

저칼륨성 주기성 마비와 원위성 신세뇨관성 산증을 동반한 원발성 Sjogren 증후군 1예

포천중문의과대학교 내과학교실
정은미, 권건호, 권오선, 나병욱, 오재인

서론 : 저칼륨성 주기성 마비는 여러 가지 원인의 저칼륨혈증에 의하여 급성전신쇠약으로 나타나며 이는 비교적 드물지만 치료가 가능하다. 원위성 신세뇨관 산증은 신세뇨관의 산성화 기능장애로 원발성과 속발성이 있다. 속발성에 해당하는 자가면역질환의 흔한 원인 중의 하나인 Sjogren 증후군은 신세뇨관성 산증이 병발하나 저칼륨성 주기성 마비는 드물다. 저자들은 저칼륨성 주기성 마비로 발현한 신세뇨관성 산증을 동반한 원발성 Sjogren 증후군을 경험하였다.

증례 : 46세 여환은 갑자기 발생한 사지마비를 주소로 내원하였다. 내원 1년전부터 구강건조 증상이 있었으며 눈물의 양이 감소하였고 관절 통증이나 압통은 없었으며 1개월 전부터 서너 차례의 간헐적 사지마비와 자발적인 회복을 경험하였다. 과거력파 가족력상 특이사항 없었으며 이학적 소견상 생체징후는 안정적이었으며 신경학적 검사상 근위부 근약화 소견 이외에 특이소견 없었다. 검사실 소견상 혈중 요소 질소 11.6mg/dL, 크레아티닌 0.8mg/dL, 나트륨 141mEq/L, 칼륨 2.2mEq/L, 염소 118mEq/L, 칼슘 8.0mg/dL, 인 2.0mg/dL, Creatine kinase 80U/L이었고, 동맥혈가스분석 검사상 pH 7.263, pCO₂ 31.3mmHg, pO₂ 114.8mmHg, 중탄산염 14.0mmol/L, 음이온차이는 9 이었다. 소변 검사상 S.G 1.010, pH 8.0, 크레아티닌 26.3mg/dL, 나트륨 111mEq/L, 칼륨 42.3mEq/L, 염소 129mEq/L, FEHCO₃(%) 2.53, FENa(%) 2.95, 소변 음이온차이는 12.6 이었고, 24시간 요검사상 크레아티닌 청소율 55.0mL/min/1.73m², 칼슘 195.8mg/day, 요단백 528mg/day 이었다. 감상선기능은 정상이었으며 류마티스양 인자 55.4, 항핵항체(speckled) 1:320, 항 SSa(Ro) 항체 (+), 항 SSb(La) 항체 (+), 항 dsDNA 항체 (-) 이었다. 방사선 검사상 흉부 X선, 단순복부촬영과 복부초음파 검사상 특이소견 없었으며 타액선 스캔 검사상 양측 이하선과 악하선 비대, 동위원소의 미만성 침윤소견을 보였고 Shirmer 검사에서는 우안 1mm/5min, 좌안 1mm/5min을 보였다. 이상의 소견으로 저칼륨성 주기성 마비와 원발성 신세뇨관성 산증이 동반된 Sjogren 증후군으로 진단 하였으며 경구 칼륨 글로라이드 1200-1800mg, NaHCO₃ 3.0g으로 치료하여 입원 7일째 저칼륨혈증과 대사성산증이 교정되고 증상이 호전되어 퇴원하였으며 현재 prednisolone 7.5mg, NaHCO₃ 3.0g/day 약물 복용하면서 외래추적 관찰 중이다.

원발성 부갑상선 기능항진증에서 발생한 원위부 신 세뇨관성 산증

충남대학교병원 내과학교실
강민규, 장윤경, 양종오, 구영선, 황평주, 김중학, 이강욱, 신영태

신세뇨관성 산증은 신세뇨관에서 소변 산성화의 장애로 산혈증이 생기는 질환으로 그 원인은 다양하다. 원발성 부갑상선 기능항진증에서는 신석회화증이 발생한 후에 세뇨관에서 소변의 산성화 장애가 발생하여 신세뇨관성 산증이 일어날 수 있다고 하는데 저자들은 고칼슘혈증이 있는 환자에서 원발성 부갑상선 기능항진증과 신세뇨관성 산증을 진단하였기에 이를 보고한다.

증례 : 38세된 여자환자가 양측 슬관절과 둔부의 동통이 발생하여 본원 정형외과에 입원 치료중에 고칼슘혈증이 발견되어 내과로 전원되었다. 환자는 내원시 다뇨증이 있었고 전신쇠약을 호소하였다. 가족력상 환자의 큰언니와 남동생이 갑상선 질환을 앓았다고 한다. 이학적 검사상 결막은 빈혈상이었고 오른쪽 목 부위에 2×2 Cm 크기의 종괴가 만져졌다. 내원시 혈액검사상 백혈구 5300/mm³, 혈색소 7.0 g/dl, 혈소판 540000/mm³, 정색소성 징구성 적혈구가 관찰되었다. 화학검사상 ALP 2498 IU/L, 칼슘 14.9 mg/dl로 상승되어 있었으며 P 4.0 mg/d, Na 145.6 mEq/L, K 4.1 mEq/L, BUN 21.8 mg/dl, Cr 1.1 mg/dl 이었다. 소변검사상 뇨비중 1.015, pH 6.5 였고 Ccr 은 27.1 ml/min 이었다. 동맥혈검사서 pH 7.29, pCO₂ 34.2 mm/Hg, pO₂ 87.1 mm/Hg, HCO₃ 16.4 mEq/L, Anion gap은 14.6 이었다. 혈중 PTH 가 2040 pg/ml 이상으로 증가되어 있었고 목부위 초음파 검사에서 갑상선우엽에 2 Cm크기의 결절이 있었고 좌엽에서도 분절성 경계를 갖는 결절성 예코가 관찰되었다. Tc-99m 갑상선 핵의학검사서 갑상선 좌우엽에 냉결절이 있었다. 조직검사서 우엽쪽의 결절은 부갑상선 선종이었고 좌엽쪽의 결절은 갑상선 여포암이었다. 골수검사에서는 증가된 파골세포에 의하여 골의 재형성이 이루어지는 양상 이었으며 원발성 부갑상선 기능항진증에 합당한 소견 이었다. 골밀도검사상 대퇴골 경부에서 T score가 -5.8 로 감소되어 있었으며 혈중 25(OH)-Vit D3는 9.2 pg/ml 이었다. 신장 초음파검사에서는 특이 소견은 없었고 염색체 검사는 정상이었다. 환자는 염화암모늄 부하검사서 소변의 pH가 5.5 이하로 감소하지 않아서 원위부 신세뇨관성 산증을 확인하였다. 환자는 고칼슘혈증과 빈혈을 교정하고 부갑상선 선종과 갑상선 여포암을 수술로 제거한 후 퇴원하였다.