

Uric Acid as a Marker of Mortality and Morbidity in Fabry Disease

파브리병에서 사망 및 이환의 예측인자로서 요산의 역할

Rob D, *et al. PLoS One.* 2016 Nov 11;11(11):e0166290.

다운로드 | 이메일로 전송

Key messages

- 파브리병 환자에서 **혈청 요산 수치의 증가는 임상사건 발생 위험을 예측할 수 있는 효율적인 바이오마커**입니다.

Introduction

- 파브리병은 X 염색체 연관 질환으로, **α-galactosidase A 유전자 변이로 인해 여러 신체 조직에 손상이 발생**합니다.
- 가족 내에서도 파브리병 중증도가 다르기 때문에, **파브리병으로 인한 합병증 발생 위험을 보다 효율적으로 예측할 수 있는 지표가 필요**합니다.
- **요산은 심혈관, 신장 및 대사질환 환자에서 흔히 상승하는 대사물질**로, 해당 환자들의 사망률 및 이환율을 예측하는 데 활용되고 있습니다.
- 이번 연구는 **파브리병 환자에서 혈청 요산 수치가 사망 및 이환의 예측인자로 활용될 수 있는지를 평가**했습니다.

Methods

- **연구설계:** Post-hoc analysis, prospective cohort

- **대상자:** 파브리병 환자(119명)
  - 18세 이상의 성인
  - 프라하 종합대학병원 내 국가 파브리병 전문센터에서 추적관찰(2000-2015년)

- **평가변수**
  - **1차 평가변수:** 2차 평가변수의 종합 발생
  - **2차 평가변수:** 아래 항목의 임상사건 발생

모든 원인으로 인한 사망 | 심장 합병증[a] | 좌심실 질량지수(LVMi) 증가(30 g/m^2 이상)

뇌졸중 또는 일과성 허혈 발작 | 신장 질환의 진행[b]

[a] 협심증(CCS II-IV), 급성 심근경색, 심부전(NYHA II-IV), 실신, 임상적 부정맥, 삽입형 제세동기 또는 심박동기 삽입
[b] 10 mL/min/1.73 m^2 까지 eGFR 감소 또는 말기 신장 질환(신대체요법 필요)으로 진행

- **요산 수치별 비교**
  - 요산 수치에 따라 **3개 그룹(131-244 µmol/l, 244-303 µmol/l, 303-629 µmol/l)으로 분류**하여 평가변수를 분석했습니다.

Results

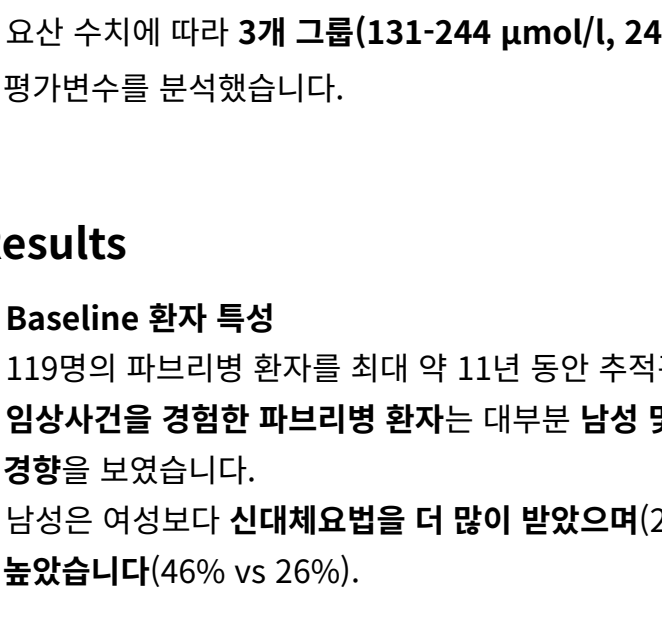
- **Baseline 환자 특성**
  - 119명의 파브리병 환자를 최대 약 11년 동안 추적관찰 했습니다(평균 7.4±3.7년).
  - **임상사건을 경험한 파브리병 환자**는 대부분 **남성 및 고령**이었으며, **LVMi와 혈청 크레아티닌 수치가 높은 경향**을 보였습니다.
  - 남성은 여성보다 **신대체요법을 더 많이 받았으며**(22% vs 4%), **동맥 고혈압 발생률도 더 높았습니다**(46% vs 26%).

- **1차 평가변수와 요산 수치의 연관성**
  - **약 54%** (64/119명)의 파브리병 환자가 **1차 평가변수를 달성**했습니다.
  - 파브리병 환자에서 **요산 수치가 높을수록, 임상사건의 종합발생이 유의하게 악화**되었습니다(p<0.001).

- **2차 평가변수와 요산 수치의 연관성**
  - 파브리병 환자에서 **요산 수치는 전반적인 사망과 유의한 연관성**이 있었습니다(Univariate analysis; p=0.021).
  - 파브리병 환자에서 **높은 요산 수치는 심장 합병증[a], 좌심실비대 진행, 신기능 저하의 진행[b] 평가변수와 유의한 연관성**이 있었습니다(p<0.001)(그림1).

- **예측인자로서 요산 수치의 역할**
  - 파브리병 환자에서 **요산의 증가**(per 20 µmol/l)**는 임상사건의 종합발생에 대한 독립적인 예측인자로서 유의한 가능성**을 보였습니다(Adjusting for age, sex, renal function; HR=1.09; 95% CI: 1.00-1.19; p=0.04).

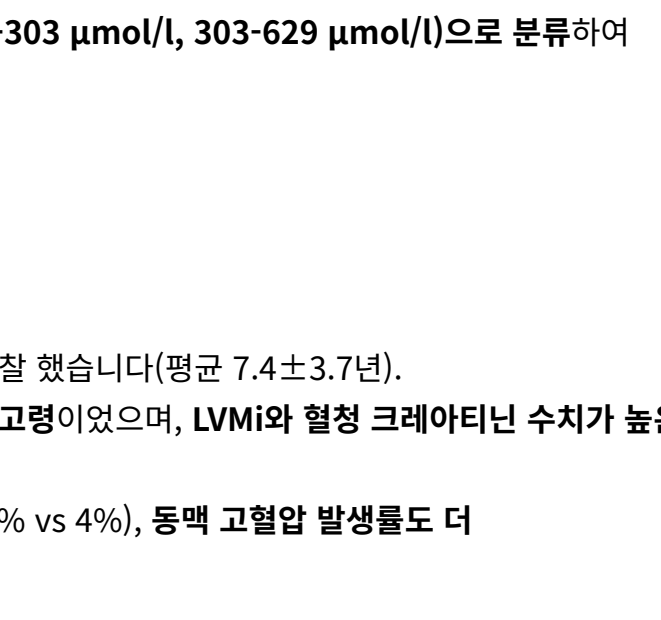
심장 합병증[a]



Numbers at risk

그룹1	34	26	19	18	14	12	10	9	9	8	5	4	1
그룹2	33	27	24	21	19	16	14	12	11	7	6	2	1
그룹3	33	33	32	26	21	21	17	14	11	10	9	7	5

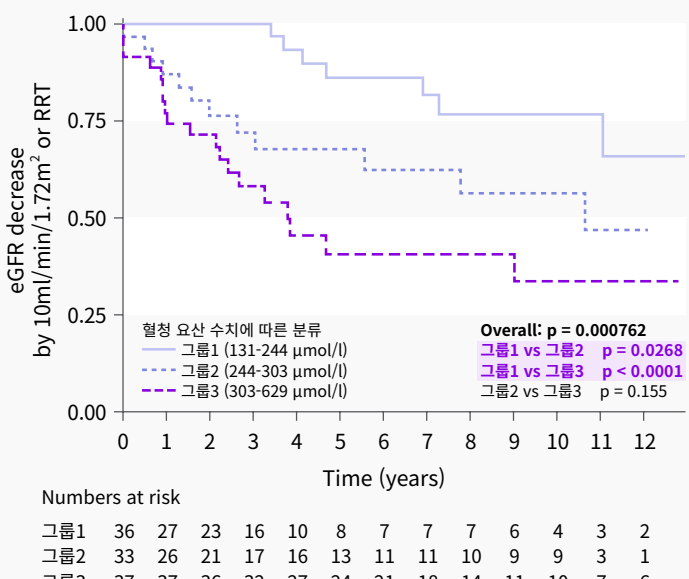
좌심실비대



Numbers at risk

그룹1	34	30	23	20	16	14	12	11	10	9	6	5	1
그룹2	35	27	24	22	20	17	15	14	13	9	7	3	1
그룹3	35	33	32	27	24	24	19	17	13	11	10	8	6

신부전 진행[b]



Numbers at risk

그룹1	36	27	23	16	10	8	7	7	7	6	4	3	2
그룹2	33	26	21	17	16	13	11	11	10	9	9	3	1
그룹3	37	37	36	32	27	24	21	18	14	11	10	7	6

[a] 협심증(CCS II-IV), 급성 심근경색, 심부전(NYHA II-IV), 실신, 임상적 부정맥, 삽입형 제세동기 또는 심박동기 삽입
[b] 10 mL/min/1.73 m^2 까지 eGFR 감소 또는 말기 신장 질환(신대체요법 필요)으로 진행

Conclusions

- 파브리병 환자에서 **높은 혈청 요산 수치는 임상사건 평가변수**(모든 원인으로 인한 사망, 심장 합병증, 좌심실비대, 신부전 진행) **발생과 유의한 연관성**을 보였습니다.
- 파브리병 환자에서 **혈청 요산 수치는 임상사건 평가변수**(모든 원인으로 인한 사망, 심장 합병증, 좌심실비대, 신기능 저하의 진행)**에 대한 독립적인 예측인자**로 유의한 가능성을 보였습니다.

Abbreviation

CCS, Canadian Cardiovascular Society; **CI,** confidence interval; **HR,** hazard ratio; **NYHA,** New York Heart Association

References

Rob D, *et al.* Uric Acid as a Marker of Mortality and Morbidity in Fabry Disease. *PLoS One.* 2016 Nov 11;11(11):e0166290.

제품을 처방하기 전에 반드시 국내 허가사항을 확인하시기 바랍니다.

파브라자임주35밀리그램(아갈시다제베타) (문안개정년월일 2020.06.02)

MAT-KR-2502989-1.0-01/2026