

Absence of H⁺-ATPase and Cl⁻:HCO₃⁻ Exchanger in renal tissues in distal renal tubular acidosis in a patient with Sjögren's syndrome

Sang Youb Han, Young Sun Kang, So Young Lee, Jin Ho Shin, Young Joo Kwon,
Heui-Jung Pyo, Nam Hee Won¹ and Jin Kim²

Department of Internal Medicine and Anatomic Pathology¹, College of Medicine, Korea University, Department of Anatomy, College of Medicine, Catholic University², Seoul, Korea

Distal renal tubular acidosis(dRTA) is characterized by an inability of the distal nephron to acidify the urine. The pathogenesis is multifactorial, but some reported that secretory defect of dRTA was due to the absence of H⁺-ATPase pump or Cl⁻:HCO₃⁻ exchanger in the intercalated cells of collecting duct by immunohistochemical staining. We proved no staining to both anti-H⁺-ATPase antibody and anti-Cl⁻:HCO₃⁻ exchanger antibody in the renal tissues of a patient with dRTA. Case : A 25-year-old woman was admitted to emergency room with quadriparesis. She denied use of any specific medications such as diuretics. On admission, neurologic examination revealed symmetric upper and lower muscle weakness(grade 4/5). However peripheral sensation was intact and deep tendon reflex was preserved. Laboratory findings showed ABGA : pH 7.304, PaCO₂ 25.4 mmHg, HCO₃⁻ 12.7 mmol/L, Na/K/Cl 136/1.7/115 mEq/L, Cr 0.7 mg/dL. Positive urine anion gap was also observed. Serologic tests revealed autoantibodies (RF, ANA and SSA). Schirmer's test demonstrated 3 mm tearflows at 5 min. Lower lip biopsy showed benign lymphoepithelial lesion consistent with Sjögren's syndrome (SS). Kidney biopsy showed mild tubular atrophy with interstitial fibrosis and infiltration of plasma cells and lymphocytes. The administration of ammonium chloride induced marked metabolic acidosis but did not lower urinary pH below 5.5. Bicarbonate loading test showed maximal urinary pCO₂ of 39.7 mmHg and the gradient between urine and blood pCO₂ was less than 20 mmHg. While staining with the anti-H⁺-ATPase and anti-Cl⁻:HCO₃⁻ exchanger antibody showed strong positive in normal renal tissues, the tissues from the patient with SS showed no staining to both antibodies. These results suggests that the absence of intact H⁺-ATPase and anion exchanger in the renal tissues may be the pathophysiologic basis of the proton secretory defect in SS.

혈액투석으로 전환하여 성공적으로 치료한 복막투석치료중인
당뇨병성 만성신부전환자에서 발생한 고삼투압성 혼수.

한림대학교 의과대학 내과학교실

고경식, 이은규, 박경창, 박규용, 구자룡,
김근호, 전로원, 김형직, 채동완, 노정우

CAPD 투석액은 고농도의 포도당용액이고 또한 CAPD시행중 복막을 통하여 다량 흡수되어 당뇨병성 만성신부전 환자의 경우 인슐린등의 치료에도 불구하고 종종 고혈당을 야기시킨다. 고삼투압성 혼수는 당뇨병의 중요한 급성 대사성 합병증으로 지속적인 고혈당성 당뇨병으로 인한 수분 상실을 환자가 보충하지 못하는 경우 발생하는 것으로 알려져있다. 이론적으로 CAPD 치료중, 특히 당뇨병성 만성신부전환자에서의 고삼투압성혼수는 적지 않을 것으로 생각되나 국내외적으로 이에 대한 보고는 매우 드물고, 또한 요량이 거의 없는 만성신부전환자에서 발생한 고삼투압성 혼수는 기본적인 발생 기전부터 단순 고삼투압성혼수와 다르므로 아직 치료에 대한 뚜렷한 지침도 확립되어 있지 않다. 또한 이제까지 국외보고는 거의 7%의 고농도당을 투석액으로 사용하였던 소수의 당뇨환자에서 발생한 것을 보고하고 있으며 치료시 CAPD중단후 혈액투석을 할 것을 권하고 있다. 국내에서는 1989년 박 등이 비당뇨병성 CAPD 환자에서 발생한 고혈당증 및 고삼투압증후군 3예를 처음 보고하였는데 당시 혈액투석으로 전환 치료한 1예만 생존한 것을 보고하였다. 저자들은 특별한 확인된 유발인자 없이 CAPD 치료중 의식소실과 전신 경련을 주소로 내원한 당뇨병성 만성신부전을 앓고있던 58세 여자 환자에서 심한 탈수 및 심한 고혈당증(780mg/dl)과 고삼투혈중(321 mOsm/L)을 확인하고 고삼투압성 혼수 진단하에 복막투석을 중지하고 내경정맥도 관삽입후 혈액투석으로 전환하였으며 지속적인 인슐린 및 수액치료를 환자의 의식 회복과 함께 혈당도 정상화되어 회복되었다. 아직 복막투석중인 만성신부전환자에서 발생한 고삼투압성혼수 및 치료에 대한 예가 적어 결론에 이르기는 힘들으나 발표된 예들과 본 예를 종합하여 볼 때 혈액투석으로 전환하였던 두 예는 모두 회복되었고, 전환하지 않았던 두 예는 모두 사망한 것으로 미루어 복막투석치료중 고삼투압성혼수가 발생한 경우 혈당을 더 높일 수 있는 복막투석치료를 중단하고 혈액투석으로 전환하여 고삼투압성혼수를 치료하는 것이 효과적 일 것으로 생각된다.