P23

Bartter씨 증후군 1예

인제대학교부속 부산백병원 내과학교실 · 해부병리학교실*

윤혁진 · 김양욱 · 김영훈 · 윤혜경*

1962년 Bartter등에의해 처음 보고된 Bartter씨 증후군은 저칼륨혈증, 저염산혈성 대사성 알카리혈증, 고레닌혈증, 고알도스테론혈증, 정상 혈압, 및 부종을 보이지않고 angiotensin II에 대한 혈압반응의 저하와 신사구체옆장치의 증식 및 비대를 특징으로하는 질환이다. 주로 소아에 호발하고 성인에서는 드물다.

증례 : 환자는 33세 남자로 구토와 사지의 이상 감각을 주소로 입원하였다. 환자는 1개월전 소화장애로 한약을 복용하였으나 이뇨제나 하제는 복용하지 않았다. 이학적 소견상 만성 병색을 보이며 혈압은 정상이고 함요부종도 없었다. 검사소견상 혈청potassium 1.9mEq/L, chloride 65mEq/L, pH 7.51, $PaCO_2$ 50.0mmHg, PaO_2 71.3mmHg, base excess 20.4mmol/L, HCO3 46.2mmol/L등의 저염산혈성 대사성 알카리증을 보이며, 혈청 cortisol 23.1 μg/dl(8AM), 12.6 μg/dl(4PM), 혈장ACTH 24.0ng/ml(8AM), 10.1ng/ml(4PM), 24시간 소변 17-OHCS 11.4mg/24hr, 혈장 renin 26.2ng/ml/hr(erect), 31.0ng/ml/hr(supine), aldosterone 712.8ng/ml/hr (erect), 719.2ng/ml/hr(supine)으로 고레닌혈증과 고알도스테론혈증을 보였다. 복부 초음파상 특이소견 없었으며. 신생검조직의 광학현미경 소견상 총 7개중 1개의 사구체에서 경화가 나타났으며 경도의 맥관막기질의 증가, 간질의 섬유화 및 약간의 염증반응이 관찰되었으나, 면역형광검사상 특이소견이 없었다. 세미틴절편상에서 사구체부근장치의 확인이 어려웠으며, 전자현미경소견상 맥관막기질의 증가가 있었으나 사구체부근장치의 확인 및 과립형 사구체부근세포의 증가를 관찰할 수없었다. 이상의 소견으로 Bartter씨 증후군으로 진단하여 pottasium chloride 및 indomethacin으로 치료하여 증상이 호전되고 potassium치도 정상으로 회복되었으며 외래로 경과관찰중에 있다.

P24

류마토이드 관절염에 동반된 약물 유발성 간질성 신염 환자에서의 Bartter씨양 증후군 1 예

부산대학교 의과대학 내과학 교실

박용인, 박용현, 김사웅, 이경인, 곽임수, 나하연

Bartter씨 증후군은 임상적으로 저칼륨혈증, 고 혈청 renin치 및 고혈청 aldosterone치를 보이면서 고혈압 및 부종을 수반하지 않으며, 소변내 prostaglandin 배설의 증가 및 angiotensin II 의 압력효과(pressure effect)에 대한 낮은 감응도를 보이고 병리 조직학적으로 사구체 근접부 장치(juxtaglomerular apparatus)의 증식등을 동반하는 질환으로서 1962년 Bartter등이 처음으로 그 예를 보고하였다.

이후 전세계적으로 많은 예가 보고 되었고 국내에서도 여러 예가 보고 되고있다.

저자들은 최근 본원 내과에 입원한 59세 여자 류마토이드 관절염 환자에서 약물로 인한 간질성 신염에 동반되어 진찰 소견, 검사 소견상 Bartter씨 증후군과 유사한 임상 양상을 보이는 환자 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

저자들은 류마토이드 관절염으로 acetaminophen 제제를 수년간 복용한 59세 여자 환자에서 조직학적 검사상 간질성 신염 소견을 보였으나, 임상소견상 저칼륨 혈증, 혈장 renin 치 및 혈청 aldosterone 치의 상승, 뇨중 prostaglandin E2의 증가 등 Bartter씨 증후군과 유사한 소견과 함께 칼륨 투여, 고칼륨 식이, angiotensin converting enzyme inhibitor 인 captopril, prostaglandin inhibitor 인 ibuprofen, 그리고 spironolactone 제제의 투여에 의해 혈중 K치가 상승함을 관찰하였다.