

성인 국소성 분절성 사구체경화증의 예후인자

계명대학교 의과대학 내과학교실, 신장연구소, 병리학교실*

한승엽 · 광충환 · 진규복 · 성정훈 · 홍수희 · 이기태 · 황은아 · 박성배 · 김현철 · 박관규*

목적 : 국소성 분절성 사구체경화증 (focal segmental glomerulosclerosis, FSGS)은 성인 신증후군의 15% 정도를 차지하며 치료에 대한 반응이 좋지 않아 30-50%의 환자가 진단 후 5년 이내에 말기신부전으로 진행된다고 알려져 있다. 또한, 최근 그 발생률이 증가함이 보고되고 있어 이 질환의 치료에 대한 반응과 임상적, 병리학적 예후인자를 파악하는 것이 이 질환의 치료와 장기 예후에 있어 매우 중요하다.

방법 : 1986년부터 2003년까지 계명대의 동산병원에서 신생검으로 확진된 FSGS 환자 중 이차적인 원인이 없고 6개월 이상 추적 관찰이 가능했던 65명을 대상으로 신생검 당시의 임상 및 병리조직 소견과 치료반응, 예후인자를 후향적으로 분석하였다.

결과 : 65명의 평균 연령은 38세였고 남자가 41명이었으며 평균 51 (6-202)개월간 추적관찰 되었다. 신생검시 신증후군 75%, 신기능부전 37%, 고혈압 34%, 현미경적 혈뇨가 51%에서 관찰되었다. 신생검시 신증후군을 보인 환자가 임상발현부터 신생검까지의 기간이 짧았으나 그외 임상양상은 신증후군을 보이지 않은 환자와 차이가 없었다. 신증후군을 보인 49명 중 33명, 신증후군을 보이지 않은 16명 중 2명에서 치료를 하였고 완전관해가 13명, 부분관해가 10명이었고, 12명은 치료에 반응을 보이지 않았다. 치료로 관해가 유도된 군과 관해가 유도되지 않은 군 사이에 신생검시 임상양상에 차이는 없었다. 추적관찰 기간동안 정상 신기능을 유지한 군에 비해 신기능의 저하를 보인 군에서 신생검시 신기능 부전이 유의하게 많았으나 신증후군을 포함한 다른 임상양상에서는 차이가 없었다. 병리조직 소견상 FSGS (NOS)가 31예, cellular variant 20예, perihilar variant 7예, collapsing variant 7예였다. 전사구체경화는 전사구체의 13±16.3%, 결절성 사구체경화는 28±20.1%를 보였다. 세뇨관-간질의 변화는 mild 31예, moderate 15예, severe 10예, very severe 9예였다. 신생검시 신증후군을 보인 군과 보이지 않은 군 사이에 병리조직 소견상 차이가 없었으나 치료시 반응을 보이지 않은 군에서 관해를 보인 군에서 비해 세뇨관-간질의 변화가 심했다. 신기능의 저하를 보인 군에서 정상 신기능을 유지한 군에 비해 전사구체경화의 비율이 높았고 세뇨관-간질의 변화가 심했다. Collapsing variant의 경우 모든 환자에서 신기능의 저하를 보였다. 전체 환자의 신 생존율은 5년에 63%, 10년에 51% 이었다. 전체 환자에서 신증후군을 보인 군과 보이지 않은 군 간의 신 생존율에 차이를 보이지 않았다. 신생검시 신기능 부전이 있는 군에서 정상 신기능을 보인 군에 비해, 치료에 반응을 보이지 않은 군에서 관해를 보인 군에 비해 신 생존율이 의미 있게 낮았다. 병리학적 소견에서 collapsing variant, 세뇨-간질의 변화가 심한 경우 신 생존율이 유의하게 낮았다.

결론 : FSGS에서 신생검시 신기능 부전을 보인 환자와 병리조직 소견상 collapsing variant, 심한 세뇨-간질의 변화를 보인 환자는 예후가 불량할 것으로 생각되며 치료시 관해를 보인 경우 장기 예후가 양호하였다.