

거대요관과 거대방광이 동반된 선천성 신성요붕증 1예

이은정·이규백·서정열·김향·박홍계·김영학·권철훈·이영래[†]
 성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 내과, 비뇨기과[†], 방사선과[†]

선천성 신성요붕증은 매우 드물게 발견되는 질환이나 최근에는 AQP2(aquaporin-2)와 AVPR2(arginine vasopressin receptor 2)의 구조와 유전자가 발견되어 많은 연구가 진행되고 있다. X염색체 열성유전을 하는 신성요붕증은 AVPR2 유전자 변이에 의하며, 상염색체 열성유전에 의한 신성요붕증은 AQP2 유전자 변이에 의하여 요붕증을 유발하게 된다. 선천성 요붕증은 소아에서 탈수, 지능장애, 발달장애를 유발할 수 있으며, 장기간 진행될 때 수신증, 거대방광, 신기능 감소가 발생할 수 있다. 이에 연구자들은 성인이 되어 발견된 심한 수신증과 거대방광을 동반한 선천성 신성요붕증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

<중 례> 37세 남자 환자가 어린 시절부터 시작된 다음, 당뇨, 구갈을 주소로 내원하였다. 환자는 어린 시절부터 하루 평균 3-4L의 물을 마셨으며, 성인이 되어서는 하루 10L 이상의 물을 마셔왔다. 가족력상 4살 위인 형도 다음, 당뇨가 어릴 때부터 있었다. 진찰 소견상 키 175cm에 체중 85kg의 체격에, 병색은 보이지 않았다. 내원당시 혈압은 130/100mmHg, 맥박은 분당 88회이었다. 이학적 검사상 하복부에 방광으로 생각되는 종물이 만져지는 것 외에는 특별한 소견은 없었다. 내원 당시 검사실 소견에서는 혈청 BUN 8.3mg/dL, creatinine 1.0mg/dL, Na⁺ 146mEq/L, K⁺ 4.8mEq/L, Cl⁻ 113mEq/L 이었고, 혈청 삼투질농도는 289mosm/kg 이었다. 소변검사상 뇨 비중은 1.005, Na⁺ 20mmol/L, K⁺ 7mmol/L, Cl⁻ 20mmol/L, 삼투질농도 67mosm/kg, 뇨당은 없었다. 24시간 소변검사상 단백질은 112mg/day, 크레아티닌 청소율은 52.8mL/min이었다. 방광용량은 1720ml 이었다. 복부초음파 검사 소견상 양측의 심한 수신증과 수뇨관증, 거대방광소견을 보였고, 경정맥 요로 조영술 검사에서 회석되어서 희미하게 수신증이 보였다. 복부 전산화 단층 촬영과 요로 자기 공명 영상 촬영에서 양측의 심한 수신증, 수뇨관증을 보였고 방광 확장 소견을 보였다. 수분 제한 검사상 기저 뇨 삼투질농도는 67mosm/kg, 10시간 금식 후에는 90mosm/kg, 그 이후 vasopressin 5U를 투여했으나 2시간 후에 101mosm/kg, 다시 10U를 투여했으나 뇨삼투질농도는 110mosm/kg이었다. 환자는 수분 제한 검사 후부터 hydrochloro- thiazide 50mg 하루 2회, amiloride 5mg 하루 2회 복용하기 시작했으며 내원 4일째 퇴원하였다. 퇴원후 1일소변량은 4-5L로 감소했으며 환자는 외래 추적 관찰중이다.

성인형 다낭신 환자에서 낭종-대장루를 동반한 신낭종 감염

충남대학교 의과대학 내과학 교실

이상주, 이정우, 박기현, 장윤경, 양종오, 이강욱, 신영태

성인형 다낭신 환자에서 상부와 하부 요로 감염은 자주 발생하는 합병증으로 상부 요로 감염은 심각한 질환을 초래하며 특히 낭종 감염이 동반되었을 때 치료가 어렵다. 저자들은 다낭신 환자에서 낭종-대장루를 동반한 낭종 감염 환자에서 경피적 낭종 배액술과 항생제를 사용하여 성공적으로 치료한 예를 경험하였다.

중례 : 54세 남자가 한달 전부터 발생한 좌 측복부 통증과 간헐적인 발열을 주소로 내원하였다. 내원 당시 혈압은 120/80mmHg, 맥박 및 호흡수는 정상이었고 체온은 37.8℃였다. 이학적 검사상 좌 측복부 압통 이외에 특이 소견은 없었다. 혈액검사상 백혈구 11,600/mm³였고 혈색소 10.8g/dl, 혈소판 417,000/mm³였다. 생화학 검사는 정상이었다. 요검사에서 nitrate (+) RBC 1-2/HPF, WBC 40-50/HPF로 관찰되었다. 요배양검사서 Klebsiella pneumoniae가 자랐고, 혈액 배양검사서 균은 검출되지 않았다. 복부 단층촬영에서 양측신장과 간에 다양한 크기의 수많은 낭종이 산재되어 있었고 요석이 있었다. 좌측 신장의 일부 낭종은 밀도가 높고 외벽이 조영 증강되며 신 주위와 하행결장으로 침윤되어 있어 낭종 감염이 의심되었다. 경피적 낭종 배액술을 시행하였고 cavitogram상 낭종-하행결장루가 발견되었다. 항생제로는 ciprofloxacin과 aminoglycoside를 사용하였고, 낭종액 배양검사에서도 Klebsiella pneumoniae가 검출 되었다. 치료 2주일 후 시행한 cavitogram상 낭종-하행결장루는 보이지 않았다. 요검사에서 농뇨는 지속되었으나 자라는 균은 없었다. 치료 1개월 후 배액관을 제거하였고 농뇨도 없어져 외래에서 추적진료중이다.