

혈액투석을 받고 있는 비당뇨병성 말기신부전 환자에서 양측성 기저핵 병변과 소뇌 병변을 동반한 요독성 뇌병증

연세대학교 의과대학 내과학교실 신장내과

심성록 · 이상훈 · 박우일 · 김기중 · 이정은 · 배기선 · 박형천 · 하성규

서 론 : 1991년 Okada 등이 비당뇨병성 말기신부전 환자에서 간대성 근경련, 보행장애, 언어 이상을 보이고 양측 기저핵의 자기 공명 영상의 이상 소견을 보이는 요독성 뇌병증을 최초로 보고하였다. 이후 2003년 Wang 등이 급성 운동이상 증상과 뇌 자기 공명 영상의 가역적 변화와 함께 증상의 호전을 보인 12명의 당뇨병성 신부전 환자에 대한 증례를 모아 급성 기저핵 증후군으로 보고하였다. 국내에서도 2차례의 보고가 있었으며 이들 모두 당뇨병성 환자에서 보인 증례였다. 이처럼 1991년 Okada 등이 발표한 증례를 제외한 모든 증례는 당뇨병을 가진 환자였다. 병인으로 당뇨병이 뇌의 기저핵에 미세혈관성 변화와 에너지 활용의 이상을 야기하고 신부전으로 인한 요독과 대사적 이상으로 인하여 세포학적 대사와 혈관의 자동조절 능력을 상실하게 하여 세포손상을 일으키는 것으로 추정하고 있다. 이에 저자 등은 비당뇨병성 말기신부전 환자에서 대사 산증과 저혈당을 동반한 급성 운동이상증 소견을 보이며 양측 기저핵뿐 아니라 소뇌 충부(cerebellar vermis)의 가역성 변화를 보인 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 : 본 45세 남자는 상염색체 우성 다낭신으로 인한 말기신부전으로 4년 전부터 혈액투석을 시작하여 안정적으로 혈액투석을 받아 왔다. 당뇨병은 없었고 내원 2일 전부터 전신적 근육통을 주소로 본원으로 전원되었다. 당시 신경학적 검사에서도 특별한 소견은 관찰되지 않았다. 횡문근 용해증 소견 보였으며 경한 대사 산증 소견 보였다. 내원 2일째부터 심한 대사 산증 소견을 보였고 내원 6일째 대사 산증으로 인한 저혈당 증세를 보였다. 내원 9일째까지 대사 산증 및 저혈당 증세가 계속 되어 혈액투석 요법 및 대증적 치료를 계속 시행하던 중 말더듬증, 보행시 왼쪽으로 치우치는 보행장애, 운동 완서증의 소견을 보여 뇌 전산화 단층 촬영을 시행하였다. 양측 기저핵과 소뇌 충부에 저음영 소견 보여 뇌 자기 공명 검사 시행한 결과 T1 영상에서 양측 기저핵과 소뇌 충부에 저음영 소견 및 T2 영상에서는 고음영 소견이 보였다. 혈액투석 횟수를 늘렸고 스테로이드 및 만니톨을 투여하며 보존적 치료를 시행하였다. 내원 20일경부터 점차로 회복되어 의식은 명료하고 타인의 도움없이 보행이 가능하였다. 내원 63일경 느리고 어눌한 말투와 운동 완서증이 거의 소실되었고 퇴원 전 뇌 전산화 단층 촬영 결과 양측 기저핵과 소뇌 충부에 보이던 저음영의 병변은 감소되었다.

결 과 : 본 증례에서는 지금까지 보고와 달리 비당뇨병성 말기신부전 환자에서 대사 산증 및 저혈당을 동반한 급성 요독성 뇌병증 소견을 보였다. 또한 기존의 기저핵 병변 뿐 아니라 소뇌 충부까지 이상 소견을 보인 점에서 더욱 특징적이라 하겠다.