

## Case Study

충북대학교 의과대학 내과학교실

김 혜 영

### 증 례

**환 자:** 36세 여자

**주 소:** 전신무력감

**현병력:** 평소에 별 문제없이 지내던 환자로 2주전에 갑자기 발생한 양쪽 하지 위약감을 주소로 신경과에 입원하여 hypokalemic periodic paralysis 의증하에 칼륨 투여후 호전되어 퇴원한 환자이다. 신경과에 입원당시 동맥혈 가스분석 검사는 pH 7.38, pCO<sub>2</sub> 26.8mmHg, pO<sub>2</sub> 108.5mmHg, HCO<sub>3</sub> 16mmol/L이었고, 전해질 검사는 sodium 141mEq/L, potassium 1.7mEq/L, chloride 116mEq/L이었으며, 퇴원 후에도 혈청 전해질은 sodium 140mEq/L, potassium 3.0mEq/L, chloride 113mEq/L로 저칼륨혈증이 지속되어 정밀검사를 위하여 내과로 전과되었다. 환자는 피로감, 오심이 있었고, 평소에 입이 건조하고, 눈이 쉽게 피로함을 호소하였다.

**과거력:** 특이사항 없음

**가족력:** 특이사항 없음

**진찰 소견:** 활력징후는 혈압 120/80mmHg, 맥박 분당 68회, 호흡수 분당 18회, 체온 36.0℃ 이었고, 그 외 다른 특이 소견은 없었다.

**검사 소견:** 내과 입원 당시 시행한 말초혈액검사는 혈색소 11.3g/dL, 백혈구수 3,000/mm<sup>3</sup>, 혈소판수 204,000/mm<sup>3</sup>이었고, 혈청 전해질은 sodium 142mEq/L, potassium 3.0mEq/L, chloride 112mEq/L 이고, 동맥혈 가스 분석은 pH 7.32, pCO<sub>2</sub> 26.5mmHg, pO<sub>2</sub> 101.6mmHg, HCO<sub>3</sub> 16.5mmol/L이었다. 혈청 생화학적 검사상 calcium 7.9mg/dl, phosphorous 3.7mg/dl, glucose 95mg/dl, BUN 15mg/dl, creatinine 1.0mg/dl, uric acid 3.5mg/dl, cholesterol 144 mg/dl, protein 8.3g/dl, albumin 3.3g/dl, AST 15IU/L, ALT 7IU/L, 총빌리루빈치

0.9mg/dl이었다. 요검사에서 pH 8.0이었고, 뇨단백, 뇨당, 혈뇨 등은 검출되지 않았다. 임의 요(random urine) 전해질은 sodium 74mmol/L, potassium 24.2mmol/L, chloride 59mmol/L이었고, 24시간 소변에서 potassium 71mmol/day, calcium 207mg/day, phosphorous 500mg/day, protein 630mg/day, creatinine clearance 81ml/min이었다. 혈장 renin 활성도는 1.8ng/ml/hr, aldosterone치는 268 pg/ml이었고, 갑상선 기능 검사는 T<sub>3</sub> 95.4ng/dl, TSH 1.9ng/dl, free T<sub>4</sub> 1.1ng/dl로 정상범위였다. 혈청학적 검사에서 rheumatoid factor(+), anti-nuclear antibody(+), VDRL(-), anti-ds DNA 4.7IU/μl, anti-SSa(Ro) Ab(+), anti-SSb(La) Ab(-)이었다. Shirmer test에서 우측안 6mm/5min, 좌측안 1mm/5min의 소견을 보여 결막 건조증을 확인하였다.

**요산성화능의 기능적 평가 지표:** 신세뇨관성 산증의 기전을 규명하기 위하여 중탄산염 부하 검사와 furosemide 부하 검사를 시행하였다. 기저상태에서 혈청 중탄산염 농도가 16.5mmol/L로 유의하게 감소하였으므로 암모니움 부하는 시행하지 않았으며, 이때 pH meter로 측정된 뇨 pH는 7.1이었다. 중탄산염 부하는 2.75% 중탄산염을 4ml/kg/hr의 속도로 혈청 중탄산염 농도가 26mmol/L 이상이 될 때까지 정맥 주입하였고, 부하 전후에 정맥혈과 요에서 pH, pCO<sub>2</sub>, HCO<sub>3</sub>, sodium, potassium, chloride, creatinine을 측정하였다. 최대 요-혈중 pCO<sub>2</sub> 차이(urine-blood pCO<sub>2</sub>)는 8.8mmHg이었고, 중탄산염 분획 배설률(fractional excretion of bicarbonate)은 2.7%이었다. Furosemide 부하 검사는 검사 전일 밤에 9 alfludrocortisone 0.5mg로 경구 투여한 후, 검사 당일 경구로 furosemide을 1kg을 투여하고, 4시간 후에 pH meter를 이용하여 요 pH를 측정하였으며, 요 pH는 6.62이었다. 요산성화능의 기능적 평가 지표에

따라 수소이온 펌프 장애에 의한 원위부 신세뇨관성 산증임을 진단할 수 있었다(Fig. 1, Table 1).

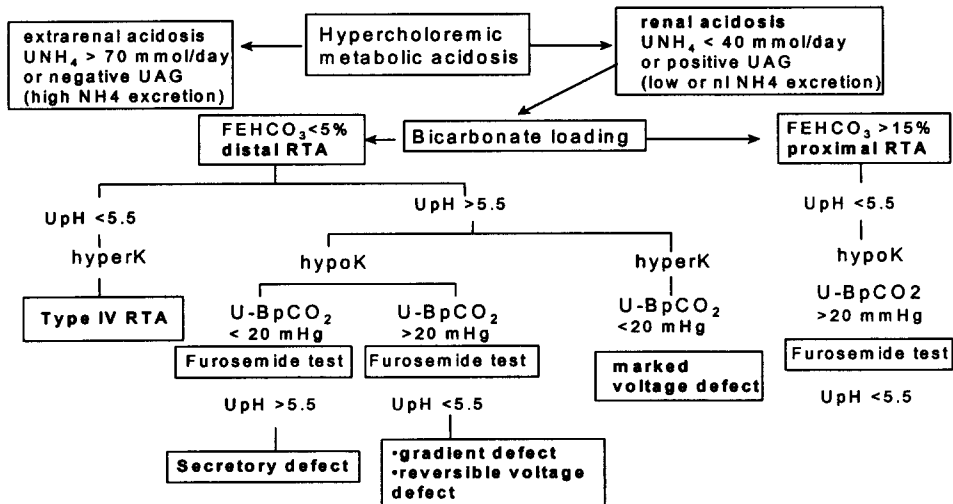
**조직화적 검사:** 하순 생검에서 소타액선 상피세포의 증식과 임파구 침윤이 관찰되었다. 수소 이온 펌프의 결손을 증명하기 위하여 신생검을 시행하여 H<sup>+</sup>-ATPase에 대한 토끼의 다클론성 항체를 이용한 면역 조직 화학 염색법을 시행하였으며, 정상 요산성 화능을 보이는 대조군과 비교하였다. 광학현미경 소견은 신장 피질의 사구체는 정상소견을 보였고, 간질 내에 단핵구 염증세포의 침윤과 세뇨관 위축을 보였다. 면역조직 화학 염색은 대조군에서는 신집합관의 사이세포(intercalated cell)의 핵상부 또는 하부에 염색이 되었으나, 환자의 신조직에서는 염색되지 않아 수소이온펌프의 결손을 확인할 수 있었다.

**치료 및 경과:** 쇼그렌 증후군과 동반된 수소이온 펌프 결손에 의한 원위부 신세뇨관성 산증 진단 하에 안건조증은 인공누액을 투여중이고, 중탄산포타슘 60 mmol/day을 경구 복용하면서 외래 추적관찰 중이다.

**Table 1. Results of Urinary Acidification Tests**

Spontaneous acidosis	
Arterial blood pH	7.32
Plasma HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> (mmol/L)	16.5
Urine pH	7.10
Urine sodium (mmol/L)	91.0
Urine potassium (mmol/L)	29.6
Urine chloride (mmol/L)	89.0
Urine anion gap (mmol/L)	31.6
Furosemide loading	
Urine pH	6.62
Bicarbonate loading	
Plasma HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> (mmol/L)	30.4
Plasma PCO <sub>2</sub> (mmHg)	42.6
Plasma creatinine (mg/dl)	0.7
Urine pH	7.50
Urine HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> (mmol/L)	49.9
Urine PCO <sub>2</sub> (mmHg)	51.4
Urine creatinine (mg/dl)	18.8
FE HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> (%)	2.7
U-B pCO <sub>2</sub> (mmHg)	8.8

FE HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: fractional excretion of bicarbonate  
U-BpCO<sub>2</sub>: urine minus blood pCO<sub>2</sub>



**Fig. 1. Rational approach to patients with hyperchloremic metabolic acidosis.**