

제 4형 신세뇨관성 산증의 임상상

계명대학교 의과대학 내과학교실, 신장연구소¹

강미정, 강민경, 성정훈, 진규복, 한승엽, 박성배, 김현철

신세뇨관성 산증은 신세뇨관에서의 산성화기능장애로 대사성 산증을 초래하는 질환이다. 이중 제 4형 신세뇨관성 산증은 원위 신원에서 칼륨과 수소이온의 분비장애로 인해 산혈증과 고칼륨혈증이 생기는 질환이다. 제 4형 신세뇨관성 산증은 신세뇨관성 산증 중에서 가장 빈도가 높으며 이 가운데 저레닌 저알도스테론혈증에 동반된 경우가 많은 것으로 알려져 있다. 국내에서는 제 4형 신세뇨관성 산증에 관한 몇몇 증례만 보고되었을 뿐 종합적인 임상 보고는 거의 없다.

이에 저자들은 1984년부터 2003년 2월까지 계명의대 동산병원에서 진단한 제 4형 신세뇨관성 산증 50명을 대상으로 임상소견, 동반질환 및 전해질 소견, 치료 및 경과에 대하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

전체 15명 가운데 남자 23명, 여자 27명으로 여자가 54%로 약간 많았으며, 평균연령은 50.8 ± 19.5 세였다. 동반질환으로는 신이식후 16명(32%), 당뇨병 13명(26%), 전신성 홍반성 낭창 5명(10%), 고혈압 4명(8%), 그 외 PSGN, 대퇴골 무혈관성 괴사, 식도암, 간경화, MPGN이 각각 1명이었고 만성신부전과 관계된 경우가 4명(8%)이었다. 임상증상으로는 전신쇠약감 14명(28%), 검사실 이상 14명(28%), 전신부종 8명(16%), 호흡곤란 5명(10%), 그 외 피로감, 흉통, 어지러움, 육안적 혈뇨, 관절통, 반점이 등이 각각 1명(12%)가 있었다. 진단시 신기능은 혈청 creatinine 2.13 ± 1.31 mg/dl, creatinine 청소율 25.65 ± 16.4 mL/min이었으며 혈청 anion gap은 8.05 ± 2.16 mEq/L, Cl 110.94 ± 5.24 mEq/L, 혈청 pH 7.3 ± 0.05 , HCO₃⁻ 16.3 ± 2.91 mEq/L을 보였다. 혈청 K는 6.18 ± 0.64 mEq/L로 증가되었다. 요 pH 5.83 ± 0.87 이었고 요 anion gap은 양의 값을(37.85 ± 30.56) 보였다. 혈청 레닌과 알도스테론치는 각각 3.82 ± 7.16 , 110.2 ± 108.16 이었다. 이 가운데 고칼륨혈증에도 불구하고 레닌과 알도스테론이 정상치 이상으로 증가한 것은 총 6명으로 2명은 당뇨병, 4명은 신이식에 의한 것이었다. 치료는 9- α -fludrocortisone 단독이 17명(32%)였고 furosemide 단독 6명(12%), K-교환수지 단독 5명(10%), furosemide와 K-교환수지 병용 4명, 식이로 조절한 경우가 3명(6%)였다. 평균 28 ± 38 개월의 추적기간 동안 신기능 호전이 17명(34%)에서 보였고, 신부전으로 16명(32%)이 진행하였고 이 중 7명에서 신대체요법을 필요로 했다. 6명(12%)이 사망하였으며 사망원인은 신질환과는 직접적인 관계는 없었다. 제 4형 신세뇨관성 산증은 비교적 흔한 질환으로 원인미상의 고칼륨혈증이 동반되어 발견되는 경우 가장 먼저 의심해야 할 질환 중의 하나로 조기 진단을 통한 병태생리적 치료가 필요할 것으로 생각된다.