

원위부 신세뇨관 산증으로 발현한 Sjögren Syndrome 1례

이성호, 신상근, 조 성, 김성록, 성균관의대 마산삼성병원 내과

서론

원위형 신세뇨관 산증은 혈액과 원위 세뇨관 사이의 정상적인 수소이온농도 차이를 유지하지 못하는 요산성화의 장애로 산혈증에 의한 증상과 다뇨, 야뇨, 구갈, 근무력감과 같은 저칼륨혈증에 의한 증상이 있을 수 있으며 요도결석, 신결석, 신석회화증, 골연화증이 동반될수 있는 질환이다. 이 질환의 원인으로는 원발성과 속발성으로 나누며 성인에서 나타나는 속발성의 경우에 있어서는 흔히 자가 면역질환과 동반되는 것으로 알려져 있다. 저자들은 원위부 신세뇨관 산증을 주증상으로 발현한 Sjögren Syndrome 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

39세 여자환자로 2년전부터 구강 건조 및 전신 무력감이 있었으나 별다른 치료없이 지내다가 내원 3일전 과도한 후 심한 하지근육통을 보이다 내원 당일 새벽에 갑자기 상하지마비와 저린감 있어서 응급실로 내원하였다. 과거력에 2년전 우측 신결석 진단받았고, 가족력에는 특이사항 없었다. 동맥혈 가스분석상 정상 anion gap 대사성 산증(pH 7.31, 이산화탄소분압 22 mmHg, 산소분압 123 mmHg, 중탄산염 농도 11.1 mmol/L), 생화학검사상 저칼륨혈증(1.9 mEq/dl), 신초음파상 우측 신결석, 소변 pH 8.0으로 원위부 신세뇨관 산증에 합당한 소견이었고 입원후 원인추적검사상 Antinuclear Ab 양성, Rheumatoid factor 양성, Anti ds-DNA 음성, Schirmer test 양성(우측안 1 mm, 좌측안 0 mm으로 결막 건조증의 소견)으로 Sjögren Syndrome 의심하여 이하선의 조직생검을 실시한 결과 선관주변의 림프구의 반점상 침윤과 선조직내의 형질세포 및 림프구의 침윤이 관찰되어 Sjögren Syndrome에 합당한 소견을 보였고 중탄산염 및 칼륨의 투여와 인공누액접안후 사지마비와 저린감, 근육통 등의 증상이 소실되었으며 퇴원후 양호한 전신상태로 외래 추적 중이다.

혈액투석을 받는 상염색체우성 다낭신 환자에서 발생한 흉대동맥박리 1 예

황영환, 안규리, 황대연, 이은주*, 김강석, 이종건**, 김연수, 한진석, 김성권, 이정상
서울대학교 의과대학 내과학교실, 서울대병원 임상의학연구소*, 을지의과대학 내과학교실**

상염색체우성 다낭신은 심장판막의 이상과 뇌혈관의 동맥류를 비롯한 다양한 심혈관계의 이상을 동반한다고 알려져 있다. 다낭신 환자에서 발생한 흉대동맥박리는 세계적으로 8예가 보고되어 있으나, 저자들은 혈액투석을 받는 다낭신 환자에서 발생한 흉대동맥 박리를 1예 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 49세 여자가 혈액투석 중 갑자기 시작된 상부배부통을 주소로 내원하였다. 환자는 25세에 고혈압이 발견되었고, 42세에 우측 옆구리 통증으로 검사결과 상염색체우성 다낭신으로 진단되었다. 당시 혈청 크레아티닌은 1.2 mg/dl였고, 이후 추적결과 신기능이 서서히 저하되어 48세에 혈액투석을 시작하였다. 다낭신 및 말기신부전의 가족력이 있는 PKD-1 가계로, 간낭종이 동반되어 있었다.

내원 당일 투석 도중 갑자기 상부 배부통이 발생하였고, 복부로 진행하였으며 호흡곤란이 동반되어 인근 병원 방문후 전원되었다. 내원 당시 혈압은 130/70 mmHg 이었고, 심에코 및 CT 혈관조영술로 흉대동맥박리(Stanford A형, DeBakey I형)로 진단되었다. 환자는 응급으로 대동맥 대치술을 시행받았으며, 혈관내피박리가 무명동맥의 근위부에 위치하였고 혈중으로 심낭압진이 있는 수술 소견이었다. 대동맥 판막과 관상동맥은 정상이었다. 수술후 합병증 없이 호전되어 퇴원하였고 현재 혈액투석중이다.