

## 한국인 전신경화증 환자의 임상양상 및 생존율

서울대학교 의과대학 내과학교실

\*김진현 · 이은봉 · 강은하 · 류희정 · 고재기 · 최병용 · 이은영 · 이윤종 · 송영욱

**서론 :** 전신경화증은 피부 및 폐, 기타 전신장기의 경화를 유발하는 자가면역질환으로 제한형과 미만형으로 구분되며, 다양한 자가 항체와 관련되어 있다. 서양인 환자를 대상으로 한 연구에 따르면 전신경화증의 5년 생존율은 84%, 10년 생존율은 73%이며, 미만형 피부 침범이 있는 경우, 남성, 노인에서 발생한 경우, 심장, 신장, 위장관, 폐 침범이 있는 경우 및 anti-topoisomerase antibody가 양성인 경우 생존율이 낮다. 하지만, 한국인 전신경화증 환자의 임상양상 및 생존율에 대하여는 알려져 있지 않다. **방법 :** 서울대학교병원에서 1990년 1월부터 2007년 6월까지 전신경화증으로 진단 받은 환자를 대상으로 의무기록을 이용한 후향적 코호트 연구를 진행하였다. 성별 및 진단시 연령, 전신경화증 아형 (미만형, 제한형), 항체(항-centromere 항체, 항-ScI70 항체, 항-RNP 항체), 방사선학적인 폐침범여부를 조사하였다. 또한 환자의 사망을 파악하기 위하여 통계청 자료를 연계하여 환자의 사망여부 및 사망일시를 조사하였다. **결과 :** 총 255명의 환자가 전신경화증으로 확인되었으며, 이중 중복증후군은 37명이었다. 남자는 30명(11.8%), 여자는 225명(88.2%)이었고 진단시 연령은  $43.9 \pm 14.1$ 세 이었다. 피부침범에 따른 분류가 확인된 환자는 216명으로 이중 제한형이 112명(51.9%), 전신형이 103명(47.7%), 피부를 침범하지 않은 경우가 1명이었다. 항-centromere항체는 30명/234명(12.8%)에서 양성이었으며, 항-ScI70항체는 112명/228명(49.1%)에서 양성이었고, 이중 두 가지 항체 모두 양성인 경우가 3명이었다. 항-RNP 항체는 33명/139명(23.7%)에서 양성이었다. 114명/234명(48.7%)에서 방사선학적인 간질폐렴이 동반되었다. 총 사망자는 24명이었고, 진단 후 5년 생존율은 92.6%, 10년 생존율은 87.2%였다. **결론 :** 한국인 전신경화증 환자의 생존율은 서양인 환자와 비교하여 동등하거나 우수한 것으로 밝혀졌으며, 향후 전신경화증 환자의 생존율에 영향을 미치는 요인에 대한 연구가 필요할 것이다.