

일차성 알도스테론증에 동반된 만성신부전 1예

연세의료원 세브란스병원 내과학교실 신장내과, 핵의학과*

김용수, 김대중, 김주성, 송영수, 윤수영, 노현경, 최규현, 이효영, 한대식, 정현주*

일차성 알도스테론증은 알도스테론을 과잉 생산하는 병변이 부신에 있는 경우이다. 가장 많은 원인으로는 일측성 부신 선종이 있는 경우이고 여성에서 잘 발생하며 30세에서 50세 사이에 잘 발생한다. 임상적으로는 저칼륨혈증이 나타나고 이로 인한 대사성 알칼리증이 나타나며 근력약화와 피로감, 이완성 마비의 소견을 보인다. 또한 신장의 농축능이 감소하여 다뇨가 나타나며 이에 따른 다음이 발생한다. 일차성 알도스테론증에서 이완기성 고혈압을 동반하는 때 그 정도는 심하지 않은 것이 보통이며 악성고혈압이 드물게 발생한다. 일반적으로 악성고혈압때 신부전이 발생할 수 있으나 일차성 알도스테론증에서 악성고혈압과 만성신부전이 같이 동반된 예는 국내보고에 없으며 국외에서 한 예가 보고되었다. 저자들은 저칼륨혈증, 대사성 알칼리증, 악성고혈압이 있는 환자에서 일측성의 알도스테론증을 진단하였고 만성신부전이 함께 동반되어 있는 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중증: 44세 남자환자가 내원 1개월 전부터의 두통, 시력저하를 주소로 내원하였다. 유년력은 15살년이었으며 음주력은 없었다. 과거력이나 가족력 특이사항은 없었다. 내원시 문진상 전신무력감 및 피로감, 두통이 있었다. 이학적 검사상 혈압 280/140 mmHg, 맥박수 92 /min이었으며 만성 병색을 띄었다. 복부는 부드러웠고 압통이나 만저지는 장기, 종괴는 없었으며 늑골 최후각의 압통은 없었다.

내원시 시행한 일반화학 검사상 BUN/Creatinine 47.4/5.0 mg/dL, Na/K/Cl/tCO₂ 141.0/2.94/100/31.8 mmol/L이었으며 일반혈액검사상 WBC 7,200/ μ L, Hemoglobin 13.3 g/dL, hematocrit 39.8%, 혈소판 179,000/ μ L 이었다. 혈청 알도스테론은 985.6pg/mL으로 증가되어 있었으며 혈청 renin은 0.592ng/mL/hour로 감소된 소견 보였다. 내원시 시행한 신스캔상 양측 신장에서 판류감소 및 배설장애가 나타났으며 복부 자기공명 영상상 왼쪽 부신에서 1.5cm의 알도스테론종이 발견되었다. 일측성 알도스테론증 진단하여 spironolactone으로 치료한 후 외과에서 일측성 부신 절제술을 시행하였으며 수술시 시행한 신장 조직검사상 악성고혈압에 동반되는 국소성 사구체 경화증의 소견을 보였다. 수술 후 알도스테론은 감소하였고 저칼륨혈증은 소실되었으며 현재 의뢰추적 관찰중이다.

학교신검상 현미경적 혈뇨 소견만 있었던

Antiphospholipid Syndrome 을 동반한 낭창성 신염 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실*

최성연, 육진원, 김병길, 정현주*

서 론: 전신성 낭창성 낭창은 자가항체와 면역복합체의 축적으로 세포 및 조직이 손상을 받는 자가면역질환으로 임상증상은 침범장기에 따라 발열, 신경계이상, 혈액계이상, 관절염, 심장질환, 녹막삼출, 신염등으로 나타날 수 있다. 신염의 경우 낭창 환자의 35-90%에서 동반될 수 있으며, 경도의 혈뇨및 단백뇨, 신중후군, 신부전 등의 다양한 증상으로 올수있다. 낭창성 낭창의 진단방법으로는 민감도가 높은 screening test인 항핵항체검사 및 anti-ds DNA, 보체검사가 사용되며 신염의 확진은 신조직검사에 의한다. 저자들은 낭창성 낭창의 특이적인 증상없이 우연히 학교 신체검사상 발견된 현미경적 혈뇨를 주소로 내원한 환자에서 연장된 prothrombin time(PT)/partial thromboplastin time(PTT) 소견을 보이고 lupus anticoagulant 와 anticardiolipin antibody 이 양성으로 antiphospholipid syndrome 으로 진단된 환자에서 신조직검사를 시행하여 확진한 낭창성 신염 1례를 경험하였기에 보고 하는 바이다.

중 증: 9년 7개월된 여아가 학교신체검사상 현미경적 혈뇨를 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력상 특이 소견 없었으며 내원 당시 문진 소견상 피로감이나 발열, 호흡곤란, 광과민증, 관절통 등의 소견 없었고 이학적 검사상 특이 소견 없었다. 내원당시 시행한 소변검사상 RBC many/HPF 소견외 단백질은 보이지 않았고, 혈액 검사상 Hb 11.0g/dl Hct 31.2% WBC 4080/mm³, 혈소판 265,000/mm³ 로 이상소견 없었고, PT/PTT 가 각각 78%/84.3sec 로 연장되어 있었으나 출혈소견은 없었다. 혈장 및 vitamin K 투여후에도 교정되지 않는 소견을 보였으며, factor XII 가 42(50-150)로 감소소견외 특이소견 없었으며 B 유전자 검사상 음성소견이었다. 자가면역질환 의심하에 시행한 검사상 항핵항체 1:160 양성소견, anti-ds-DNA 항체 1:40 양성이었고 anticardiolipin 항체 양성 및 lupus anticoagulant 양성 소견을 보였다. C₃와 C₄는 정상소견이었고 항 Ro/항 La 항체 및 항 sm 항체 모두 음성소견을 보였다. SLE 의 진단기준상 3 가지만 만족하지만 낭창성 신염 의심되어 신조직 검사를 시행하려 하였으나 PT/PTT 증가소견 있어 steroid 을 면역억제제를 우선 투여하였다. 내원 4개월째 지속적인 현미경적 혈뇨가 있고 PT/PTT 는 지속적으로 연장되어 혈장을 투여한후 신조직검사를 시행하였다. 병리소견상 낭창성 신염 class V 로 진단받았고, 현재 환아는 다른 증상 없이 현미경적 혈뇨만 지속되어 steroid 및 azathioprine 을 복용중이다.

결론: 현미경적 혈뇨가 유일한 증세를 보인 antiphospholipid syndrome 을 동반한 낭창성 신염 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.