P17

Minoxidil에 의해 발생한 심낭 압전 1예

고려의대 내과
김상욱, 이영기, 신진호, 이은미, 진동규, 권영주, 표희정

서론 Minoxidil은 중등도 혹은 불응성의 고혈압 치료에 사용되는 혈관에 직접 작용하는 강력한 혈관 확장제로서 부작용으로는 반응성 빈맥, 체액저류, 다모증 등이 있다. 또한 이 약제는 투석을 시행하지 않는 환자의 약 3%에서 심낭삼출액을 초래하며 투석중인 만성 신부전 환자에서는 드물게 치명적인 심낭압전이 보고되고 있으나 대개는 무증상의 심낭삼출이 많다. 저자들은 혈액투석 치료를 받지 않는 환자에서 minoxidil에 의해 초래된 심낭삼출액에서 심낭압전으로 진행한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 58세 여자환자로 1개월간의 NYHA III 정도의 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 1986년에 만성 사구체신염으로 진단받고 혈액투석중, 1994년에 사체신으로 신장이식술을 시행받았으나 만성거부반응이 있었던 환자로, 고혈압을 조절하기 위해서 1986년부터 10년동안 minoxidil 20mg, 1995년부터 2년동안 lasix를 40mg에서 240mg으로 점차 증량하여 복용중이었다. 내원시 혈압은 90/60 mmHg 이었고 호흡은 분당 20회, 맥박은 분당 84회, 체온은 36.3℃였다. 경정맥 확장이 있었고 하지에 경도의 함입부종이 있었다. 흉부청진상 나음은 들리지 않았으나 양측 폐야 하부로 폐음이 감소되어 있었고 심음은 규칙적인 박동음이었으나 작게 들렸으며 심첨부에서 grade IV의 심잡음이 수축기에 들렸다. 심전도는 규칙적인 리듬이었고 QRS 군의 크기가 감소되어 있었다. 검사성적은 백혈구 9300/μL(중성구 86.3%, 림프구 4.6%, 단핵구 7.9%, 호산구 0.1%, 호염기구 1.1%), 혈색소 5.4g/dL, 혈소판 101,000/μL, 망상적혈구 2.5%로 심한 빈혈이 있었으며 BUN 124mg/dL, 혈청 creatinine 5.9mg/dL, 혈청 총단백질 4.67g/dL, 혈청 알부민 2.81g/dl, 동맥 혈액 가스 검사상에서는 pH 7.387, PCO2 45.6 mmHg, PO2 49.2 mmHg, HCO3 27.4 mmol/L 이었고 antinuclear antibody 는 음성이었다. 단순 흉부 X선 검사상 심장크기와 혈관 음영이 증가하였으며 흉막 삼출액이 보였고 심장초음파 검사상 다량의 심낭삼출액에 의한 심낭압전 소견이 있어 응급으로 심막천자를 시행하여 홍색의 심낭삼출액 2500ml을 배출하였다. 심낭삼출액의 세포검사, 배양검사, AFB 염색검사 및 결핵 PCR등을 실시하였으나 모두 음성이었고 백혈구 220/μL, 단백질 2.9g/dL, ADA 6.3U/L, LDH 575 IU/L 이었다. 심막천자후 혈압은 120/80 mmHg로 유지되고 호흡곤란은 호전되었으며 원인으로 minoxidil 의심하에 minoxidil 투약 중지후, 현재까지 6개월간 심낭삼출의 재발은 없었다

결론 정상 신기능이 아닌 불응성 고혈압의 환자에게 minoxidil을 투여할때에는 투석을 하지 않아도 심낭 압전의 가능성에 대한 세심한 관찰이 필요하리라 생각한다.

P18

제 Ia형 당원병 1례

(Glycogen Storage Disease<Von Gierke>, Type Ia)

연세대학교 의과대학 소아과학교실,병리학교실*,진단방사선과학교실**
문상애, 노광식, 김병길, 정기섭, 정현주*, 박영년*, 김명준**

목적: 제Ia형 당원병(Type Ia Glycogen storage disease)은 Glucose-6-phosphathase 결핍으로 간, 신장, 장(intestine)에 글리코겐이 축적되는 대사성 질환으로 상염색체 열성으로 유전되는 매우 드문 질환이다. 1929년 von Gierke에 의해 처음으로 보고된 이래, 외국 문헌에는 십수례가 보고되었으나 국내에서는 1972년 서등이 최초로 보고하였으며, 그 이후 임상양상 및 조직생검소견으로 진단된 예가 십여례 있었고, 1990년 김 등이 간조직내에 결핍된 효소를 검사하여 4례를 보고하였다. 이에 연자들은 임상소견, 간 및 신장 조직생검, 그리고 간조직 내에서의 Glucose-6-phosphatase효소의 결핍을 확인하여 von Gierke disease 로 확진된 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 환아는 18년 7개월된 남아로 출생시부터 복부 팽만을 보여 생후 2세경 본원에 내원하여 복부초음파 및 동위원소 촬영상 간의 혈관종 진단받고, 추적 관찰 없이 지내다가 13세때 신장이 135cm으로 3percentile 미만의 저신장을 주소로 내원하여 , 혈액검사상, SGOT/PT는 51/44 IU/L로 약간 증가되어 있으며, 복부 초음파상 간종대는 지속적으로 보였으나, 그외 특이소견은 없었다. 가족성 저신장으로 진단후 2년 6개월간 성장호르몬 치료받으며 외래 추적관찰중 내원 5개월전 고혈압, 단백뇨, 고지혈증 및 elevated SGOT/PT를 주소로 정밀검사위해 입원하였다. 내원당시 키는 159cm (<3percentile), 몸무게는 54kg (10-25percentile) 이었고 혈압은 160/110mmHg (>95percentile)로 고혈압 소견보였다. 금번 입원시 말초혈액검사, 전해질 검사 및 혈당은 모두 정상이었고, SGOT/PT가 51/60 IU/L로 약간 증가 되었고, 혈중 콜레스테롤치는 307mg/dl, 요산이 9.2mg/dl로 증가된 것외에는 특이소견 없었다. 24시간 소변검사상 단백은 1.3gm, 크레아티닌 1028mg, Ccr 114ml/min/1.73m^{2}이었다. 복부 초음파와 CT scan상 간에 다발성 선종이 보였고, 상기 임상소견상 당원병 의심되어 신장과 간의 생검을 시행하여 간과 신장에서 모두 글리코겐의 축적을 관찰할 수 있었고, 선종부위의 생검에서도 선종으로 확인되었으며 악성변화는 없었다. 간조직을 이용한 효소검사상 Glucose-6-phosphatase에대한 정량검사상 0.847nM/min.mg protein(5.9-93)으로 상당히 저하되어 있었다. 위,소장 내시경 검사도 시행하여 조직검사까지 시행하였으나 글리코겐의 침착을 볼수 없었다. 환아는 현재 고혈압 치료제 및 Allopurinol과 식이조절하며 외래에서 추적 관찰 중이다.

결론: 저자들은 임상증세, 간과 신장의 조직생검, 그리고 간 조직의 Glucose-6-phosphatase 효소 검사를 시행하여 제 Ia형 당원병으로 확진된 1례를 보고하는 바이다.