

저나트륨혈증을 동반한 Wernicke's encephalopathy 10예

원광대학교 의과대학 내과학교실

박병현, 구기선, 이성근, 장근영, 이명수, 이재홍, 안선호, 송주홍

서론: Wernicke 증후군은 운동실조, 안구운동장애, 정신혼미(confusion)를 특징으로 하는 thiamine 결핍으로 인한 질환으로 알콜중독 환자에 흔하게 발생하는 것으로 알려져 있으나 알콜중독 이외에 장기간 정맥내 영양공급, 신경성 식욕부진(anorexia nervosa), 장기간 금식, 기아후 재영양공급, 위추벽형성(gastric plication), 영양결핍상태의 요독증 환자, 만성혈액투석환자에서도 보고된 바 있다. 저자들은 장기간 금식후 정신혼미를 주소로 내원한 환자에서 저나트륨혈증 소견이 보여 이를 교정하였음에도 증상호전이 없어 시행한 뇌 MRI검사서 Wernicke 증후군으로 진단된 10예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 39세 남자 환자가 40일간 수분만 섭취하는 금식 기도후 전신쇠약이 있어 개인의원에서 포도당 주사를 맞은 후 내원 1일전부터 발생한 정신혼미를 주소로 본원 응급실에 내원하였다. 활력증후는 혈압 120/80 mmHg, 체온 36.5℃, 맥박수 분당 100회, 호흡수 분당 20회였고, 만성 병색을 보였다. 신경학적 검사에서 정신상태는 졸리운(drowsy) 상태였고 늘어짐, 지남력상실을 보였다. 운동 및 감각기능은 정상이었으며, 뇌신경검사서 동공은 양안에서 동일하였고 대광반사는 정상이었다. 안구운동검사서 양측 외직근마비 및 외전된 안구에 국한된 수평 주시-유발 안진이 관찰되는 것 이외에 다른 뇌신경검사는 정상이었다. 소뇌검사상 보행실조와 운동조정곤란(dysmetria)을 보였다. 병적 반사는 관찰되지 않았고 경부강직은 없었다. 말초혈액소견에서 WBC 5300/uL, Hb 12.1g/dL, PLT 211000/uL였고, 생화학검사서 BUN 9mg/dL, Cr 0.5mg/dL, Na⁺ 120mEq/L, K⁺ 2.4mEq/L, B/S 162mg/dL, 혈청삼투압은 236mosm/kg, 뇨삼투압은 560mosm/kg였다. 동맥혈가스분석검사상 경한 대사성 알칼리혈증의 소견을 보였다. 복부 촬영에서는 마비성 장폐색의 소견을 보였고 내원 당시 촬영한 뇌컴퓨터 촬영상 정상이었다. 내원 3병일째 저나트륨혈증의 교정후에도 증상의 호전이 없어 시행한 뇌 MRI상 T2WI에서 양측 상의 정중핵부위에 대칭적인 고음영의 병변이 관찰되어 Wernicke 증후군 진단하에 thiamine이 100mg/ml 포함된 vitamin B complex를 매일 정맥투여 하였으며, 정신상태 및 지남력상실은 치료시작 3일째부터 호전되었고, 치료시작 2주후부터 운동실조 및 안구운동장애가 호전되었다.

Torsades de pointes 를 동반한 Liddle 증후군 1 예

연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 내과학교실

윤세정, 신재호, 강태수, 황학진, 박홍수, 하성규, 이호영, 한대석

Liddle 증후군은 1963년 Liddle 등이 임상적으로는 원발성 알도스테론증과 흡사하게 저칼륨 혈증, 대사성 알칼리증과 고혈압을 보이지만 레닌 및 저알도스테론혈증을 보이는 질환을 가리킨 이후 지금까지 세계적으로 드물게 보고되고 있다. 원위세뇨관과 집합관에서 소듐 통로의 이상으로 인한 소듐의 과흡수와 칼륨의 과배설에 의해 발생하며, 상염색체 우성유전을 하는 것으로 알려져 있다. 환자들은 대개 오랜 기간동안 이차성 고혈압에 대해 검사를 받지만 이 질환에 대한 인식부족으로 진단을 받지 못하는 경우가 많을 것으로 생각되고 있다.

저자들은 10여년의 고혈압 기왕력이 있는 74세 여자 환자에서 Liddle 증후군으로 진단하고 치료하여 보고하는 바이다. 환자는 우연히 1.8 mEq/L의 저칼륨혈증과 대사성 알칼리증이 있어 내원하였으며 근무력증이나 마비같은 전해질장애에 의한 증상은 없었다. 다만 2년전에 Torsades de pointes 를 보였고 당시 저칼륨혈증(1.8 mEq/L) 이외에는 마그네슘 및 다른 전해질 장애와 구조적, 기능적인 심장의 이상이 없었던 것으로 보아 부정맥은 저칼륨혈증에 의해서일 것이라 생각된다. 당시에는 이 질환에 대한 인식 부족으로 대증적 치료만 한 후 더 이상의 검사를 진행하지 않았다. 저칼륨혈증을 교정하기 위해 칼륨을 정맥투여하는 등 보존적인 치료를 하였으나 전해질 및 혈압의 변동은 없었다. 혈중 레닌 및 알도스테론이 감소되어 Liddle 증후군을 의심하고 amiloride 5mg/day 투여후 혈장 전해질 및 요 전해질 배설, 혈압은 반응을 보였다. 현재는 혈압 및 전해질, 대사성 알칼리혈증도 정상적으로 유지되어 외래 추적 관찰중이다. 아직까지 이 질환에 대한 인식 부족으로 대증적 치료만 한 후 2년 후에야 진단된 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.