

성인 국소성분절성사구경화증(FSGS)의 임상경과
부산대학교 외과대학 내과학교실
이우철*, 이수봉, 정현철, 송상현, 박임수, 나하연

서론: FSGS는 스테로이드 치료에 불응한 반응으로 과거 완전 관해율이 20%이하로 낮게 보고 되었지만 최근 연구에서 약 60%이며 소수에서 말기신부전으로 진행한다고 한다. 저자들은 이에 본원의 성인 FSGS환자를 대상으로 임상경과, 치료반응, 치료반응의 예측인자, 신부전으로의 진행 예측인자를 알아보고자 하였다.

대상 및 방법: 1991년 1월부터 1998년 7월까지 부산대학교병원 내과에 입원하여 원발성 FSGS로 진단되어 3개월이상 추적 관찰이 가능하였던 성인환자 22명을 대상으로 후향적 분석을 하였다.

결과: 1)대상환자 22명중 남자가 10명, 평균 연령은 34±13세였다. 17명(78%)에서 증상 발현 6개월이내에 신생검을 시행하였고 당시의 혈청 크레아티닌치는 $1.4 \pm 0.8 \text{mg/dL}$ 이고, 6명(27%)에서 신부전, 고혈압과 혈뇨는 각각 27%, 50%에서 있었다. 17명에서 신증후역의 단백뇨를, 5명에서 비신증후역의 단백뇨를 보였다. 두 군사이에 성별, 나이, 혈청 크레아티닌치, 신부전, 혈청 총콜레스테롤, 고혈압, 혈뇨등은 의미있는 차이가 없었다. 다만 혈청 알부민치는 $2.3 \pm 1.0 \text{g/dL}$ 와 $4.3 \pm 0.4 \text{g/dL}$ 로 신증후역군에서 낮았고, 24시간 뇨단백량은 $8.3 \pm 4.6 \text{g}$ 과 $1.2 \pm 1.1 \text{g}$ 으로 신증후역군에서 더 많았다($P < 0.05$). 2)신증후역 단백뇨 환자 17명에서 prednisolone 1mg/kg으로 시작하여 16(94%)명에서 같은 용량으로 1달 이상, 7명(41%)에서는 2달 이상 지속하였다. 4명의 환자에서 2달간의 스테로이드 치료에도 반응이 없어 cyclophosphamide 1-2mg/kg을 추가하였다. 9명(53%)이 반응이 있었고 6명에서 완전관해, 3명에서 부분관해, 8명(47%)에서 무반응을 보였고 평균 3.4±2.6개월후 반응이 있었다. 반응군과 무반응군에서 성별, 나이, 혈청 크레아티닌치, 혈청 알부민치, 단백뇨량, 고혈압, 혈뇨, prednisolone을 1mg/kg로 사용한 기간과 사용한 총량 사이에도 의미있는 관련성이 없었다. 3)반응군에서 평균 17±16개월의 추적기간중에는 재발은 없었고, 신부전으로 진행한 환자는 2명(22%)이었다. 무반응군의 마지막 추적 혈청 크레아티닌치는 평균 $2.1 \pm 2.2 \text{mg/dL}$ 였고 4명은 신부전으로 진행하였다. 신부전으로의 진행에 영향을 미치는 인자를 보면 정상 신기능을 유지한 군에서 혈청 크레아티닌치가 $1.1 \pm 0.5 \text{mg/dL}$ 로 신부전으로 진행한 군의 $1.9 \pm 1.0 \text{mg/dL}$ 보다 낮았고($P < 0.05$), 24시간 뇨단백량도 $5.1 \pm 3.6 \text{g}$ 으로 신부전으로 진행한 군의 $10.1 \pm 6.4 \text{g}$ 보다 적었다($P < 0.05$). 그러나 신생검시의 산부전, 혈청 알부민치, 고혈압, 혈뇨등은 의미있는 차이가 없었다.

결론: 저자들의 연구도 최근의 보고와 비슷하였으며 많은 대상으로한 연구가 필요하리라 생각된다.

염류 코르티코이드의 포타시움 배설 및 요 산성화 조절기능

이서진*, 김정훈 전은실 주권욱 김연수 안규리 한진석 김성권 이정삼

서울대학교 의과대학 내과학교실

염류 코르티코이드가 요 산성화에 관여함으로써 산염기 대사를 조절한다고 알려져 있으나 그 생리적 역할은 잘 밝혀져 있지 않다. 이에 연구자들은 염류 코르티코이드 투여 전후 산염기 상태와 요 산성화능 지표의 변화를 관찰하고 이 결과를 산부하 후의 요 산성화능 지표의 변화와 비교함으로써 염류 코르티코이드가 산염기 대사조절에 미치는 생리적 역할을 알아보았고, 아울러 염류 코르티코이드 작용의 지표로서 TTKG의 변화를 확인하였다. 정상인 6명과 대사성 산증이 있는 만성 신부전 환자 6명을 대상으로 하루 9α-fludrocortisone 0.5mg을 7일간 경구 투여하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

- 1) 정상인에서 9α-fludrocortisone을 투여 후, 혈장 aldosterone의 농도는 $99.7 \pm 44.5 \text{pg/mL}$ 에서 $25.1 \pm 3.5 \text{pg/mL}$ 으로(이하 평균 ± 표준편차) 감소되었다($p < 0.05$). 혈장 탄산염 농도는 $26.7 \pm 1.03 \text{mEq/L}$ 에서 9α-fludrocortisone 투여 후 $23.6 \pm 4.9 \text{mEq/L}$ 로 변화가 없었다. 요 산성화능 지표로서 요 암모늄 배설은 $44.1 \pm 21.5 \text{mmol/day}$ 에서 $76.3 \pm 19.5 \text{mmol/day}$ 로 증가하였으나($p < 0.05$) 요 pH와 요 음이온차는 변화 없었다. NH_4Cl 을 3일간 경구 부하였을 때 요 암모늄 배설은 $52.6 \pm 3.7 \text{mmol/day}$ 로 증가하였다. 혈청 potassium 농도는 $4.7 \pm 0.53 \text{mEq/L}$ 에서 $3.8 \pm 0.2 \text{mEq/L}$ 로 감소하였고($p < 0.05$), TTKG는 4.7 ± 0.5 에서 5.0 ± 1.3 으로 변화가 없었다.
- 2) 만성 신부전 환자에서 9α-fludrocortisone을 투여 후, aldosterone의 농도는 $71.0 \pm 44.5 \text{pg/mL}$ 에서 $25.1 \pm 3.5 \text{pg/mL}$ 으로 감소되었다. 혈장 탄산염의 농도는 $20.8 \pm 4.8 \text{mEq/L}$ 에서 9α-fludrocortisone 투여 후 $20.8 \pm 1.16 \text{mEq/L}$ 로 변화가 없었다. 요 산성화능의 지표로서 요 암모늄 배설은 $24.6 \pm 12 \text{mmol/day}$ 에서 $43.7 \pm 19 \text{mmol/day}$ 로 증가하였으나($p < 0.05$), 요 pH와 요 음이온차는 변화가 없었다. 혈청 potassium 농도는 $5.4 \pm 0.2 \text{mEq/L}$ 에서 $4.1 \pm 0.5 \text{mEq/L}$ 감소하였고($p < 0.05$), TTKG는 3.9 ± 1.6 에서 8.9 ± 3.1 으로 증가하였다($p < 0.05$).
- 3) 정상인과 만성 신부전 환자 모두에서 9α-fludrocortisone 투여 후 이상 증상을 호소하는 환자는 없었으며, 이완기 혈압 상승이나 체중 증가, 전해질 이상도 관찰되지 않았다.

이상에서 정상인과 만성 신부전 환자에게 생리적인 aldosterone의 분비를 억제시키는 용량의 9α-fludrocortisone을 투여한 결과, 산염기 상태에 변화는 없었으나 요 암모늄 배설은 증가하였다. 정상인에서는 9α-fludrocortisone을 투여하면 산부하시보다 요 암모늄 배설이 현저히 증가하고 TTKG는 변화가 없는데 반해, 만성 신부전 환자에서는 요 암모늄 배설의 증가폭이 적고 TTKG가 증가하여 TTKG를 9α-fludrocortisone의 작용 효과 판정에 사용할 수 있음을 알 수 있었다.