

연소성 신로(Juvenile Nephronophthisis) 1례

손기혁, 김병길, 정현주*

연세대학교 의과대학 소아과학교실 및 병리학교실*

신로 (Juvenile Nephronophthisis)는 임상적으로 다뇨, 다음, 빈혈, 성장지연, 진행성 신부전을 일으키는 유전성 신장질환으로서 1951년 Fanconi등이 처음으로 보고 하였으며, 유럽에서는 소아 만성 신부전의 중요한 원인으로 알려져 있으나 국내에서는 보고된 예가 없었다.

연소성 신로 환아는 임상적으로 다뇨, 다음, 빈혈, 쇠약증 및 성장지연을 보이며 대부분 처음 진단시 고질소혈증을 나타낸다. 또한 연소성 신로에서의 말기신부전은 이차성 부갑상선 기능항진증 및 골대사이상을 동반한다.

연소성 신로의 주된 병리 소견으로는 신수질내의 낭종 형성이며 진행성 간질내 염증 및 섬유증으로 인해 사구체 경화, 신피질 위축 및 신부전을 초래하는 질환으로 알려져 있다.

저자들은 9년 8개월된 여아로 체중과 신장이 모두 정상 아동의 3 percentile 미만으로 심한 성장장애와 중등도 이상의 하지만곡증을 주소로 내원하였으며 임상검사상 이미 중등도의 만성 신부전을 보여 신장 조직 검사에서 연소성 신로를 확인한 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

Ethylene Glycol에 의한 급성 신부전 1례

한림대학교 의과대학 내과학교실

임인기, 김근호, 노정우, 이영천, 전노원

Ethylene glycol은 내연 기관의 부동액 등에 포함되어 사용되는 물질로서 일반적으로 심한 대사성 산증이 동반되는 급성 신부전을 초래하는 것으로 잘 알려져 있다.

저자들은 부동액 복용후 급성 신부전의 치험 1례를 보고하는 바이다.

69세 여자 환자로 부동액 복용후 두통과 오심, 경한 운동성 호흡곤란을 주소로 개인 병원에 입원하였다. 내원 당시 pH 7.260, PaCO₂ 10.7 mmHg, PaO₂ 110.1 mmHg, Na⁺ 154 mmol/L, K⁺ 5.1 mmol/L, HCO₃⁻ 4.8 mmol/L였고, 백혈구 20,800/mm³, 혈색소 14.7 gm/dl, 혈소판 380,000/mm³, 단백뇨(++), SGOT/SGPT 35/30(IU/l), BUN/Cr 13.8/0.6(mg/dl)였으며, 단순 흉부 사진상 정상 소견을 보였다. 환자는 내원 3일후부터 소변량의 감소 및 BUN/Cr 치의 상승(45/8.2)을 보여 7일째 본원으로 전원되어 급성 중탄산염 혈액 투석을 시행하여 약 20일간의 무뇨후에 증상 호전되어 퇴원 하였다. 퇴원 당시 검사상 pH 7.454, PaCO₂ 34.3 mmHg, PaO₂ 65.5mmHg, Na⁺ 145 mmol/L, K⁺ 3.9 mmol/L, HCO₃⁻ 24.2mmol/L였고, 백혈구 1,600/mm³, 혈색소 10.9 gm/dl, 혈소판 651,000/mm³, 단백뇨 및 혈뇨는 없었고, BUN/Cr 21.1/1.4(mg/dl)였다. 현재 환자는 별 증상 없이 외래로 추적 관찰중이다.