을 보인 환자군은 비신부전군에 비해 발병연령 (97 vs. 72개월)과 사구체 분절성 경화의 빈도 (25 vs. 15%)가 높았고 진단시 요단백/creatinine 비 (16 vs. 29)가 낮았으며, 사구체 세포증가와 고혈압, 당뇨, 치료저항 (93 vs. 65%)의 빈도가 높았다. 비관해의 위험 인자는 발병연령 7세 이상 (OR 4.2)과 스테로이드 저항성 (3.1)이었으며 신부전의 위험인자는 비관해 (2.4)와 고혈압 (4.7)이었다.

결론: 어린이의 FSGS의 예후는 보고된 바와 비교하여 나쁘지 않았다. 예후가 좋은 것으로 알려진 AUA군에서 관해가 관찰되지 않은 점이 특이하였으며, 한약 복용의 빈도가 29%에 달하므로 이의 영향에 대해 연구할 필요성이 있을 것으로 보인다.