

소아 만성 신부전증의 전국적인 조사연구

전국의대1, 가톨릭의대 강남성모병원2, 가톨릭의대 의정부성모병원3, 가톨릭의대 성빈센트병원4, 가톨릭의대 대전성모병원5, 경상의대6, 경북의대7, 경희의대8, 계명의대9, 고려의대 안암병원10, 고려의대 구로병원11, 대구효성가톨릭의대12, 동아의대13, 부산의대14, 서울의대15, 성균관의대 삼성서울병원16, 성균관의대 강북삼성병원17, 순천향의대18, 아주의대19, 연세의대20, 연세의대원주기독병원21, 영남의대22, 울산의대 서울중앙병원23, 울산의대 부속병원24, 원광의대25, 이화의대26, 인제의대 일산백병원27, 인제의대 부산백병원28, 인제의대 상계백병원29, 전남의대30, 전북의대31, 중앙의대32, 조선의대33, 충남의대34, 충북의대35, 한양의대36, 대구파티마병원37, 시립보라매병원38, 원자력병원39, 지방공사 강남병원40, 청주성모병원41, 한일병원42
 김교순1, 전정식2, 이익준3, 고대균4, 이경일5, 윤희상6, 구자훈7, 고철우7, 조병수8, 김준식9, 손창성10, 유기환11, 안영호12, 이형두13, 김수영14, 최용15, 정해일15, 하일수15, 진동규16, 박문수17, 이동환18, 배기수19, 김병길20, 이재승21, 남궁미경21, 박용훈22, 박영서23, 정진영24, 김종덕25, 이승주26, 이종국27, 정우영28, 구자숙29, 김병주30, 이대열31, 임인석32, 박상기33, 이건수34, 하태선35, 문수지36, 이재욱37, 박혜원38, 최상욱39, 안영민40, 김정수41, 장진근42

< 한 글 요약 >

목 적 : 우리나라 소아 만성신부전 환자의 빈도와 원인, 경과, 현재까지의 치료실태 등 임상양상을 전국적으로 파악하여 소아 만성신부전증에 대한 이해를 돋고 이에 대한 앞으로의 치료방침을 세우는데 있다.

방 법 : 전국 소아과 수련병원을 대상으로 1990년 1월부터 1999년 12월까지 만 10년간 만성신부전 환자에 대한 자료를 설문지를 통해 수집하여 원인질환, 만성신부전시의 연령 및 혈청크레아티닌치, 말기신부전시의 연령 및 혈청크레아티닌치, 치료실태 등을 분석하였다.

결 과 : 최근 10년간의 소아 만성신부전 환자는 401명으로 남아 254명, 여아 147명이었으며 1년에 소아인구 백만명 당 3.68 명의 만성신부전 환자가 발생하였다. 만성신부전시의 연령은 5세 미만은 22%, 5세에서 10세는 28%, 10세에서 15세는 50% 이었다. 원인질환으로는 사구체신염 (36%), 만성 신우신염 (21%), 신이형성 및 신형성부전 (9%) 순이었고 단일 신질환으로는 역류성 신병증 (16%), 소상 분절성 사구체경화증 (11%) 등이 흔하였다. 말기신부전에 이른 284명중 282에서 신대체요법이 시행되었다. 일차적으로 선택된 신대체요법은 혈액투석이 42%, 복막투석이 35%, 신이식이 23% 이었고 말기신부전 환아 중 159명 (56%)에서 신이식이 시행되었다 (1차 신이식 159명, 2차 신이식 2명). 평균 신대체요법의 기간은 3년 1개월±2년 8개월이었고 신대체요법을 받은 환아의 생존률은 88.7% 이었다.

결 론 : 우리나라 소아 만성신부전의 가장 흔한 단일 신질환은 역류성 신병증으로 조기 진단 및 치료로 만성신부전으로의 진행을 예방할 수 있는 질환이다. 소아 말기신부전 환자에서 일차적으로 선택한 신대체요법은 혈액투석, 복막투석 및 신이식이 각각 42%, 35%, 23% 이었고 궁극적으로 신이식을 시행받았던 환아는 전체환자의 56%로써 투석 및 신이식이 우리나라 소아 말기신부전 환아의 주된 치료법으로 자리잡았음을 알 수 있었다.

서 론

접수: 2000년 11월 1일, 승인: 2000년 11월 30일
 책임저자: 김교순, 전국의대 소아과학교실
 전화: (02) 450-9675 FAX: (02) 458-1134
 E-mail: kimkyo@kkucc.konkuk.ac.kr

소아기의 만성 신부전증의 빈도는 흔하지는 않으나 다른 신질환과 마찬가지로 지역에 따라, 인종에 따라, 사회적 여건 및 경제적 차이에 따라 달라진다.

최근 10년간 소아 말기신부전 환자의 신대체요법인 투석 및 이식을 통한 치료 기술의 향상으로 말기신부전 환아의 생존율이 크게 증가되었다²⁾

만성 신부전증은 증상이 모호하고 서서히 나타나서 말기신부전에 이르러 진단되는 경우도 있다. 만성 신부전증은 그 자체가 비가역적인 만성질환이므로 조기 발견과 적절한 내과적, 외과적 치료로 말기 신부전으로의 진행을 지연시키고 이들의 사회 적응능력의 개발, 정신적 심리적 지지, 경제적 뒷받침 등의 사회 복지여건에 따라 앞으로 더욱 개선되어야 할 질병이다^{3,9)}

또한 소아의 대부분 신질환은 내과적, 혹은 외과적으로 예방 및 치료가 가능하다. 특히 소아의 만성신부전의 원인질환 중 방광 요관 역류나 폐쇄성 요로병 등에 의한 만성 신우신염의 경우 조기 발견 및 치료로 말기신부전으로 진행하는 것을 예방할 수 있다²³⁾

저자들은 우리나라 소아 만성신부전 환자의 수와 원인, 경과, 현재까지의 치료실태 등을 파악하여 소아 만성신부전증에 대한 경각심을 높이고 앞으로의 치료방침에 도움을 주고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

전국 소아과 수련병원을 대상으로 1990년 1월 1일부터 1999년 12월 31일까지 만 10년간 만성신부전 환아에 대한 자료를 설문지를 통해 수집하여 만성신부전의 원인질환, 만성신부전으로 진단시의 연령 및 혈청 크레아티닌, 말기신부전시의 연령 및 혈청 크레아티닌, 신대체 요법의 현황을 분석하였다. 만성신부전증은 혈청 크레아티닌치가 3개월이상 1.2 mg/dL 이상으로 지속적으로 증가되어 있을 때로 정의하였고 말기신부전증은 신대체요법이 필요한 시기로 정의하였다. 원인신질환의 분류는 European Dialysis and Transplant Association (EDTA) Registry의 제안⁶⁾에 따라 기록하였다.

결과

총 112개 수련병원 중 42개 병원 (37.5%)에서 회신을 보내주었다. 지난 10년간의 만성신부전으로 진단된 환자는 401명으로 소아 만성신부전의 연간 발생

빈도는 16세 미만 소아 인구 백만명 당 3.68명이었다 (인구보건지표 및 통계, 한국통계청 1998 참조). 이 중 연구 당시 말기 신부전으로 이행된 환아는 284명 (70.8%)이었고 이중 내원하자마자 말기신부전으로 진단받은 환아는 71명 (17.7%)으로 소아말기신부전의 연간 발생빈도는 16세 미만 소아 인구 백만명 당 2.61명이었다. 남아 254명, 여아 147명으로 남녀비는 1.7대 1로 남아가 많았고 만성신부전 진단시의 연령을 보면 5세 미만은 22%, 5-10세는 28%, 10세 이상은 50% 이었다. 추적관찰기간은 평균 5년 6개월±3년 11개월이었다.

지역별 분포를 보면 서울 233명 (58.1%), 대구 및 경상북도 61명 (15.2%), 부산 및 경상남도 49명 (12.2%), 전라북도 19명 (4.7%), 전라남도 11명 (2.8%), 경기도 10명 (2.5%), 강원도 8명 (2.0%), 충청북도 6명 (1.5%), 충청남도 4명 (1.0%) 이었다 (Fig 1).

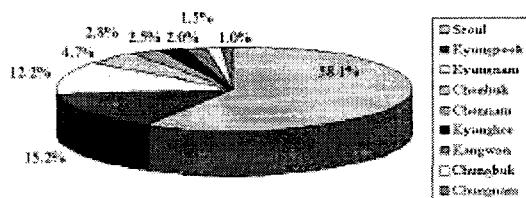


Fig 1. Area distribution of children with chronic renal failure

전체 만성신부전 환자 중 85%에서 원인 신질환을 알 수 있었다 (Table 1). 원인 신질환으로는 사구체신염이 36%로 가장 많았고 만성 신우신염 21%, 신이형성 및 신형성부전 9%, 유전성 신질환 7% 혈관성 신질환 5%, 낭성신 4% 순이었다.

사구체신염은 가장 흔한 원인질환으로 전체의 약 1/3에 해당하였고 이중 74%는 신생검으로 확인되었다. 소상 분절성 사구체경화증 45예, Ig A 신병증 18예, 막증식성 사구체신염 12예, 전신성 홍반성 낭창신염 11예, 알레르기성 자반병 신염 10예 순이었다. 두 번째로 흔한 질환은 만성 신우신염으로 이중 방광요관 역류로 인한 역류성 신병증이 63예(16%)로 전체 원인 신질환 중 가장 흔한 단일 신질환이었고, 폐쇄성

Table 1. Primary renal diseases in children with chronic renal failure

Renal diseases	No.	Renal diseases	No.
• Glomerulonephritis	145	• Renal hypo/dysplasia	36
FSGS	45	without obstruction	24
IgA nephropathy	18	oligomeganephronia	6
MPGN	12	with vesicoureteral reflux	4
lupus nephritis	11	• Hereditary nephropathy	27
Hsp nephritis	10	Alport syndrome	10
• Chronic pyelonephritis	85	congenital nephrotic syndrome	6
reflux nephropathy	63	• Vascular nephropathy	21
obstructive uropathy	12	hemolytic uremic syndrome	14
neurogenic bladder	9	sequelae of perinatal events	2
posterior urethral valve	3	• Others	14
• Cystic kidney disease	13	drug induced nephropathy	9
polycystic kidney disease	10	• Unknown	60
nephronophthisis	3		

요로병증 12예(3%), 신경성 방광 9예(2%), 후부 요도 판막증 3예 순이었다.

선천성 신질환 및 유전성 신질환인 신이형성 및 신형성부전, 유전성 신질환, 낭성신은 전체 신부전 환자의 1/5을 차지하였다. 신이형성 및 신형성부전으로는 폐쇄를 동반하지 않은 경우가 24예, 신생검으로 확진된 oligomeganephronic hypoplasia 6예, 방광 요관 역류가 동반되어 있는 예가 4예 있었다. 유전성 신질환으로는 Alport 증후군 10예, 대사성 질환 7예, 선천성 신증후군 6예 순이었고 낭성신으로는 다낭포성 신질환 10예, nephronophthisis 3예이었다. 폐쇄를 동반하지 않은 신이형성 및 신형성부전, Alport 증후군, 다낭포성 신질환은 선천성 신질환 및 유전성 신질환의 주요 원인이었다. 혈관성 신질환 중 용혈성 요독 증후군은 14예로 전체 신질환의 4%에 달하였고 이중 5

세 미만은 35.7% 이었다. 신생아기의 저산소증으로 인한 신부전증이 2예 있었다.

원인 신질환을 만성신부전시의 연령으로 나누어 관찰하여 보면(Fig 2) 사구체신염 환자는 전체 신질환 환자에 비해 10세 이상에 만성신부전에 이른 경우가 많았고 (58% 대 50%, p<0.05) 반대로 신이형성 및 신형성부전이 원인질환이었던 경우는 전체 신질환 환자에 비해 5세 미만에 만성신부전에 이른 경우가 많았다 (64% 대 22%, p<0.001). 사구체신염 환자의 58%, 만성 신우신염 환자의 49%, 신이형성 및 신형성부전 환자의 27%, 유전성신질환 환자의 55%, 낭성신 환자의 38%, 혈관성신질환 환자의 10%는 10세이후에 만성신부전에 이르렀다.

원인 신질환을 말기신부전시의 연령으로 나누어 관찰하여 보면(Fig 3) 만성 신우신염으로 10세 이상에 말기신부전에 이른 경우는 78%로 전체신질환 환자 64% 보다 많았고 (p<0.001) 신이형성 및 신형성부전 환자는 전체신질환 환자에 비해 5세미만이 말기신부전에 이른 경우가 많았다 (50% 대 13%, p<0.001). 사구체신염 환자의 67%, 만성신우신염 환자의 78%, 신이형성 및 신형성부전 환자의 50%, 유전성 신질환 환자의 65%, 낭성신 환자의 50% 혈관성 신질환 환자의 31%는 10세이후에 말기신부전에 이르렀다. 유전성 신질환 중 선천성 신증후군은 5세 미만에, Alport 증후군은 10세 이후에 말기신부전에 이르렀다.

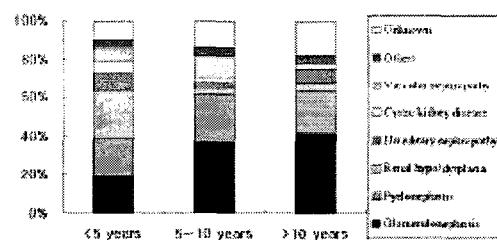


Fig 2. Primary renal diseases according to the age group at chronic renal failure

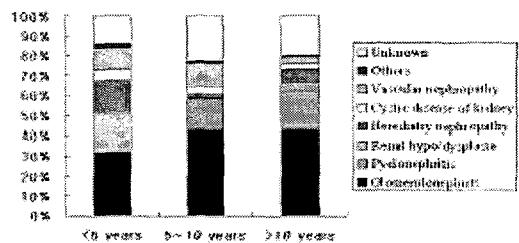


Fig 3. Primary renal diseases according to the age group at end-stage renal disease

만성신부전시의 연령과 말기신부전시의 평균연령은 각각 8년 9개월±4년 7개월, 10년 5개월±4년 3개월이었다. 만성신부전 환자의 22%, 말기신부전 환자의 13%는 5세 미만이었다. 말기신부전 환자의 23%는 5-10세이었고 64%는 10세 이상에 말기신부전에 이르렀다 (Table 2).

Table 2. Age distribution of children at chronic renal failure (CRF) and end-stage renal disease (ESRD)

Age year	CRF (N = 386)	ESRD (N = 279)
0-5	22%	13%
5-10	28%	23%
10-15	50%	58%
> 15		6%

만성신부전시의 평균 혈청 크레아티닌치는 4.7 ± 4.3 mg/dL 이었고 말기신부전시의 평균 혈청크레아티닌치는 10.3 ± 5.8 mg/dL 이었다. 5세미만 환아의 말기신부전시의 평균 혈청 크레아티닌은 5.9 ± 2.7 mg/dL로 이중 57%는 혈청 크레아티닌 6 mg/dL 미만에 신대체요법을 시행받았고, 5-10세 환아의 25%, 10세이상 환자의 25%에서 말기신부전시의 혈청 크레아티닌 6 mg/dL 미만이었다. 반대로 말기신부전시의 혈청 크레아티닌이 10 mg/dL 이상인 경우는 5세미만 환아의 5%, 10세이상 환아의 47%이었다 (Fig 4).

말기신부전시의 혈청 크레아티닌 치를 원인질환으로 나누어 비교하여 보면 신이형성 및 신형성 부전은 6.4 ± 4.1 mg/dL, 유전성 신질환은 7.9 ± 4.2

mg/dL, 혈관성 신질환 6.9 ± 2.2 mg/dL로 혈청 크레아티닌이 10 mg/dL 이하에서 신대체요법을 시행받았다.

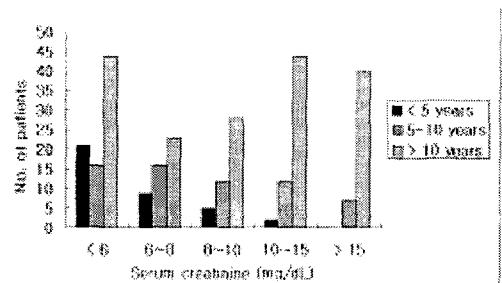


Fig 4. Serum creatinine levels at end-stage renal disease according to the age group

만성신부전에서 말기신부전까지의 기간을 보면 만성신부전시 혈청 크레아티닌이 5 mg/dL 미만에서 말기신부전에 도달한 기간은 2년 10개월±3년 3개월 이었고 혈청 크레아티닌이 5 mg/dL 이상에서 말기신부전에 도달한 기간은 1년 1개월±1년 1개월이었다.

말기 신부전에 이른 284명중 282예 (99.3%)에서 신대체요법을 시행받았다 (Fig 5). 처음 선택한 신대

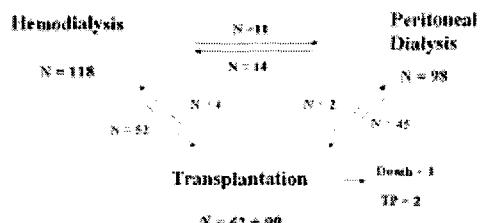


Fig 5. Renal replacement therapy in children with end-stage renal disease

체요법으로는 혈액투석이 118례 (42%), 복막투석 98례 (35%), 신이식 62례 (23%) 이었다. 혈액투석을 받던 118례중 53%, 복막투석을 받은 98예 중 60%는 다른 신대체요법으로 대체하였다. 신이식은 1차 2차 합하여 159명 (56%)에서 시행받았다. 처음부터 신이식을 시행받은 62례 중 53례는 신기능이 유지되었으며 4례는 혈액투석으로, 2례는 복막투석으로 전환하였으며, 2례는 신이식을 2차 시행받았으며 1례는 사망하였다. 99례는 이차 선택된 신대체요법으로 신이식을

시행받았다. 연구당시 149명에서 이식신이 기능하고 있었다. 평균 신대체요법의 기간은 3년 1개월±2년 8개월이었고 신대체요법을 받은 환자 중 32명이 사망하여 신대체요법을 받은 환아 282명의 생존률은 88.7% 이었다. 5세미만의 경우 72%에서 처음 선택한 신대체요법으로 복막투석을 시행받았고 궁극적으로 46%에서 신이식을 시행받았다.

사망율을 보면 만성신부전증 환아는 121례 중 11명이 사망하여 사망률은 8.3%이었고 말기신부전 환아의 사망률은 284명 중 33명이 사망하여 사망률은 11.6% 이었다. 혈액투석을 받은 17예 (2차 투석 4명), 복막투석을 받은 11예, 신이식을 받은 4례 및 포기한 1명이 사망하였다. 사망원인은 Table 3과 같다.

Table 3. Causes of death in children with chronic renal failure and end-stage renal disease

	HD	PD	TP	CRF	Total
Cardiovascular	2	0	0	1	3
Infection	2	6	1	2	11
Uremia	7	4	0	3	14
Cerebral hemorrhage	4	0	1	0	5
Others	0	0	1	4	5
Unknown	2	1	1	1	5
Total	17	11	4	11	43

고 찰

소아 만성신부전의 빈도는 다른 신질환과 마찬가지로 지역적, 인종적, 사회적, 경제적 차이에 따라 다르다. 또한 조사대상을 신대체요법이 필요한 말기신부전 환자로 하느냐, 신기능이 비가역적으로 악화되기 시작한 상태의 환자로 하느냐에 따라 빈도의 차이가 있을 수 있다. 이제까지의 대부분의 연구보고는 말기신부전 환아 및 신이식을 받은 환아를 대상으로 연구되었고⁷⁹ 보존치료를 받는 만성신부전 환아를 대상으로 한 연구는 거의 없었다²¹⁰¹¹². 본 연구는 만성신부전 및 말기신부전 환아를 대상으로 하였는데 말기신부전 환아의 빈도는 15세 이하 인구 100 만명당 연 1-12.5 명으로 매우 다양하게 보고되고 있으며¹⁵ 본 연구의 결과 만성신부전 환아의 빈도는 소아 100 만

명당 연간 3.68 명, 소아 말기신부전의 빈도는 2.61 명으로 15년 전 국내보고 2.09 보다 증가된 빈도를 보여주었다⁴. 이는 의학기술의 발달 및 경제적 사회적 여건이 향상되어 말기신부전 환아의 치료를 포기하지 않기 때문으로 사료된다.

우리나라 소아 만성신부전 환아의 지역적 분포를 보면 서울지역이 58.1%로 가장 많은데 이는 서울의 인구가 많을 뿐 아니라 보고된 병원 주소로 지역을 나누었기 때문으로 사료된다.

소아 만성신부전증의 원인 신질환의 분포는 성인 만성신부전증의 원인 질환의 분포와 차이가 있다¹³. 소아에서 가장 흔한 만성신부전증의 원인 신질환은 만성 사구체신염이고 만성 신우신염, 유전성 신질환 등의 순서이나 나라에 따라 차이가 있다¹¹. 이는 만성신부전의 정의, 원인신질환의 정의, 대상환자의 정의, 진단방법, 유전적 및 환경요소가 원인이다¹¹.

미국 및 유럽의 여러 보고에 의하면 만성신부전 및 신이식 환아의 가장 많은 원인은 폐쇄성 요로병증, 신이형성 및 신형성부전, 소상 분절성 사구체경화증이다⁸¹⁰. 본 연구의 결과 만성사구체신염과 만성신우신염은 각각 36%, 21%로 가장 흔한 신질환이었고 신이형성 및 신형성부전, 유전성신질환은 각각 9%, 7%에 불과하여, 가장 흔한 신질환이 선천성 신질환이고 공여신의 50% 이상이 사체 공여자인 미국 및 유럽의 여러 보고와는 다소 상이한 결과를 보여 주고 있다⁷¹⁴.

만성 신부전시와 말기 신부전시의 원인 신질환이 차이가 나는 것은 만성신부전의 진행속도의 차이에 의한다. 만성 신우신염은 신기능 악화의 진행이 서서히 이루어지므로 만성신부전증을 대상으로 한 경우 말기신부전 상태를 대상으로 한 경우에 비하여 신부전의 원인에서 차지하는 비율이 더 높다¹¹. 본 연구에 의하면 만성 신우신염은 소아의 전 연령에서 만성신부전으로 진단되었고 5세 이후에 말기신부전으로 진단되었다. 본 연구는 만성신부전 및 말기신부전 환자를 대상으로 하였기 때문에 만성 신우신염이 차지하는 비율이 말기신부전 환자를 대상으로 한 연구들과 비교하여 높게 측정되어 있다고 생각된다.

또한 본 연구에서의 만성 신우신염의 주요 원인은 냉광 요관 역류에 의한 역류성 신병증으로 외국의 만성 신우신염의 주요 원인인 요관 기형으로 인한 폐쇄성 요병증에 의한 것과 상이하다. 이러한 차이는 실재

질병의 발병율의 차이일수도 있으나 진단율의 차이에 의한 이차적인 결과일 수도 있다. 방광 요관 역류나 폐쇄성 요로병증으로 의하여 만성 신우신염이 온 경우는 첫번째 요로감염시 적절한 치료와 방사선학적 검사로 선천적 결함을 발견하여 치료하면 만성 신부전으로 진행하는 것을 예방할 수 있다. Scharer 등²에 의하면 최근 20년간 소아의 만성신부전의 원인 중 폐쇄성 요로장애로 인한 만성신우신염의 감소를 보고하였는데 이는 조기진단 및 치료에 기인한다고 하였다. 본 연구에서 방광 요관 역류로 인한 역류성 신병증이 16%로 단일신질환으로 가장 흔한 소아 만성신부전의 원인이다. 요로감염증 및 방광 요관역류는 조기진단 및 치료로 만성 신부전으로의 진행이 예방 가능하다는 점에서 더욱 임상적 의의가 있다. 특히 영아의 경우 요로감염증은 발열 등 비특이적인 임상소견을 보이는 경우가 대부분이므로 원인불명열이 있는 영아에서는 요로감염증의 여부를 꼭 감별하여 조기치료로 만성신부전의 예방을 위하여 노력해야 할 것이다¹⁵.

본 연구에서 원인을 알 수 없었던 경우는 15%로 이는 만성 신부전의 비특이적인 증상으로 인하여 진단의 지연으로 말기신부전으로 내원하기 때문에 원인 질환을 추이하기 힘들기 때문이고 또한 유전성 신질환의 경우 증상이 모호하여 제대로 진단이 어려우므로 이에 속하는 nephronophthisis, Alport 증후군, 일차성 육살산증, 낭성 신질환 등의 질환이 원인불명으로 분류될 가능성이 있다. 앞으로 유전성 질환들의 원인이 규명되고 신생검 외에 유전자 수준의 진단방법이나 면역학적 방법이 임상에 적용됨에 따라 이들의 진단이 확대될 것으로 기대된다.

만성신부전 및 말기신부전의 연령분포는 다른 보고들과 마찬가지로 10세 이후가 가장 많았으며 소아 연령을 지나 말기신부전에 도달하는 경우도 6% 정도로 Cameron¹⁶의 보고와 일치하였다. 원인질환별로 살펴볼 때 다른 외국의 보고와는 달리 선천성, 유전성 신질환에 의해 사구체신염이 전 연령군에 걸쳐 가장 많은 원인이었다. 이는 실제로 선천성 신질환 및 유전성 신질환의 빈도가 낮고 사구체신염의 빈도가 높기 때문이거나 선천성 신질환 및 유전성 신질환의 경우 증세가 모호한 경우가 많으므로 제대로 진단되지 않기 때문으로 생각할 수 있다.

5세 이하의 연령군에서는 신형성부전, 신이형성,

요로폐쇄 등의 선천성 기형과 용혈성 요독 증후군, 신생아기의 저산소증 등의 병변으로 인한 신부전증이 신부전의 중요한 원인이 되고 그이후의 연령군에 비해 만성 사구체신염의 비율이 적다¹⁷. 본 연구에서도 5세 이하의 연령군에서 신이형성 및 신형성부전이 많았고 만성 사구체신염의 비율은 5세 이하의 연령군에서 그 이후의 연령군에 비하여 적다 (12% 대 88%). 또 한가지 특이한 점은 용혈성 요독 증후군의 경우 외국과는 달리 0-5세 군은 35.7% 이었으며 5-10 세가 50%로 가장 많았다. 선천성 신기형이나 신생아기의 질환의 후유증에 의한 만성 신부전증의 빈도가 서구에 비하여 비교적 드문 이유는 신생아기 또는 영아기에 이들이 사망하거나 포기하기 때문으로 생각되며 신생아학의 발달과 영아들의 신대체요법이 기술적으로 향상되면 빈도가 증가할 것으로 생각된다.

말기신부전시의 평균 혈청 크레아티닌 치는 10.3 ± 5.8 mg/dL 이었다. 5세미만 말기신부전 환아의 혈청 크레아티닌은 10세이상 환아의 약 반정도에 해당하여 5세미만 말기신부전 환자의 57%는 혈청 크레아티닌 치가 6 mg/dL 미만이었다. 반면 5-10세 환아의 25%, 10세이상 환아의 25%에서 말기신부전시의 혈청 크레아티닌 치가 6 mg/dL 미만이었다. 10세이상 환아의 47%는 말기신부전시의 혈청 크레아티닌은 10 mg/dL 이상이었다. 이는 혈청 크레아티닌치 자체로 신대체요법 시기를 결정할 수 없음을 시사하며 비교적 낮은 혈청 크레아티닌 치에서도 신대체요법을 받은 이유는 소아 만성신부전 및 말기신부전 환자의 주요 합병증인 성장지연을 극복하기 위한 조기 신이식의 권장 및 소아에서 투석 기술의 발달로 생존률이 증가된 것으로 사료된다.

본 연구에 의하면 만성 신부전에서 말기 신부전 까지의 기간을 보면 혈청 크레아티닌이 5 mg/dL 미만인 경우 말기신부전에 도달한 기간은 2년 10개월±3년 3개월 이었고 혈청 크레아티닌이 5 mg/dL 이상에서 말기신부전에 도달한 기간은 1년 1개월±1년 1개월으로 만성신부전의 진단시 보조적 치료 뿐아니라 말기신부전에 도달 시기를 예전하고 신대체요법 등의 치료계획을 세워야 할 것이다.

말기 신부전 환아들의 치료실태를 보면 거의 모든 신부전 환아에서 투석 및 신이식이 시행되었다.

42%는 혈액투석을, 35%는 복막투석을, 23%는 신이식을 일차적 신대체요법으로 선택하여 투석 및 신이식이 우리나라 소아 말기신부전 환아의 치료법으로 자리함을 알 수 있었다. 소아에서 신대체요법으로 지속적 외래 복막투석은 설치와 유지가 간편하고 환자의 크기 자체에 대한 기술적 문제가 없으므로 신부전을 가진 영아와 어린 소아의 신대체요법으로 널리 사용된다. 혈액투석은 성인에 비하여 적절한 혈관확보가 어렵고 환아의 혈액용적이 적기 때문에 혈역학적으로 불안정하며 반복적 정맥천자로 인한 육체적 고통과 공포심으로 어려움이 많다 이러한 연구 보고들과 같이^{17,18} 5세 미만의 환아는 대부분 (72%) 지속적외래 복막투석으로 시작하였고 2세 미만 환아의 88%는 일차적으로 복막투석을, 12%는 신이식을 일차적으로 시행받았다. 연장아는 환아와 보호자의 순응도, 병원과의 거리 등 사회경제적 여건을 고려하여 투석방법을 선택하였다.

대부분의 소아 말기 신부전 환자는 투석치료로 생존이 가능하지만 환자의 정상적인 신체 발육 및 정신 발달에 꼭 필요한 정상 생활을 위해서는 신이식이 최선의 방법이다^{19,20} 특히 6세 이전에 신이식을 하는 경우 성장지연을 극복할 수 있어 궁극적으로 소아 말기신부전 환아에서 정상생활로의 복귀와 catch-up growth의 가능성을 고려할 때에 조기신장 이식술로 이행되어야 할 것으로 사료된다^{21,22}

본 연구에서 신대체요법을 받은 말기신부전 환아 282명 중 궁극적으로 신이식을 시행한 환아는 159명 (56%, 1, 2차 신이식 2명) 이었고 5세 미만의 환자는 궁극적으로 46% 에서 신이식을 시행받았다. 이식신이기능을 하는 신이식 환아는 149명으로 투석환자 대 신이식 환아의 비율은 40 대 60 (101 : 149)이었다. 이는 1997년 우리나라 성인을 포함한 전체 말기신부전 중 환자들의 투석환자 대 신이식 환자의 비율 70 대 30에 비교할 때 소아의 경우에는 성인보다 많은 비율의 환자가 신이식을 받은 상태이다²³ 이는 뇌사자의 공여자가 적은 우리나라 실정에서 소아에서는 부모가 공여자가 되는 경우가 많기 때문인 것으로 생각

된다. 앞으로 사체신이식도 활발해지리라 생각된다.

신대체요법 시행중 사망원인을 보면 다른 보고와 같이^{25,27} 만성신부전의 경우 요독증으로 혈액투석의 경우는 요독증, 혈액투석의 합병증으로, 복막투석의 경우는 감염, 요독증으로 신이식의 경우 1 예는 이식거부반응(rejection)으로 사망하였다.

본연구의 자료를 1980년부터 1985년까지의 우리나라 전국 소아 만성신부전증 환자들의 자료와 비교하면 생존률이 22%에서 88.7%로 현저히 향상되었는데 이는 사회적 경제적 여건의 향상으로 치료를 포기하는 경우가 감소하였고 신이식의 보편화, 혈액 투석 및 복막투석의 발달 등 의료기술의 발달로 인한 적극적인 신대체요법 치료에 기인하였다고 생각된다.

최근 적극적인 신대체요법으로 말기신부전 환아들의 생존율이 증가됨에 따라 사망원인의 예방 및 환아들의 사회 적응능력의 개발, 정신적 심리적지지 등 생활의 질적 문제 및 재활이 중요한 문제가 되고 있고 경제적 뒷받침 등 사회 복지여건이 앞으로 더욱 개선되어야 할 것이다. 또한 우리나라 소아 말기 신부전 환아에서 신이식은 최선의 치료방법으로 점차 자리를 잡아가고 있다. 그러나 아직은 대상환자의 선정 및 술후 관리가 중요하며 이식신의 장기적 생존률을 향상시키기 위한 집중적인 연구, 환아들의 지도교육을 통해 환자가 치료에 잘 따를 수 있도록 하는 노력이 절실히 요구되고 있다.

결론적으로 최근 10년간 소아 만성신부전 환아는 401명으로 남녀비는 1.7 대 1 이었고 5세미만은 30% 이었다. 원인 신질환은 사구체신염, 만성신우신염, 신이형성의 순이었고 가장 흔한 단일신질환은 조기 진단 및 치료로 만성신부전으로의 진행을 막을 수 있는 역류성 신병증이었다. 말기 신부전 환아 284명 중 282명에서 신대체요법을 시행받았다. 일차로 선택한 신대체요법은 혈액투석, 복막투석 및 신이식이 각각 42%, 35%, 23% 으로 궁극적으로 신이식을 시행받은 환아는 159명 (56%, 1, 2차 신이식 2 명) 으로 투석 및 신이식이 우리나라 소아 말기신부전 환아의 주된 치료법으로 자리잡았음을 알 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Gusmano R, Perfumo F: Worldwide demographic aspects of chronic renal failure in children. *Kidney Int* 43:s31-5, 1993
2. Scharer K, Reiss U, Mehls O, Gretz N, Mohring K, Muller-Wiefel DE, Wingen A: Changing pattern of chronic renal failure and renal replacement therapy in children and adolescents: A 20-year single centre study. *Eur J Pediatr* 152:166-171, 1993
3. KyoSun Kim, Grupe WE: End-stage renal failure in 124 children - Analysis of etiology, age and interval from early renal failure to the end stage. *대한신장학회지* 12: 44-53, 1993
4. 최용, 김종덕, 고향숙, 이재승, 김병길, 구자훈: 소아의 만성신부전. *소아과* 29:493-7, 1986
5. Goh D, Evans JHC, Houston IB, Mallick NP, Morton MJS, Johnson RWG, Postlethwaite RJ: The changing pattern of children's dialysis and transplantation over 20 years. *Clin Nephrol* 42:227-231, 1994
6. Brunner FP, Broyer M, Brynger H, Dykes SR, Fassbinder W, Geerlings W, Rizzoni G, Selwood NJ, Tufveson G, Wing AJ: Demography of dialysis and transplantation in children in Europe, 1985. *Nephrol Dial Transplant* 3:231-243, 1988.
7. Avner ED, Chavers B, Sullivan EK, Tejani A; Renal transplantation and chronic dialysis in children and adolescents: the 1993 annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative study. *Pediat Nephrol* 9:61-73, 1995
8. Feld LG, Stablein D, Fivush B, Harmon W, Tejani A: Renal transplantation in children form 1987-1996: the 1996 annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. *Pediatr Transplant* 1:146-62, 1997
9. Tejani AH, Sullivan EK, Harmon WE, Fine RN, Kohaut E, Emmett L, Alexander SR: Pediatric renal transplantation -- the NAPRTCS experience. *Clin Transpl* 1:87-100, 1999
10. Warady BA, Hebert D, Sullivan EK, Alexander SR, Tejani A: Renal transplantation, chronic dialysis, and chronic renal insufficiency in children and adolescents. The 1995 Annual report of the North American Pediatric Renal transplant Cooperative study. *Pediatr Nephrol* 11:49-64, 1997
11. Pistor K, Scharer K, Olberg H, Tamminen-Mobius: Children with chronic renal failure in the Federal Republic of Germany : II. Primary renal diseases, age and intervals from early renal failure to renal death. *Clin Nephrol* 23: 278-84, 1985
12. Pistor K, Olberg H, Scharer K: Children with chronic renal failure in the Federal Republic of Germany : I. epidemiology, modes of treatment, survival. *Clin Nephrol* 23: 272-7, 1985
13. Habib R, Broyer M, Benmaiz H; Chronic renal failure in children. *Nephron* 11: 209-20, 1973
14. McEnery PT, Safein DM, Arbus G, et al: Renal transplantation in children. *N Engl J Med* 326:1727, 1992
15. Downs SM: Technical report: urinary tract infections in febrile infants and young children. The urinary tract subcommittee of the American Academy of Pediatrics Committee on quality improvement. *Pediatrics* 103(4):e54, 1999
16. Cameron JS: The continued care of pediatric patients with renal disease into adult life. *Amer J Kidney Dis* 6:91-5, 1985.
17. Stewart CL, Katz SP, Kaskel FJ: Unique aspects of the care of pediatric dialysis patients. *Semin Dial* 1:160-9, 1988
18. Gusman, Alexander SR, Sullivan EK, Harmon WE, Stablein DM, Tejani A: Maintenance dialysis in North American children and adolescents; a preliminary report. North American Renal Transplant Cooperative Study (NAPRTCS). *Kidney Int* 43:s104-9, 1993
19. Nevins TE: Overview of pediatric renal transplantation. *Clin Transplant* 5(2 part 2);

- 150-4, 1991.
20. Morel P, Almond PS, Natas AJ et al.: long-term quality of life after kidney transplantation. *Transplantation* 52:47, 1991
 21. Kohaut EC, Tejani A: The 1994 annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. *Pediatr Nephrol* 10:422-34, 1996
 22. Tejani AH, Sullivan EK, Harmon WE, Fine RN, Kohaut E, Emmett L, Alexander SR: Pediatric renal transplantation-the NAPRTCS experience. *Clin Transplant* 11:87-100, 1997
 23. Bereket G, Fine RN: Pediatric renal transplantation. *Ped Clin N Amer* 42:1603-28, 1995
 24. 대한신장학회: 한국의 신대체요법의 현황- 인산기념 등록사업 1997. *대한신장학회지* 18:1- 23, 1999
 25. Reiss U, Wingen AM, Scharer K: Mortality trends in pediatric patients with chronic renal failure. *Pediatr Nephrol* 10:41-5, 1996
 26. 박혜원, 하일수, 정해일, 최용, 이현순: 소아의 만성신부전증의 원인질환 및 치료의 현황. *대한신장학회지* 15: 527-33, 1996
 27. 김병길, 김지홍, 육진원 등: Cyclosporin A 사용 이후 소아 신이식 113례의 예후 인자에 관한 분석. *연세의료원장기이식 심포지움* 9-22, 2000

= Abstract =

Chronic Renal Failure in Children: A Nationwide Survey in Korea

KyoSun Kim, The Korean Society of Pediatric Nephrology

Dept. of Pediatrics, Konkuk University College of Medicine Seoul, Korea

Purpose : We analyzed the demographic data and clinical course of Korean children with chronic renal failure (CRF) observed between 1990 and 1999.

Patients and Methods : Questionnaires were mailed to all children's hospitals all through the country. We asked for primary renal disease, age and serum creatinine levels at first presentation with CRF and end-stage renal disease (ESRD), and modes of renal replacement therapy (RRT).

Results : 401 children (254 boys, 147 girls) with CRF, defined as a permanent increase of serum creatinine above 1.2 mg/dl for at least 3 months or until death, were identified. This represents an incidence of 3.68 per million child population per year. Of these patients, 22% were younger than 5 years, 28% 5 to 10 years and 50% 10 to 15 years. Eight five % of the patients could be classified with a primary renal disease. The most frequent cause is glomerulonephritis (36%), followed by chronic pyelonephritis (21%), renal hypo/dysplasia (9%), and hereditary nephropathies (7%). Reflux nephropathy (16%) was the most common single cause of CRF. ESRD was reached in 70% of all patient: 99.3% of these started RRT. Hemodialysis (HD, 42%), peritoneal dialysis (PD, 35%) and transplantation (TP, 23%) were performed as the initial mode of RRT. A total of 161 TPs were performed (159 first grafts, 2 second grafts). A total of 32 patients died. The main causes of death were dialysis related complication in HD patients and infections in PD patients. Survival rate on any form of RRT was 88.7% during the mean follow-up period of 37 months.

Conclusion : Major efforts should be directed toward earlier diagnosis and treatment of reflux nephropathy to prevent occurrence of CRF. Dialysis and TP have now become well accepted forms of treatment in Korean children with ESRD.

Key words : chronic renal failure, end-stage renal disease, children, renal replacement therapy