



한국에서의 단장증후군 환자의 유병률 및 질병부담

연구책임자	연구실무자	분석지원
이태희 교수	조연경	박기찬 주임연구원
순천향대학교병원	서울대학교 보건대학원	건강보험심사평가원

※ '2017년 HIRA 빅데이터 분석 협업과제' 사례

1. 분석 배경

- 단장증후군은 선천적 또는 수술 등의 원인으로 인해 소장 길이가 본래의 절반 이하이며, 역할을 제대로 하지 못해 소화, 영양분 흡수에 문제가 발생하는 질환임
 - ▶ 장기간 치료(입원 등), 합병증 관리, 질병으로 인한 경제활동 불가(실업) 등으로 환자 및 가족에게 발생하는 경제적 부담이 큰 편임
- 단장증후군에 대한 유병률은 거의 알려져 있지 않음. 가정영양을 하는 유병률 데이터로 추정하였을 때, 유럽지역에서 백만 명 당 5~20명 정도였으며, 만성장부전은 극희귀질환으로 2013년 Orphanet List of rare diseases에 포함되었음
 - ▶ 한국에서도 단장증후군 및 그로 인한 장부전은 극희귀질환에 속할 것으로 예상되나, 한국에서의 단장증후군에 대한 선행연구가 없어 단장증후군의 정보 파악을 위한 연구가 필요함
- 본 연구에서는 단장증후군의 유병률 및 발생률과 단장증후군으로 인한 질병 부담을 분석하고자 함

2. 분석 방법과 내용

- 자료원: 2008년 ~ 2016년 건강보험심사평가원 청구자료
- 대상: 연구기간 동안 K91.2(수술 후 흡수장애)와 K91.8(단장증후군) 진단코드가 있는 인원 중 진단코드 발생일 이전에 기저질환 코드, 소장관련 수술 코드가 확인된 환자
- 분석방법: 단장증후군의 조작적 정의를 통한 유병률 및 발생률 산출, 각 조작적 정의에 따른 입원 및 외래 환자수를 파악하여 질병 부담(직접비) 산출

3. 분석 내용

- 성별, 연령과 경정맥영양의존기간의 정의*에 따라 환자를 구분해보면 조금씩 차이는 있지만, 남성이 여성보다 많음

※ 정맥을 통해 영양분을 공급하는 방법으로 수술 후 의존기간이 6주 이상인 경우 '확실한 단장증후군(Definite)', 6주 미만인 경우 '단장증후군 의증군(probable)'으로 정의

- ▶ 소아는 '확실한 단장증후군', 성인은 '단장증후군 의증군' 환자가 더 많았음

[표 1] 소아 및 성인 단장증후군에서의 인구동태학적 평가

(단위: 세, 명)

항목	'08년~'16년 단장증후군			
	소아 (18세 미만)		성인(18세 이상)	
	Definite	Probable	Definite	Probable
Mean age±s.d.	1.6±3.7	4.0±5.2	55.8±13.5	57.3±14.2
Age range	0.2~17	0.2~16	18~86	18~92
Male	72 (55.0%)	29 (65.9%)	243 (58.1%)	594 (61.6%)
Female	59 (45.0%)	15 (34.1%)	175 (41.9%)	370 (38.4%)

- 매년 평균적으로 100만 명당 3.5명 정도 발생하는 것으로 보임
- ▶ '확실한 단장증후군'은 1.2명, '단장증후군 의증군'은 2.2명 발생



[표 2] 소아 및 성인에서의 단장증후군 연도별 발생률

(단위: 명/100만 명)

연도	소 아 (18세 미만)			성 인 (18세 이상)			전 체		
	Definite	Probable	Total	Definite	Probable	Total	Definite	Probable	Total
2008	0.24	0.12	0.36	0.97	2.10	3.07	1.21	2.22	3.43
2009	0.30	0.10	0.40	1.08	2.03	3.11	1.39	2.13	3.52
2010	0.32	0.08	0.40	0.85	2.55	3.40	1.17	2.63	3.80
2011	0.35	0.06	0.41	0.85	2.17	3.02	1.20	2.23	3.43
2012	0.26	0.10	0.35	1.10	2.28	3.38	1.35	2.37	3.73
2013	0.35	0.12	0.47	1.10	2.15	3.25	1.45	2.27	3.72
2014	0.27	0.18	0.31	0.88	2.30	3.18	1.15	2.47	3.62
2015	0.27	0.04	0.31	0.93	1.92	2.85	1.20	1.96	3.16
2016	0.21	0.08	0.29	0.48	1.49	1.97	0.70	1.57	2.26

- '08년 유병률은 100만 명당 3.43명이었으나, 유병인구가 지속적으로 증가해 '16년 유병률은 100만 명당 22.79명으로 증가하였음
- ▶ 소아는 '08년 0.36명 → '16년 2.94명으로, 성인은 '08년 3.07명 → '16년 19.85명으로 증가하여 성인의 유병률이 더 크게 증가함

[표 3] 소아 및 성인에서의 단장증후군 연도별 유병률

(단위: 명/100만 명)

연도	소 아 (18세 미만)			성 인(18세 이상)			전 체		
	Definite	Probable	Total	Definite	Probable	Total	Definite	Probable	Total
2008	0.24	0.12	0.36	0.97	2.10	3.07	1.21	2.22	3.43
2009	0.50	0.22	0.72	2.03	4.08	6.11	2.53	4.30	6.83
2010	0.81	0.30	1.11	2.77	6.35	9.13	3.58	6.65	10.23
2011	1.10	0.35	1.46	3.45	8.28	11.73	4.55	8.63	13.19
2012	1.26	0.45	1.71	4.26	10.01	14.27	5.52	10.46	15.98
2013	1.54	0.55	2.09	4.83	11.36	16.19	6.37	11.91	18.28
2014	1.79	0.72	2.79	5.22	12.99	18.22	7.01	13.72	20.73
2015	2.04	0.76	2.79	5.63	13.97	19.60	7.67	14.73	22.40
2016	2.13	0.81	2.94	5.40	14.45	19.85	7.52	15.26	22.79

- 단장증후군의 질병 부담을 보면 수술 후 1년 차 단장증후군 환자 1명의 직접비용은 '확실한 단장증후군' 환자의 경우 약 6,500만원, '단장증후군 의증군' 환자의 경우 약 2,700만원 정도로 질병 부담이 매우 높음
 - ▶ '확실한 단장증후군' 환자 1명의 수술 후 1년 차 입원 비용은 소아의 경우 74,612,783원, 성인의 경우 60,795,929원 임
 - ▶ 수술 후 시간이 지날수록 직접비용이 줄어들기는 하지만, 수술 후 5년 이후에도 1,000만원 이상의 질병 부담이 발생하여, 기본 질병 부담 정도가 매우 큰 편으로 생각됨

4. 결론

- 한국에서의 단장증후군 발생률은 100만 명당 3.5명 정도로 극희귀질환이나, 유병률은 '08년부터 '16년까지 지속적으로 증가함
- 수술 후 1년 차에는 질병 부담이 매우 높으며, 시간이 지날수록 질병 부담이 감소하지만 기본 질병 부담 정도가 매우 큰 편임
- 단장증후군은 희귀질환이지만 발병 이후에는 계속 질병을 보유하게 되고 질병 부담이 큰 만큼 제도나 정책적으로 관심이 필요함