

## 결절성 경화증 환자의 신장 병변에 대한 연구

서울대학교 어린이병원 소아청소년과

김성현 · 이세은 · 한경희 · 이현경 · 강희경 · 하일수 · 정해일

### Renal Manifestations in Tuberous Sclerosis Complex

Seong Heon Kim, Se Eun Lee, Kyoung Hee Han, Hyun Kyung Lee  
Hee Gyung Kang, Il Soo Ha, Hae Il Cheong

Seoul National University Children

**목적:** 결절성 경화증은 뇌, 피부, 심장, 폐, 신장 등의 여러 장기에 과오종성 병변을 일으키는 질환으로 상염색체 우성 유전되며 출생아 6,000명당 1명의 유병률을 보인다. 결절성 경화증에서의 신장 침범은 48-80%로 보고되며, 혈관근지방종이 다수를 차지한다고 알려져 있다. 이 연구에서는 국내의 결절성 경화증 환자에서 신장 침범의 빈도 및 신장 병변의 양상을 알아보고자 하였다.

**방법:** 2000년 1월부터 2011년 8월까지 서울대학교 어린이병원에서 결절성 경화증으로 입원 치료 혹은 외래 치료를 받은 환자 126명을 대상으로 하여 후향적 의무 기록 분석을 시행하였다.

**결과:** 전체 환자 126명 중 남자는 64명 (평균 연령 13.0세), 여자 62명 (평균 연령 12.8세) 이었고, 전체 환자 중 초음파나 CT와 같은 신장의 영상학적 검사가 시행되었던 경우는 118명 이었으며 나머지 8명에서는 시행한 기록을 찾을 수 없었다. 신장의 영상학적 검사가 시행되었던 환자 중 58명 (49%)에서 신장 침범이 발견되었으며, 신장 침범이 발견된 환자는 남자가 31명 (평균 연령 13.7세) 여자가 27명 (평균 연령 12.5세)이었다. 신장의 병변으로는 혈관근지방종이 24례로 (남자 11명, 여자 13명) 전체의 41.3%를 차지 하였고, 단순 신낭종이 11례로 (남자 7명, 여자 4명) 18.9% 였고, 신세포암이 1례 (2%) 였으며 혈관근지방종과 신낭종이 동반되어 있는 경우가 21례로 (남자 11명, 여자 10명) 36.2%를 차지 하였다. 양측성 신장 병변이 49례 (84.4%), 일측성 신장 병변은 9례 (15.5%)였다. 4명의 환자에서 혈관근지방종의 파열이 발생하였으며, 이 중 3명은 자발적인 파열이었고 한 명은 외상성 파열이었으며 자발적 파열인 3명은 모두 신동맥 색전술을 시행 받고 호전되었으나 2명의 환자는 DMSA scan에서 cortical defect를 보여 외래에서 추적 관찰 중이다.

**결론:** 이번 연구에서 결절성 경화증 환자의 신장 침범은 49%에서 발생하였으며, 혈관근지방종이 41.3%로 가장 흔하였고 신낭종은 18.9%를 차지 하였다. 4명의 환자에서 혈관근 지방종의 파열, 1명의 환자에서 신세포암과 같은 심각한 합병증이 발생하였다. 신장 침범은 나이가 들면서 발생하거나 점차 심해질 수 있으므로 초기의 검사에서 정상 소견을 보인 환자의 경우에도 신장 병변에 대한 정기적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

**Key Words:** 결절성 경화증, 신장 병변, 혈관근지방종

Tuberous sclerosis, Renal manifestation, Angiomyolipoma