

칼만 증후군 환자에서 병발한 편측 신무형성증 수신증, 신경인성 방광, 신증후군 1례

순천향병원 천안병원 신장내과

공 현 정 · 이 은 영

Unilateral Renal Agenesis, Hydronephrosis, Hydroureter Neurogenic bladder, Nephrotic Syndrome in Kallmann Syndrome

Hyeon Jeong Goong, Eun Young Lee

Soon Chun Hayung University Cheonan hospital, Cheonan, Korea, Department of Internal Medicine

서 론: 칼만 증후군은 저성선자극호르몬성 성선부전증과 무후각증을 특징으로 하는 질환으로, 다양한 표현형과 유전형태를 보인다. 드물게 신장과 관련된 표현형도 보고되고 있는데 그 중 가장 잘 알려진 것이 편측 신 무형성증과 수신증이며 대개 성염색체 열성의 KAL gene 과 연관되어 나타난다. 그러나 신장과 관련된 다양한 표현형이 한 환자에게서 발현된 예는 극히 드물고, 특히 편측 신장 무형성과 동시에 남은 신장에도 이상소견을 보인 예는 드물다. 이에 저자들은 본원에서 칼만 증후군에 동반된 편측 신 무형성증, 수신증, 신경인성 방광, 신 증후군을 동시에 보이는 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중 례: 40세 남자 환자가 어지러움과 전신 무력감을 주소로 내원하였다. 환자는 병력상 11년 전 고혈당으로 본원 내원하여 당뇨 및 칼만 증후군을 진단 받고 내분비 내과 외래로 추적 관찰 중이었으며 칼만 신드롬 진단 당시부터 우측 신장 무형성증과 신경인성 방광을 진단받았으나 이에 대한 추적검사는 시행하지 않는 상태였다. 진찰 소견상 활력 징후는 안정적이었으나 말초 혈액 검사에서 BUN 31.0 mg/dL Creatinine 3.0 mg/dL이었으며 소변검사상 단백뇨 및 당뇨소견, 24시간 소변 검사에서 총단백 8440 mg/dL 측정되었다. DMSA renal scan에서 우측 신장은 보이지 않았고 좌측 신장의 GFR은 36.96 ml/min 이었다. 복부 초음파 검사에서는 좌측 신장과 요관의 수신증이 관찰되었다. 배설성 방광 요도 조영술과 신장 컴퓨터 단층 촬영 상 뚜렷한 역류소견이나 폐쇄병변은 관찰되지 않았다. 환자는 칼만 증후군에 동반된 우측 신장 무형성증, 좌측 수신증, 신경인성 방광 및 신 증후군으로 진단되었다. 저자들은 환자의 좌측 요관에 double J catheter를 삽입하였으나 신기능의 호전은 없었다. 환자의 신기능 악화는 당뇨병성 신병증 및 또는 원인 불명의 수신증에 의한 압력손상, 일측 신장 과부하, 단백뇨 자체에 의한 신손상등으로 생각된다. 환자는 현재 테스토스테론 호르몬 치료를 유지하면서 신기능에 대한 외래 추적 관찰 중이다.

결 론: 칼만 증후군 환자에서 신장이상이 동반되는 경우는 매우 드물지만 병발한 경우 신기능 악화가 진행될 수 있으므로 진단시 신장이상의 표현형이 동반되었을 경우에는 신기능에 대한 지속적인 추적관찰이 필요 할 것이다.

Key Words : 칼만 증후군, 편측신장 무형성, 수신증, 신경인성 방광,
Kallmann syndrome, Unilateral agenesis, Hydronephrosis