

### 일차성 알도스테론증에 동반된 만성신부전 1예

연세의료원 세브란스병원 내과학교실 신장내과, 핵부병리과\*

김용수, 김대중, 김주성, 송영수, 윤수영, 노현경, 최규현, 이호영, 한대석, 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 다뇨이 발생한다. 일차성 알도스테론증에서 이완기성 고혈압을 동반하는데 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.

증례: 44세 남자환자가 내원 1개월 전부터의 두통, 시력저하를 주소로 내원하였다. 흡연력은 15갑년이었으며 음주력은 없었다. 과거력이나 가족력에 특이사항은 없었다. 내원시 문진상 전신무력감 및 피로감, 두통이 있었다. 이학적 검사상 혈압 280/140 mmHg, 맥박수 92 /min이었으며 만성 병색을 보였다. 복부는 부드러웠고 압통이나 만져지는 장기, 종리는 없었으며 늑골 척추각의 압통은 없었다.

내원시 시행한 일반화학 검사상 BUN/Creatinine 47.4/5.0 mg/dL, Na/K/Cl/tCO<sub>2</sub> 141.0/2.94/100/31.8 mmol/L이었으며 일반혈액검사상 WBC 7,200/μL, Hemoglobin 13.3 g/dL, hematocrit 39.8%, 혈소판 179,000/μL 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 외래 추적 관찰중이다.

### 학교신검상 현미경적 혈뇨 소견만 있었던

### Antiphospholipid Syndrome 을 동반한 낭창성 신염 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실\*

최성연, 육진원, 김병길, 정현주\*

서 론: 전신성 홍반성 낭창은 자가항체와 면역복합체의 축적으로 세포 및 조직이 손상을 받는 자가면역질환으로 임상증상은 침범장기에 따라 발열, 신경계이상, 혈액계이상, 관절염, 심장질환, 늑막삼출, 신염등으로 나타날 수 있다. 신염의 경우 낭창 환자의 35-90%에서 동반될 수 있으며, 경도의 혈뇨및 단백뇨, 신증후군, 신부전 등의 다양한 증상으로 올수있다. 홍반성 낭창의 진단방법으로는 민감도가 높은 screening test인 항핵항체검사및 anti-ds DNA, 보체검사등이 사용되며 신염의 확진은 신조직검사에 의한다. 저자들은 홍반성 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.

증례: 9년 7개월된 여아가 학교신체검사상 현미경적 혈뇨를 주소로 내원하였다. 과거력및 가족력상 특이 소견 없었으며 내원 당시 문진 소견상 피로감이나 발열, 호흡곤란, 광과민증, 관절통등의 소견 없었고 이학적 검사상 특이 소견 없었다. 내원당시 시행한 소변검사상 RBC many/HPF 소견의 단백뇨는 보이지 않았고, 혈액 검사상 Hb 11.0g/dl Hct 31.2% WBC 4080/mm<sup>3</sup>, 혈소판 265,000/mm<sup>3</sup> 로 이상소견 없었고, PT/PTT 가 각각 78%/84.3sec 로 연장되어 있었으나 출혈소견은 없었다. 혈장및 vitamin K 투여후에도 교정되지 않는 소견을 보였으며, factor XII 가 42(50-150)로 감소소견외에 특이소견 없었으며 B virus 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. C<sub>3</sub>와 C<sub>4</sub>는 정상소견이었고 항 Ro/항 La 항체및 항 sm 항체 모두 음성소견을 보였다. SLE 의 진단기준상 3 가지만 만족하지만 낭창성 신염 의심되어 신조직 검사를 시행하려 하였으나 PT/PTT 증가소견 있어 steroid 과 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.