P-28

Hyporeninemic Hypoaldosteronism이 선행된 일차성 국소성 분절성 사구체경화증 1예

한양대학교 구리병원 내과학교실[1], 한양대학교 의과대학 병리학교실[2]

이주학[1] · 한상웅[1] · 박문향[2] · 김호중[1]

A Case of Focal Segmental Glomerulosclerosis Presenting as Hyporeninemic Hypoaldosteronism

Joo-Hark Yi, Sang-Woong Han, Moon-Hyang Park, and Ho-Jung Kim

[1]Department of Internal Medicine Hanyang University Guri Hospital,
[2]Department of Pathology Hanyang University College of Medicine Seoul Korea

서 론 : Hyporeninemic Hypoaldosteronism (HH)은 고칼륨혈증을 특징으로 하며 부신에서 선택적으로 알도스테론을 분비하지 못하거나 레닌의 합성에 장애가 발생하거나 신세뇨관에서 알도스테론의 작용에 저항이 생기는 병태생리를 가지는 질환으로 알려져 있다. 이 질환의 대표적인 기저 질병으로 당뇨병성 사구체경화증, 간질성 신염, 고혈압성 신병증, 통풍성 신병증, 사구체신염 그리고 진통제로 인한 신병증 등과 동반된 만성신장병을 들 수 있다. 이런 질병과 동반된 경우 대부분 영구적인 HH를 보이게 된다. 그러나 저자들은 영구적인 HH의 환자가 일정 시간이 지난 뒤 단백뇨를 보이는 국소성 사구체경화증인 신증후군으로 발현되는 예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 : 남자 47세 환자로 내원 1주전에 발행한 오심, 구토를 주소로 신장내과 외래를 통하여 입원하였다. 환자는 2년 전부터 3- 4분간 지속되는 간헐적인 근무력증을 호소하였다. 과거력, 가족력에는 특이 소견이 없었다. 활력 징후는 체온 36도, 맥박수 분당 80회, 호흡수 분당 12회였고, 혈압은 130/90 mmHg였다. 시행한 혈액학적 검사는 백혈구 6900/uL, 혈색소 14.5 g/dL, 혈소판 305000/uL였고 요검사는 정상범위였으며 혈액 생화학 검사는 나트륨 139 mmol/L, 칼륨 7.7 mmol/L, 염소 111 mmol/L였고, 혈중 요질소 41 mg/dL, 크레아티닌 1.8 mg/dL였고, 단백질 8.0 g/dL, 알부민 4.2 g/dL, 총콜레스테롤 103 mg/dL였다. 동맥혈가스분석은 산도 7.29, 이산화탄소 분압 38.5 mmHg, 산소 분압 115.2 mmHg, 중탄산염 18.0 mmol/L으로 정상 음이온차의 대사성 산증을 보였으며 심전도에서 Tall T wave를 보여 고칼륨혈증에 대한 응급치료를 시행하였다. 시행한 복부 초음파에서 경도의 지방간 이외에 특이 소견 없었다. 신조직 검사를 시행하였고 전자현미경에서 세뇨관에 퇴행성 변화 외에는 특이 소견 없었으며, 사구체에 경도의 경화증이 관찰되었으나 단백뇨는 없었다. 내분비 검사에서 레닌 2.6ng/mL/hr, 알도스테론 0.1 ng/dL미만으로 측정되어 HH을 진단할 수 있었고 flurocortisone을 투여하고 혈액생화학적 검사는 정상화 되었다. 퇴원 후 flurocortisone를 투여하며 신장내과 외래 추적관찰 중이었고 2년 후 일반 요검사에서 알부민뇨 소견이 발생하여 시행한 24시간 요검사에서 1g이상의 단백뇨를 보여 다시 신조직 검사를 위해 입원하였다. 입원 후 시행한 혈액학적, 혈액 생화학 검사에서는 특이소견 없었다. 복부 초음파에서 신장에 에코가 증가된 소견으로 보였고, 다시 시행한 신 조직검사에서 국소성 분절성 사구체경화증을 진단받았고 단백뇨 조절을 위해 안지오텐신 수용체 차단제를 투여하고 퇴원하여 외래 추적관찰 중이다.

고 찰 : 해외 및 국내 문헌고찰에서 1982년에 이스라엘에서 이미 국소성 사구체경화증으로 진행된 신부전을 동반한 임파구성 백혈병 환자에서 HH이 발생하여 치료한 1예가 있으나 본 증례처럼 HH이 선행된 후, 일차성 국소성 분절성 사구체경화증으로 진단된 환자는 해외 및 국내에서 보고된 예가 없었다.

Key Words : 사구체 경화증, 신세뇨관 산증, 알도스테론
Glomerulosclerosis, Hyporenin hypoaldoseteronism, RTA