

신증후군 Nephrotic Syndrome

신증후군이란 1일 3.5g 이상의 심한 단백뇨와
혈청 알부민치 3.0g/dl 이하의 저알부민혈증, 고지혈증, 전신부종 등의
4대 증상 및 증후가 복합된 증후군(syndrome)으로
신증후군은 단일 질환이 아니라, 여러 가지 다른 원인과
신장 조직검사상 여러 가지 병리학적 유형이 있으며,
그 유형에 따라 신증후군의 임상 증상 및 예후가 다른 질환군이다.



이호영

연세대학교 의과대학 신장내과 교수

1. 신증후군이란?

신증후군이란 1일 3.5g 이상의 심한 단백뇨와 혈청 알부민치 3.0g/dl 이하의 저알부민혈증, 고지혈증, 전신부종 등의 4대 증상 및 증후가 복합된 증후군(syndrome)으로 신증후군은 단일 질환이 아니라, 여러 가지 다른 원인과 신장 조직검사상 여러 가지 병리학적 유형이 있으며, 그 유형에 따라 신증후군의 임상 증상 및 예후가 다른 질환군이다. 신증후군의 임상소견을 보면 심한 단백뇨, 저알부민혈증, 고지혈증 및 부종이 나타나며 부종은 대개 안면부종으로 시작하여 점차 하지의 함요부종, 음낭 부종을 동반하는 전신 부종으로 진행하고 심한 경우 복수와 폐부종, 늑막삼출에 의한 호흡곤란까지도 나타낸다. 초기 증상으로는 부종과 함께 복통, 두통, 전신 쇠약감 등을 호소하기도 하지만, 대부분 부종 이외에 특징적으로 나타나는 증상은 없다. 단백뇨로 인해 소변이 탁하게 보이고, 그 외에 드물게는 신장기능 저하나 혈뇨, 고혈압을 동반하기도 한다.

2. 원인 및 병태생리

1) 원 인

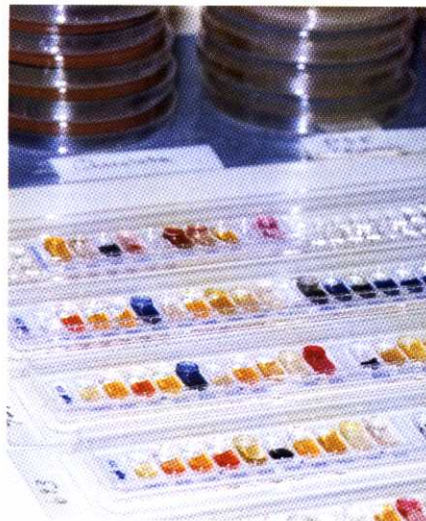
신증후군의 원인은 다양하며, 흔한 원인 질환은 나이, 성별, 사회경제적 여건 등에 따라 차이를 보이고, 그 외에도 인종, 민족 등 유전적인 요인도 중요한 요소로 작용한다. 원인 질환에 따라 원인이 밝혀지지 않은 특발성 신증후군과, 다양한 원인에 의해 유발되는 속발성 신증후군으로 분류할 수 있다.

신증후군을 일으키는 사구체질환들은 소아에 흔한 미세변화 신증후군을 비롯하여 국소성 분절성 사구체경화증, 막성 신증(막성 사구체신염), 막증식성 사구체신염 등이 있다. 또한 우리나라 등에서 사구체신염중 가장 흔한 IgA 신증도 신증후군에서 15% 정도를 차지한다. 다양한 원인에 의해 유발되는 속발성 신증후군으로는 감염, 약물, 종양, 전신질환, 선천적 질환, 대사장애, 임신중독증 등이 원인인 경우들이 있다. 우리나라에서는 특징적으로 B형 간염바이러스에 의한 사구체신염을 흔히 볼 수 있다. 약물 중 비스테로이드성 진통소염제가 신증후군을 일으킬 수 있으며, 막성 신증 환자들의 약 10%에서 종양이 발

견된다는 사실이 확인되고 있다. 전신질환이 원인인 신증후군으로는 대표적으로 20-30대 여성에서 호발되는 전신성 홍반성 낭창에 의한 낭창성 신염에 의해서 발생되기도 하고, 대사장애 질환으로는 당뇨병성 신증이 대표적인 경우로 인슐린의존형 당뇨병에서 발병 10년 이후에는 25-50% 환자에서 신증후군이 발생하는 것으로 알려져 있다.

2) 병태 생리

단백뇨의 발생기전은 사구체 모세혈관 벽의 음이온이 소실되어 투과의 선택성이 증가되어 정상에서 투과되지 않는 알부민 등의 단백질이 투과되기 때문이다. 그 결과로 혈중 알부민 농도가 3.0g/dl 미만의 저알부민혈증이 나타나는 데, 이는 간에서의 생산되는 알부민보다 많은 양의 단백질 소변으로 배설되기 때문이다. 혈장 알부민 감소 즉, 교질 삼투압 저하는 혈관내로부터 간질조직으로의 용액을 빼앗겨 조직압력이 낮은 부위로 부종이 발생된다. 혈관내 혈량의 감소로 레닌-안지오텐신-알도스테론 호르몬계와 항이뇨(소변으로의 수분 배출을 억제하는) 호르몬, 교감신경계의 항진이 일어나 신장에서의 물과 소금의 재흡수가 증가하게 되고 심방 이노펩타이드(소변 배출량을 늘이는 호르몬)의 분비와 이에 대한 신장의 반응이 감소되어 이를 더욱 조장한다. 또한 감소된 혈장 교질 삼투압은 간의 지단백 생산을 증가시켜 혈중의 저밀도 지단백과 콜레스테롤 등을 상승시켜 고지혈증을 일으키게 되어 장기적으로는 동맥경화증의 원인이 되기도 한다.



3. 진 단

신증후군을 일으키는 사구체 질환들의 진단은 소변 및

혈액 생화학 검사, 혈청 검사, 신장조직검사 등으로 내려진다. 소변검사를 시행하여 혈뇨와 단백뇨 유무를 알아보고, 혈액 생화학 검사로 신기능 지표인 크레아티닌과 혈중 요소 질소, 그밖에 콜레스테롤, 알부민 등의 수치를 조사한다. 혈청 검사상 사구체신염의 가능한 원인인 B형 간염과 C형 간염 표식자, 홍반성 낭창의 항핵항체, 혈청 보체의 감소 등을 조사한다. 마지막으로 신장조직검사로 정확한 진단명을 얻는다. 성인 신증후군 환자는 신생검 병리소견에 따라 병인 규명이 가능하고 치료계획이 결정되며 신질환의 예후를 예측할 수 있게 되므로, 성인 신증후군의 진단과 치료에 있어서 신생검은 필수적인 것으로 인식되고 있다.

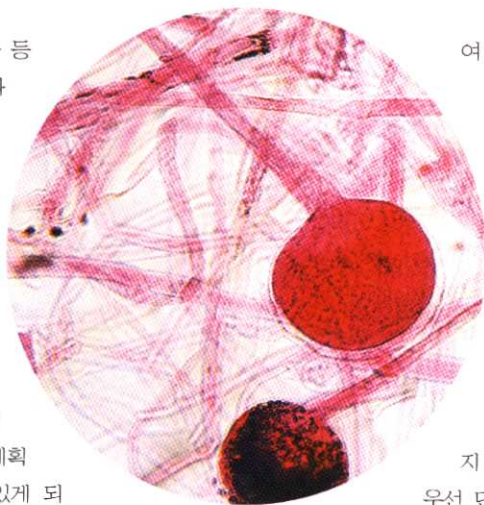
4. 경과 및 예후

신장 조직검사에 의한 병리학적 유형에 따라 예후는 다양하다. 미세변화 신증후군은 자연관해가 있을수도 있으며 장기 예후도 우수하여 90% 이상의 성인 환자에서 스테로이드 치료로 완전치유가 가능하며 소수에서만 감염 등으로 사망하거나 국소성 분절성 사구체경화증이 발생하여 신부전을 일으킬 수도 있다.

국소성 분절성 사구체경화증에 의한 신증후군은 자연관해가 오는 예는 적으며 내원 당시 단백뇨가 심할수록, 고혈압, 신기능 저하가 동반될수록 예후가 나쁘다. 심한 단백뇨가 지속되면 약 50%에서 10년 이내에 말기 신부전으로 진행하며, 특히 1일 10g이상의 단백뇨가 있으면 3년 이내에 말기 신부전에 빠진다는 보고도 있으며 이와 같이 말기 신부전으로 진행하여 신이식을 시행할 경우에도 재발이 되어 다시 신부전증으로 진행할 수도 있다.

막성 사구체신염에 의한 신증후군은 자연관해가 20-40%까지 일어나며, 대부분의 환자에서는 단백뇨가 지속되면서도 신기능을 잘 유지하여 10-20% 환자들만이 진단 후 10-15년내에 말기 신부전으로 진행되고 스테로이드나 싸이클로스포린 등의 면역억제제에 의한 치료경과가 좋은 것으로 알려져 있다.

막증식성 사구체신염에 의한 경우 제 1형은 15-30%가 말기 신부전으로 진행하며, 제 2형은 예후가 더욱 불량하



여 6-10년내 50%가 말기 신부전에 이르고 신이식 후에도 대부분 재발한다고 알려져 있다.

5. 합병증

신증후군의 치료가 늦어지거나 치료가 잘 안되어 단백뇨가 지속될 경우 여러 가지 합병증이 올 수 있는데 우선 단백뇨에 의한 단백 소실이 지속됨으로 해서 단백질 영양결핍

증이 올 수 있고, 혈액응고항진으로 인한 정맥 및 동맥의 혈관이 막히는 합병증인 혈전색전증이 발생할 수 있는데, 그 중에서도 특히 신장 정맥의 혈전증이 잘 일어난다. 이 때 나타나는 증상은 옆구리 통증과 육안적 혈뇨, 신장 비대 등이며, 혈관 촬영 등으로 확진해서 응고방지 약물로 치료하게 된다.

심한 신장의 부종이나 이뇨제 과량 사용에 의한 탈수에 의해서 급성 신부전증이 발생할 수 있고, 면역 이상과 세균에 대한 저항력이 감소되어 감염에 잘 걸린다. 그 외에 신증후군의 치료를 위해서 많이 사용되고 있는 스테로이드 약물에 의한 합병증 등이 나타날 수 있다.

6. 치료

신증후군의 치료로는 원인질환에 대한 치료와 부종 등에 대한 대증요법으로 크게 나눌 수 있다. 원인질환인 사구체신염에 대한 치료로는 부신피질 호르몬, 면역억제제 등이 있다. 대증요법으로는 부종의 경감을 위해 수분 및 염분의 제한이 필요하고, 염분의 제한은 식욕을 해치지 않을 정도로 하고, 수분섭취도 이와 병행하여 갈증을 해소시킬 정도면 무난할 것이다. 또한 부종을 경감시키기 위해 이뇨제가 도움이 될 수 있다.

1) 원인질환에 대한 치료

발병기전이 아직 모두 확립되지는 않은 상태이나 대부

분 면역억제제 투여를 치료의 근간으로 하는 데 약제 선정, 치료 기간, 투여 방법 등에 따라 여러가지 치료법이 알려져 있다. 스테로이드 제제와 세포독성약제를 비롯하여 사이클로스포린, 면역억제제의 과량 충격요법이나 혈장 대체요법, 과량의 면역글로불린투여 등의 치료법이 시행되고 있으며, 면역 매개물질의 길항제나 억제제 등의 새 약제가 시험되고 있다.

2) 단백뇨를 줄이는 치료

단백뇨는 혈중 단백질의 감소 뿐만 아니라 이차적으로 신장의 손상에 관여하므로 그 양을 감소시켜야 한다. 그 방법으로 저단백 식이요법과 ACE 억제제 투여가 추천된다. 단백 섭취량을 1일 체중 Kg당 0.6-1.0g으로 줄이고 동물성 (살고기, 달걀 흰자, 생선)으로 하는 것이 좋다. 혈중 알부민 감소가 심할 때는 저식염의 알부민을 주사할 수 있으나 그 효과는 일시적이다. ACE 억제제는 단백뇨를 줄임은 물론 고혈압을 낮추고 신장 질환의 경화증으로의 진행을 더디게 하는 중요한 약제로서 알려져 있다. 또한 안지오텐신 수용체 차단제도 같은 효과를 나타냄이 계속 보고되고 있다.

3) 합병증 치료

사구체신염 환자에서는 고혈압이 병발하며 이로 인하여 신장 경화증이 가

속화되므로 계속적으로 고혈압치료제를 복용해야한다. 그중 역시 ACE 억제제 효과가 우수하다. 부종이 심하면 음식을 싱겁게 섭취하며 적절한 양의 이뇨제 (라식스)를 함께 투여할 수 있다.



4) 식이조절 및 안정

신증후군의 급성기 특히 부종이 심한 상태일 때 가장

중요한 것은 염분섭취의 제한이다. 신증후군 환자에서는 총 염분 배설량이 15mEq 이상을 넘지 못하므로, 관해에 도달할 때까지 염분의 엄격한 제한이 필요하며, 부종이 가뻐지면 염분을 엄격히 제한할 필요는 없다(소금 2-4g). 경증일때는 염분섭취를 평소의 절반 정도(6-8g) 섭취한다

수분섭취량을 제한해야 하는데 특히 급성기에는 부종이 심한 경우 수분을 엄격히 제한하여 수분섭취량이 전날의 소변량에 500ml를 합한 양 정도를 넘지 않도록 주의하여야 하며 이뇨제를 사용할 경우, 탈수상태가 되지 않도록 신경을 써야한다. 환자의 안정은 부종의 소실, 신혈류 개선 및 스테로이드 치료에 대한 반응을 높이는 데 도움을 줄 수 있어 역시 초기 급성기에 권장된다.

단백질은 정상 1일 권장량을 섭취하도록 하고 신증후군의 관해가 나타난 이후에 1일 권장량의 130-150% 정도의 고단백식을 시행하여 체내 단백량을 정상화시키도록 하고 에너지 섭취량이 적을 경우 단백질이 분해되어 소모되므로 탄수화물로 하루 2000-3000Kcal 의 고에너지를 섭취하여 체단백질의 붕괴를 막아야 한다.

5) 고지혈증의 치료

고지혈증의 치료를 위하여 저지방 식이와 체내 지질 농도를 저하시키는 약제를 사용할 수 있다. 그러나 저지방 식이만으로 환자의 지질 농도가 정상화될 수는 없으며 소아의 경우 성장과 발달에 영향을 줄 수 있으므로 지방 섭취는 통상적으로 건강한 소아의 1일 권장량을 넘지 않을 정도만 유지하면 충분하다. 특히, 동물성 지방은 피하고, 버터, 식물성 기름을 이용하여 맛과 열량을 증진시키도록 하고 지방 섭취량은 총 섭취열량의 30% 이내로 줄인다.

7. 이럴 때엔 의사에게

소변이 뿌옇고 탁하게 보이거나 양측 다리에 손가락으로 꺾 눌러서 들어가는 부종이 나타나면 신증후군 등의 부종을 일으키는 질환이 있는지 전문의를 찾아 정밀검사를 받아야 한다. 요검사에 이상이 있으면서 고혈압이 나타나면 빨리 진단을 받아 조기 치료를 해야 신부전으로의 악화를 막을 수 있다. &