B25

선천성 대사 이상 장애로 유발된 대사 위기의 복막 투석 치료 효과

순천향의대 소아과학 교실
강정혜, 이동환, 신상만, 김은미,

목적:선천성 대사 이상 장애로 인한 대사 위기때 복막 투석을 시행한다.저자들은 그간 시행한 투석치료의 전반적인 치료효과를 살펴보기위해 이 연구를 시행하였음.

대상 및 방법:1991년 12월부터 1995년 2월까지 본원 소아과에 선천성 대사 이상 장애로 입원하였던 환자들로 복막 투석 치료를 받았던 6명(8례,남4,여2)을 대상으로 함.고암모니아혈증이 주 증상이었던 환아 5명중 Ornithin transcarbamilase결손증 4명(6례),Multiple craboxylase결손 의증 1명이었고 심한 산혈증을 나타내었던 한명의 환아는 Propionic acidemia였다.Tenchkoff도관을 수술적 방법으로 측복벽에 삽입하고 복막투석을 시행하였다.복막투석액은 고암모니아혈증이 주 증상인 5명(7례)에서는 상품화된 제품을 사용하였으며 중증의 대사성 산혈증이 주증상인 경우에는 bicarbonate bath를 제조하여 사용하였다.

결과:①신생아가 4명으로 평균 연령은 7.67일령이었으며 1명은 27개월이었다.그 중 2명은 2개월령,9개월령에 다시 고암모이나혈증이 나타나 재투석을 시행하였다.②고암모니아 혈증을 보인 5명의 환아(7례)의 투석전 평균 암모니아 혈중치는 이 1000.17 ug/dl였고,그 중 6례는 투석 시행 88.66시간에 혈중치가 300ug/dl이하로 감소되었다.또한 4례에서는 투석 시행 19.75시간 경과 후 의식 회복을 보였고 평균 암모니아치는 282.23ug/dl였다.그외 3례에서는 의식의 회복 없이 사망하였다(재발한 경우를 제외하면 5례중 4명이 생존하였음).임상적 회복을 보인 4례에서 증상 발현 후 투석 시행까지의 시간은 평균 15.55시간이 걸렸고 투석전 암모니아치는 1356.45ug/dl였으며,사망하였던 3례에서는 23시간이 걸렸고 암모니아는 847.5ug/dl였다.③심한 대사성 산혈증을 보인 1례에서는 투석 19시간이 경과한 후 산혈증이 교정되었으나 사망하였다.④Multiple carboxylase 결손증이 의심되었던 환아의 경우에서 amino acid의 농도가 복막 투석시행 8시간만에 정상으로 회복되었다.

결론:고암모니아혈증의 경우 생존률이 80%(재발한 경우를 제외)로 대사성 위기시의 복막투석의 치료가 효과적이었으나 산혈증이 심한 경우 산혈증은 교정되었으나 임상적 호전없이 사망하여 좀 더 연구가 필요할 것으로 생각된다.

B26

소아에서의 지속성 외래 복막투석(CAPD)의 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 소아과학교실
최원규, 권민중, 김병길

목 적 : 지속성 외래 복막투석(continuous ambulatory peritoneal dialysis : 이하 CAPD)은 혈액투석요법(Hemodialysis : 이하 HD)과 더불어 말기신부전증(ESRD) 치료의 근간으로 널리 이용되고 있으며, 특히 소아의 경우 어른에 비해 신이식을 기다리는 동안 신대체요법으로 선호되고 있으며, CAPD는 HD에 비해 그 설치와 유지가 간편하고, 어린 소아에서 반복적 정맥천자에 의한 통증이 없으며, 식이제한이 적고 빈혈의 개선과 혈압 및 혈당 조절의 용이성, 성장장애의 개선 가능성 등의 장점이 있어 현재 증가 추세에 있다. 이에 저자들은 세브란스병원에서 ESRD를 주소로 CAPD를 시술받은 17세 이하의 환아를 대상으로 자료를 분석 고찰하여 소아에서의 CAPD의 장단점 및 특수성을 파악하고 신이식을 앞둔 소아 ESRD 환아에서 CAPD의 유용성 및 향후 연구되어야 할 방향을 제시하고자 본 연구를 시작하였다.

대상 및 방법 : 1985년 11월부터 1995년 2월까지 만 17세 이하 29명의 환아에서 ESRD를 주소로 CAPD를 33회 시행하였는데 이 들을 대상으로 병록 고찰을 통하여 연령, 성별, 원인질환, CAPD기간, 합병증 및 그 결과를 분석 고찰하였다.

결 과 : 총 29명중 남녀비는 1.9:1 이었으며, CAPD를 시행할 당시 연령평균은 12.9±3.1세 이었고 그 범위는 6세 부터 17세 이었다. ESRD의 원인질환은 22명에서 알 수 있었으며 그 중 역류성 신증과 만성사구체신염이 각각 4례(18%)로 가장 많았고 그 다음으로는 국소성 분절성 사구체경화증이 3례 있었으며 그 밖에도 Henoch-Schönlein 신염, 용혈성 요독 증후군이 각각 2례, Alport 증후군, IgA 신병증, Lupus 신염, 선천성 신증후군 등이 있었다. CAPD를 시행했던 평균기간은 16.1±19.9개월이었으며, 12개월 이하로 CAPD를 시행하였던 경우가 11례 있었다. CAPD 합병증으로는 복막염이 가장 많았으며 그 빈도는 7.6개월당 1회이었다. 그 다음으로는 도관 출구 감염과 도관폐쇄, 도관주위 누출이 각각 3례 있었으며 그밖에도 복막유착, 위치이상, 음낭부종, 혈액유출 등이 있었고 합병증이 없었던 경우가 4례 있었다. 복막염의 원인 균주를 20례에서 배양검사를 통해 확인할 수 있었으며 배양된 균주 중 Staphylococcus coagulase negative와 Staphylococcus aureus가 각각 8례, 3례로 대부분을 차지하였으며 그밖에도 Pseudomonas, Enterococcus, E. coli 등이 배양되었다. CAPD 시술후 19례에서 평균 12.3±17.8개월내에 신이식을 시행 받았으며, 도관 주위 누출 및 도관폐쇄로 다시 CAPD를 시행받은 경우가 2례 있었고, 3회에 걸쳐 도관 교환을 시행한 경우도 1례 있었다. CAPD 기간 동안 혈액화학적인 변화는 통계학적으로 유의한 차이 없이 일정 수치를 잘 유지해 주고 있었다.

결 론 : 소아 ESRD 환아의 궁극적인 치료로 신이식이 증가 추세에 있는 바 신이식 전까지 신대체요법으로써 CAPD의 중요성이 강조되고 있으며 현재 CAPD 기간 동안의 생체 변화에 관한 연구가 진행되고 있으나 구체적으로 CAPD 기간 중의 문제점을 보안시킬 수 있는 연구가 필요 하리라 사료된다.