A31

CHRONIC HYPOKALEMIA PROMOTES DIFFERENTIAL EXPRESSION OF THE "GASTRIC" H/K-ATPase α SUBUNIT GENE IN RAT KIDNEY.

Ahn, KY*, Turner, PB, Madsen, KM, and Kone, BC

Chonnam National University Medical School, Kwangju, Korea*,
and University of Florida, Gainesville, FL, USA.

Chronic potassium (K) restriction leads to active K reabsorption in the late distal nephron and collecting duct, segments known to basally express mRNA encoding the gastric H/K-ATPase α subunit (AJP 268-F99, 1995). Moreover, functional studies indicate that H/K-ATPase activity in these segments increases with K deprivation, suggesting that this enzyme effects K conservation. To determine whether expression of the gastric H/K-ATPase isoform is regulated by changes in K balance, we assessed the cellular distribution and relative abundance of mRNA encoding this isoform in kidneys of normal and K-deprived (2 weeks) rats.

The K-deprived rats developed profound hypokalemia (serum [K] 2.6±0.2mEq/L vs. 5.2±0.2mEq/L for controls). In situ hybridization with isoform-specific cRNA probes derived from the 5′ (366-542) and 3′ (3091-3337) ends of the gastric H/K-ATPase α subunit cDNA demonstrated prominent expression of this gene in the connecting segment (CNT), entire collecting duct, and renal pelvic epithelium in both groups of rats. In the K-restricted rats, hypertrophy of the outer medullary collecting duct inner stripe was observed RT-PCR products of the gastric isoform (nts 527-1731) were detected in cortex, outer and inner medulla of both groups. Semiquantitative RT-PCR analysis of mRNA levels in the renal parenchymal zones, revealed 5-fold greater levels of gastric H/K-ATPase α subunit mRNA (normalized to levels of β-actin mRNA) in the cortex, but comparable levels in the outer and inner medulla of K-restricted rats compared to controls.

We conclude that chronic hypokalemia promotes differential expression of the gastric H/K-ATPase α subunit gene among the renal parenchymal zones. Our data suggest that expression of this gene is adaptively increased in the CNT and cortical collecting duct of K-deprived rats. Thus, the gastric H/K-ATPase is likely to be one of the isozymes responsible for renal K conservation during chronic hypokalemia.

A32

유전분증 20예의 임상고찰

계명의대 내과

주일, 석준, 박성배, 김현철

유전분증은 불용성의 아밀로이드 섬유가 전신적으로 장기에 침착되어, 침착된 장기의 기능부전을 일으키는 질환이다. 유전분증은 진단시 3/1 이상의 환자에서 신장이 침범되며, 단백뇨, 신증후군, 신부전, 세뇨관 이상, 뇨붕증 등의 다양한 임상양상을 보이는 것으로 알려져 있다. 국내에서는 유전분증의 증례 보고는 산발적으로 있었으나 종합적인 임상 보고는 매우 드물다.

연자들은 1981년 부터 1994년까지 계명의대 동산병원 내과에 입원한 환자 가운데 유전분증으로 확진되었던 20예를 대상으로 임상양상, 치료 및 경과를 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다. 연령 및 성별 분포는 남자가 9명, 여자가 11명 이었고, 50세 이상이 전체의 80%를 차지하였고, 이들 평균연령은 54.1±14.4세 였다. 20예의 유전분증이 가운데 원발성 유전분증이 7예(35%), 이차성이 13예(65%)였으며, 이차성 가운데는 류마로이드 관절염이 9예(45%)로 가장 많았다. 진단시의 임상상은 전신 부종이 7예(35%)였고, 동통이 5예(25%, 피로감, 체중감소 등의 순이었으며 이학적 소견상 함요부종 7예(36.9%), 고혈압 4예(20%), 저혈압 3예(15%), 간비대 2예(10%) 등의 순이었다. 진단시의 신질환의 양상은 고질소혈증이 9예(45%), 신증후군 8예(40%), 무증상적 뇨이상이 2예(10%) 였다. 진단시 검사실 소견은 빈혈이 12예(63.2%), 백혈구증가 4예(21%) 였으며, 타 생화학적 검사상 특이소견은 없었다. 진단을 위한 조직 생검은 신장생검 11예(55%), 직장 13예(65%), 폐조직검사 2예(10%)에서 확진되었다. 유전분증의 선별검사로 시행한 복부지방흡입술은 19예(95%)에서 Congo-red 양성으로 나타나 진단율이 95% 였다. 신초음파 및 방사선 소견상 16예(80%)에서 신장의 크기는 정상 혹은 커져 있었으며 4예(20%) 에서는 신장위축의 소견을 보였다. 환자들의 평균추적기간 26개월중 7예(35%)에서 사망하였으며, 사망 환자의 평균 생존기간은 진단후 22.6개월 이었다. 사망원인으로는 신부전 3예(42.9%), 부정맥 1예(5%) 였다.

이상의 성적을 종합하면 유전분증의 신장침범은 단백뇨, 고질소 혈증의 양태로 나타나며 고령층에서 유전분증이 의심되는 경우 복부지방흡입술 및 생검을 통한 적극적인 진단 및 치료가 이들 환자의 관리에 중요할 것으로 생각된다.