

자발성 골절로 치료중인 κ -light chain 다발성 골수종 환자에 병발된 성인형 Fanconi 증후군 1예

한림대학교 의과대학 내과학교실

권혜리 · 송영수 · 홍경욱 · 오지은 · 김수진 · 박태진 · 서장원
이영기 · 김성균 · 김은정 · 윤종우 · 구자룡 · 김형직 · 노정우

A Case of κ -light Chain Multiple Myeloma Induced Adult Fanconi Syndrome Complicated with Spontaneous Fracture

Hye-Lee Kwon, Young-Soo Song, Kyung-Wook Hong, Ji-Eun Oh, Soo-Jin Kim, Tae-Jin Park, Jang-Won Seo, Young-Ki Lee, Seong-Gyun Kim, Eun-jung Kim, Jong-Yoo Yoon, Ja-Ryong Koo, Hyung-Jik Kim, Jung-Woo Noh

Department of Internal Medicine College of Medicine Hallym University

성인형 Fanconi 증후군은 근위세뇨관을 통해 운반되는 인산염, 포도당, 아미노산, 요산, 중탄산염 등이 소변으로 다량 배설되어, 저인산염혈증, 신성 당뇨, 아미노산뇨, 저요산혈증, 저칼륨혈증, 산혈증을 보이는 질환이다. 이 질환의 유발인자는 다발성 골수종, 악성 종양, 약제, 중금속 등이 알려져 있으며, 신세뇨관 장애를 유발하는 light chain 신장병은 주로 다발성 골수종을 포함한 혈액 종양, 원발성 전신성 유전분증, 다른 자가면역 질환 등으로 보고 되고 있다. 저자들은 자발성 골절로 내원한 κ -light chain 다발성 골수종 환자에서 병발된 성인형 Fanconi 증후군 1예를 경험하여 보고하는 바이다. 본 57세 남환은 내원 17개월전 다발성 골수종 진단하에 Prednisolone, melphalan으로 치료받던 중, 2006년 10월 우대퇴부 병적 골절로 입원 중에 교정이 어려운 대사성 산증 소견을 보였다. 환자는 다발성 골동통을 호소하였고, 1일 6리터 이상의 다뇨와 혈청 칼슘 7.8 mg/L, 인 0.5 mg/dL, 요산 0.9 mg/dL, 알부민 2.7 g/dL 및 동맥혈 가스 검사에서는 정상 음이온차 대사성 산증을 보였다. 알칼리 투여 후 동맥혈 가스 검사 pH 7.37, 이산화탄소 분압 31.6 mmHg, 산소 분압 114.0 mmHg, 중탄산염 농도 17.7 mM/L, 총 이산화탄소 16.5 mM/L에서 시행한 중탄산염 분획율 (Fractional excretion of HCO_3^-)은 11.9 %였고, 24시간 소변 검사에서 대부분의 아미노산치의 증가 및 지속적인 뇨당의 검출이 있었다. 환자는 근위세뇨관 산증과 신성 당뇨, 저인산혈증, 저요산혈증 등을 보이는 κ -light chain에 병발된 Fanconi 증후군으로 진단하고, 중탄산염과 구연산 칼륨, 활성 비타민 D 의 투여 및 고인산식이를 하면서 다발성 골동통의 완화와 산혈증의 소실, 전해질 이상소견 없이 현재 외래 추적중이다.