P25

고칼슘뇨증을 동반한 신성저요산혈증 1예

삼성 서울 병원 내과

서기현, 배상수, 박상준, 김혜영, 허우성, 이윤하, 김윤구, 오하영

신성저요산혈증은 신장을 통한 요산배설 증가로 생긴 저요산혈증으로 세뇨관에서 다른 물질 운반장애없이 요산배설만 증가되는 질환이다. 이 질환은 매우 드문 질환으로 골밀도감소, 요산신석증, 칼슘신석증, 운동으로 유발되는 급성신부전 들이 주 합병증이다. 신성저요산혈증 환자에서 pyrazinamide 분비 억제검사와 probenecid 분비후재흡수 억제검사 하여 요산 배설이 증가된 기전을 찾을 수 있는데, 이 두 약물에 의한 요산배설 변화에 따라 재흡수와 분비 모두 장애가 있는 경우, 분비전재흡수와 분비후재흡수에 장애가 있는 경우, 분비전재흡수에만 장애가 있는 경우, 분비후재흡수에만 장애가 있는 경우, 그리고 분비가 증가된 경우로 분류할 수 있다. 연자들은 우연히 발견된 요로결석증과 저요산혈증 환자에서 다른 연관된 질환 없이 요산배설만 증가되어 신성저요산혈증으로 진단하였다. 요산배설이 증가된 기전을 찾기 위하여 pyrazinamide와 probenecid 투여 전후 요산배설을 측정하였고, 같이 동반된 고칼슘뇨증을 감별진단하기 위하여 칼슘제한식 전후 칼슘배설을 측정하였다. 이에 연자들은 재흡수와 분비에 모두 장애를 가진 신성저요산혈증과 과흡수로 인한 고칼슘뇨증을 같이 동반한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례) 43세된 남자 환자가 우연히 발견된 요로결석증과 저요산혈증을 주소로 삼성의료원 신장내과를 방문하였다. 과거력상 특이소견 없었고, 가족력상 형제 중 저요산혈증을 보이는 가족이 2명 있었다. 계통적 문진과 이학적 소견상 이상소견은 없었다. 혈액검사상 혈청 요산은 1.0mg/dL로 낮았고, 칼슘과 이온화 칼슘은 각각 8.8mg/dL, 1.06mmol/L로 정상이었고, iPTH, 1,25-$(OH)_2$ vit D_3, 25-OH vit D_3는 각각 21.3pg/ml, 50.16pg/ml, 26.07ng/ml로 정상이었다. 24시간 요검사상 요산은 999.6mg/일, 칼슘은 367.2mg/일로 증가되어 있었고 다른 전해질이나 당, 인의 배설은 정상이었으며 골밀도검사도 정상이었다. pyrazinamide 투여 전후의 요산청소율(Cur)은 각각 116.1ml/min, 72.1ml/min (Cur/Ccr은 각각 80.7%, 87.3%), probenecid 투여 전후의 요산청소율은 각각 77.4ml/min, 85.1ml/min (Cur/Ccr은 각각 76.0%, 82.7%) 으로 의미 있는 차이는 없었다. 환자는 10일간의 칼슘제한식(400mg/일)후 혈중 칼슘치의 변화 없이 24시간 요칼슘배설양이 376mg/일에서 200mg/일로 감소하였다. 환자는 퇴원 후 thiazide와 요알칼리화제제를 복용하면서 외래 추적관찰 중이다.

P26

A Case of Wegener's Granulomatosis complicated by Diffuse Pulmonary Hemorrhage and Thrombotic Thrombocytopenic Purpura.

Hong Euy Lim, M.D., Sang Kyung Jo, M.D., Sang Wook Kim, M.D., Hyun kyung Choi, M.D., In Beom Suh, M.D.*, Soo Young Yoon, M.D.*, Jeong Seok Moon, M.D.**, Nam Hee Won, M.D.**, Young Joo Kwon, M.D., Heui Jung Pyo, M.D.*

Department of Internal Medicin and Clinical Pathology, Anatomical Pathology**, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea.*

Wegener's Granulomatosis(W.G), described in 1931 and 1936 by H. Klinger and F. Wegener, falls within the spectrum of systemic vasculitides as a clinicopathologic syndrome involving upper and lower respiration tract and kidney and less commonly the eyes, joints, skin, and neurologic and cardiac tissue. Diffuse Pulmonary Hemorrhage(DPH) is relatively uncommon manifestation of Wegener's Granulomatosis but can be a first manifestation of W.G.. Thrombotic Thrombocytopenic Purpura(TTP), described by Moschowitz in 1925, is usually a sporadic disease with a frequency of approximately one case per million population. The pathogenesis of TTP is associated with infectious agents(bacteria, viruses), drug, toxin, pregnancy, malignancy, sepsis, immune complex disease, vasculitis and valvular malformation. We reported a case of W.G in 66 years old woman that presented with sudden deafness, nasal stuffness, facial palsy and oliguria. The histologic findings of nasal septal biopsy were necrotizing granulomatosis vasculitis and the serologic finding was high levels of C-ANCA(1:640). While treating with steroid pulse(500mg for 3days) and oral cyclophosphamide(2mg/Kg/day), the disease was complicated by DPH and TTP. After plasmapheresis and 2nd steroid pulse(500mg for 3days), she was improved. We think this is the first reported instance of the W.G complicated by DPH and TTP.