

## 원위 신세뇨관성 산증에 합병된 급성 주기성 저칼륨혈증 마비 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 신장질환연구소, 진단방사선과학교실\*

박지민 · 노병호 · 신재일 · 김명준\* · 이재승

= Abstract =

### Distal Renal Tubular Acidosis Complicated with Periodic Hypokalemic Paralysis

Jee Min Park, M.D., Byoung Ho Noh, M.D., Jae Il Shin, M.D.  
Myung Jun Kim, M.D.\* and Jae Seung Lee, M.D.

*Department of Pediatrics, The Institute of Kidney Disease,  
Department of Diagnostic Radiology\*, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

A 5-year-old girl was admitted because of an acute onset of weakness in her extremities. She had experienced a similar episode before but had recovered spontaneously. She had previously been diagnosed with distal renal tubular acidosis(RTA) at the age of 2 months. During the period of acute paralysis, her serum potassium level was 1.8 mmol/L and the muscle enzymes were markedly raised suggesting massive rhabdomyolysis. Although hypokalemia is common in renal tubular acidosis, acute paralytic presentation is uncommon and is rarely described in children. We report a case of distal RTA complicated with hypokalemic paralysis with a brief review of related literatures. (*J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2004;8:63-67)

**Key Words :** Acute hypokalemic periodic paralysis, Distal renal tubular acidosis

### 서      론

급성 저칼륨혈증 주기성 마비(acute hypokalemic periodic paralysis)는 안면, 연수, 호흡 근육의 기능은 보존하면서, 심부건반사(deep tendon reflex)가 없는 급성, 가역적, 전반적인 근육의 약화를 말하며 지각과 의식은 침범받지 않는다[1]. 급성 저칼륨혈증 주기성 마비는 주로 갑상선 기능항진증, Conn 증후군, barium 중독, 감초(liquorice) 복용 시에 올 수 있다[2, 3]. 물론 원

위 신세뇨관성 산혈증 또한 급성 저칼륨혈증의 중요한 원인인긴 하지만 마비 증세까지 오는 경우는 매우 드물고, 성인에서는 몇몇 보고가 있었으나[4-8], 소아에서는 소수의 보고만이 있었을 뿐이다[9]. 저자들은 원위 신세뇨관성 산증, 신석회화증, 성장장애(failure to thrive)로 본원에서 생후 2개월 이후 계속 외래 추적 관찰을 하고 있던 5세 여아에서 갑자기 발생한 상하지 마비와 급성 저칼륨혈증 1례를 경험하였기에, 소아의 원위 신세뇨관성 산증에서 합병된 급성 저칼륨혈증 주기성 마비에 대해서 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2004년 3월 6일, 승인 : 2004년 4월 4일  
책임저자 : 이재승, 서울특별시 서대문구 신촌동 134  
연세대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel : 02)361-5517 Fax : 02)393-9118  
E-mail : jsyonse@yumc.yonsei.ac.kr

## 증 례

**환 아 :** 김○○, 5세, 여아

**주 소 :** 우측 하지 마비 및 저칼륨혈증

**기 간 :** 내원 2주전부터

**현병력 :** 환아는 출생 직후 급성 위장관염으로 외부병원에 입원 치료 중 소변검사 상 현미경적 혈뇨 지속되어 시행한 신장 초음파 상에서 신석회화증(nephrocalcinosis) 의심되어 본원으로 전원되어 시행한 CaCl<sub>2</sub> 부하 검사 결과, 전신적 산증 상태에서 소변 음이온 차(anion gap) 양성으로 생후 2개월에 원위 신세뇨관성 산증으로 진단 받고 이후 외래에서 지속적으로 경구용 sodium bicarbonate 복용하면서 추적 관찰 받았던 환아로, 내원 3주 전에 발열 및 상기도 감염으로 약국에서 종합감기약 복용한 병력 외에 특이 소견 없다가, 내원 2주 전에 갑자기 발생한 우측 상하지 마비 및 목을 가누지 못하는 증세로 ○○대학병원(연고지 관계)에 내원하여 시행한 검사 상 K<sup>+</sup> 1.8 mEq/L까지 감소하고 CK 16,118 IU/L, CK-MB 1,594 ng/mL, LDH 1,907 IU/L까지 상승하여 급성 저칼륨혈증 마비 및 횡문근 용해 증으로 진단 후 9일간 입원 치료 후 퇴원하였다가, 다시 내원 1주일 전에 다른 외부병원에서 시행한 전해질 검사에서 K<sup>+</sup> 2.9 mEq/L로 낮아진 소견 있어 보호자 원하여 본원 방문함.

**가족력 :** 특이 사항 없음.

**이학적 소견 :** 내원 당시 혈압은 102/73 mmHg (75-90 백분위수), 맥박수 100회/분, 호흡수 26회/분, 체온 36.5℃, 체중 12 kg(3 백분위수 미만), 키 95 cm(3 백분위수 미만)였다. 의식은 명료하였으며 외견상 병색소견은 보이지 않았고, 두부는 정상적이었으며 결막은 창백하지 않았고 공막의 황달소견은 없었다. 후두의 발적이나 편도의 비대 소견은 없었다. 흉곽은 대칭적으로 팽창하였으며, 호흡음은 깨끗하였으며 심음은 잡음 없이 규칙적으로 들렸다. 복부는 부드러웠으며

장음은 정상이었고, 간, 비장, 신장의 비대는 없었고 촉진되는 종괴도 없었다. 양측 늑골 척추각에 압통은 없었고 치골상부의 압통도 없었으며 양측하지에 부종도 없었다.

**검사 소견 :** 환아는 양측 상하지 마비 및 목을 가누지 못해 ○○대학병원에 내원하여 당시 시행한 일반혈액검사 상 빈혈이나 혈소판 감소증은 없었고, 전해질 검사 상 Na<sup>+</sup> 145 mmol/L, K<sup>+</sup> 1.8 mmol/L, Cl<sup>-</sup> 110 mmol/L이었고, CK 16,118 IU/L, CK-MB 1,594 ng/mL, LDH 1,907 IU/L였다. AST/ALT 295/187 IU/L였고, ABGA는 pH 7.408, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 20.7 mmol/L, PCO<sub>2</sub> 32.5 mmHg, PO<sub>2</sub> 90 mmHg였다. 내원 2일째부터 점차 저칼륨혈증이 호전되었고 CK/CK-MB/LDH 수치가 감소되었다. ○○대학병원에 입원 8일째 시행한 전해질검사 상 Na<sup>+</sup> 139 mmol/L, K<sup>+</sup> 4.1 mmol/L, Cl<sup>-</sup> 110 mmol/L, CK 3,918 IU/L, LDH 968 IU/L, AST/ALT 51/128 IU/L, ABGA는 pH 7.312, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 17.3 mmol/L, PCO<sub>2</sub> 35.0 mmHg, PO<sub>2</sub> 56.6 mmHg로 퇴원하였다. 퇴원 이후 환아는 경구 NaHCO<sub>3</sub> 투약하며 특별한 증상 없이 지내다가, 퇴원 7일 후에 외부병원에서 시행한 전해질검사서 K<sup>+</sup> 2.9 mmol/L, total CO<sub>2</sub> 15 mmol/L로 보호자 원하여 본원 방문하였다.

본원 내원 당시 시행한 일반혈액검사서 백혈구 7,480/mm<sup>3</sup>, 혈색소 12.3 g/dL, 혈소판 442,000/mm<sup>3</sup>였다. 전해질 검사는 Na<sup>+</sup> 142 mmol/L, K<sup>+</sup> 3.2 mmol/L, Cl<sup>-</sup> 114 mmol/L, total CO<sub>2</sub> 14 mmol/L였다. 일반화학검사상 Ca/P 9.9/3.7 mg/dL, BUN/Cr 5.4/0.6 mg/dL, 요산 1.7 mg/dL, 총단백/알부민 7.0/4.5 g/dL, AST/ALT 31/14 IU/L였다. 요 검사상 색깔은 벗짚색(straw)뇨였으며 비중 1.010, pH 8.0, 단백 음성, 적혈구 음성이었다. PT/aPTT 100%/35.1sec였고, CRP<0.10 mg/dL이었다. 혈청 음이온 차(anion gap)는 14.4였다. 동맥혈 가스 검사상 pH 7.356, PaCO<sub>2</sub> 31.8 mmHg, PaO<sub>2</sub> 113.8 mmHg,

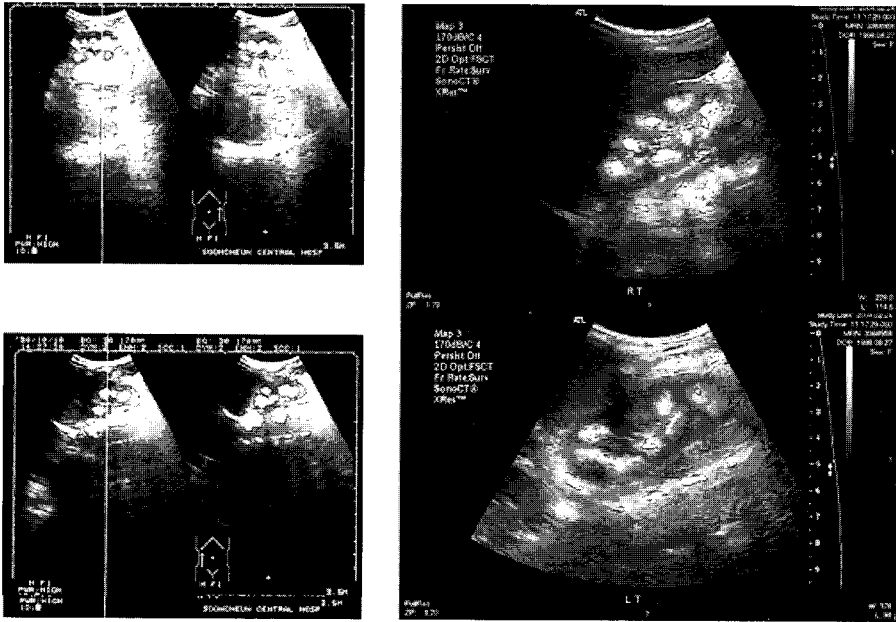


Fig. 1. Renal ultrasonography shows marked medullary hyperechogenicity consistent with nephrocalcinosis at the ages of 2 months(left) and 5 years(right).

HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 18 mmol/L, BE -5.8 mmol/L, O<sub>2</sub> saturation 98.3%였다. 1회뇨 칼슘/크레아티닌 비(mg/dL)는 1.3(3.7/2.8 mg/dL)이었다. 입원 2병일째 전해질 검사가 Na<sup>+</sup> 145 mmol/L, K<sup>+</sup> 4.0 mmol/L, Cl<sup>-</sup> 117 mmol/L, total CO<sub>2</sub> 13.7 mmol/L였던 상태에서 시행한 1회뇨 pH 7.5였고 Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup>/Cl<sup>-</sup>는 19.7/3.8/19.4 mmol/L으로 소변 음이온 차는 4.1로 양성이었다.

24시간 소변검사상 총 용량 3,000 cc, CCr 56.7 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>, Ca 162 mg(13.5 mg/kg)였다. 레닌/알도스테론은 19.0 ng/mL/hr, 53.3 ng/mL/hr이었다. 입원 3병일째 전신적 산증이 교정된 상태에서 시행한 Fractional excretion of HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>는 7%였다.

**방사선 소견 :** 흉부 X-선은 정상이었고, 신장 초음파에서는 양측 신석회화 소견을 보였다(Fig. 1). 환자의 골연령 X선 소견은 골연령은 4세에 해당하였으며, rickets 때 보이는 cupping이나 spreading 소견은 보이지 않았다(Fig. 2).

**치료 및 경과 :** 환아는 저칼륨혈증으로 입원 3병일째 Na<sup>+</sup> 146 mmol/L, K<sup>+</sup> 4.0 mmol/L, Cl<sup>-</sup>

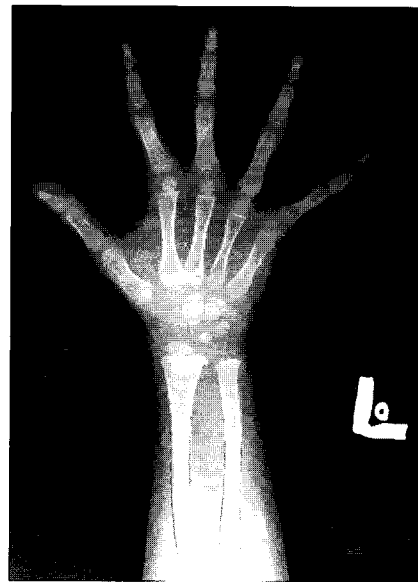


Fig. 2. Bone age is compatible with that of 4 year old oriental female.

117 mmol/L, total CO<sub>2</sub> 14 mmol/L인 상태에서 경구용 sodium bicarbonate 3 g(2.9 mEq/kg)을 퇴원 약으로 퇴원하였다. 현재 외래에서 추적 관찰 중이고 마지막 전해질 검사 상 Na<sup>+</sup> 142

mmol/L,  $K^+$  3.5 mmol/L,  $Cl^-$  111 mmol/L, total  $CO_2$  20 mmol/L으로 특별한 증상 없이 경구용 sodium bicarbonate 3.5 g(3.4 mEq/kg)을 복용하면서 지내고 있다.

## 고 찰

원위 신세뇨관성 산혈증(Distal Renal Tubular Acidosis, RTA)은 원위 세뇨관의 수소 이온 분비 능력에 장애가 있는 것이다. 1970년대 말에 원위 신세뇨관성 산혈증은 전신성 산혈증이 있는 가운데도 요 pH가 5.4 이하로 낮아지지 않는 특징을 가진 임상적 독립체라고 기술되었다[4]. 근위 세뇨관에서 85%의  $HCO_3^-$ 가 재흡수되므로 원위형에서는 소변으로의  $HCO_3^-$ 의 소실이 15%를 초과할 수 없다. 따라서 원위 신세뇨관성 산혈증은 근위 신세뇨관성 산혈증보다 덜 심한 대사성 산증을 보이게 된다[9]. 보통 고전적인 원위 신세뇨관성 산혈증은 신결석, 신석회화증, 소아에서 심한 성장지연 등으로 나타나는데, 심한 칼륨 결핍 시 생명을 위협하는 저칼륨혈증 주기성 마비를 드물게 유발할 수 있기 때문에 항상 원위 신세뇨관성 산혈증 환자에서는 주기적인 전해질의 평가 및 교정이 매우 중요하다. 근위 및 원위 세뇨관성 산증에서 저칼륨혈증이 발생하는 기전은 완전히 이해되지 않았으나, 세뇨관에서 충분히 흡수되지 않은 과량의  $NaHCO_3$ 으로 인해 집합관의  $Na^+-K^+$  pump를 통해 혈중 칼륨의 소실이 발생하는 것으로 생각되며[1, 9] 이 증례에서 혈중  $Na^+$  수치가 정상범주이나 약간 증가한 상태로 단서를 얻을 수 있다.

급성 저칼륨혈증 주기성 마비(acute hypokalemic periodic paralysis, HPP)는 갑상선 기능항진증 및 유전성인 가족형이 주원인을 차지하며, 신장질환과 관련해서는 원위 신세뇨관성 산증뿐만 아니라 근위 신세뇨관성 산증에서도 저칼륨혈증이 발생하면서 급성으로 마비 증상을 나타낼 수 있다[1]. 원위 신세뇨관성 산증 중에서도

저칼륨혈증 주기성 마비를 일으킬 수 있는 질환은 medullary sponge kidney, Sjögren 증후군, 만성 톨루엔 노출 등이 있다.

근위 신세뇨관성 산증과 관련되어 저칼륨혈증 주기성 마비를 일으킬 수 있는 질환은 Fanconi 증후군이 대표적이다. 특히 원위 신세뇨관성 산증 중에서도 Sjögren 증후군에서 저칼륨혈증 주기성 마비를 보였던 보고가 국내에서도 있었다[10]. Chang 등[9]은 신세뇨관성 산증에 합병되어 저칼륨혈증 주기성 마비를 보였던 소아 3명을 보고하였는데, 이들은 소아에서 신세뇨관성 산증은 저칼륨혈증 주기성 마비의 중요한 원인이라고 하였다.

이 증례의 여아는 현재 나이는 5세이지만 성장이 심하게 지연되고, 생후 2개월에 신석회화증으로 진단한 증례로 환자의 성장은 현재 키와 몸무게를 평가하면서 주기적으로 관찰하고 있는 상태이며 원위세뇨관 산증 때 올 수 있는 뼈의 변화(rickets, osteopetrosis)에 대해서도 주의 깊게 관찰하고 있다. 저칼륨혈증 마비는 주기적으로 반복되어 나타나지는 않았으나 치료 도중에 반복적으로 저칼륨혈증을 보였기 때문에 생명을 위협하는 저칼륨혈증 주기성 마비에 대해서도 환자의 증상과 연관시켜 혈중 칼륨을 주기적으로 검사하면서 추적 관찰하고 있는 중이다.

## 한 글 요 약

저자들은 생후 2개월에 신석회화증, 원위 신세뇨관성 산증을 진단받고 지속적인 외래 추적 관찰을 하고 있는 여아에서 급성 저칼륨혈증 주기성 마비를 진단하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Stedwell RE, Allen KM, Binder LS. Hypokalemic paralysis; A review of the etiologies, pathophysiology, presentation, and ther-

- apy. *Am J Emerg Med* 1992;10:143-8.
- 2) McFadzean AJS, Yeung R. Periodic paralysis complicating thyrotoxicosis in Chinese. *Br Med J* 1976;1:451-5.
  - 3) Nielsen I, Pedersen RS. Life threatening hypokalemia caused by liquorice ingestion. *Lancet* 1984;1:1305.
  - 4) Koul PA, Saleem SM, Bhat D. Sporadic distal renal tubular acidosis and periodic hypokalemic paralysis in Kashmir. *J Int Med* 1993;233:463-6.
  - 5) Koul PA, Saleem SM. Chronic active hepatitis with renal tubular acidosis presenting as hypokalemic periodic paralysis with respiratory failure. *Acta Pediatr* 1992;81:568-9.
  - 6) Owen EE, Verner JV. Renal tubular disease with muscle paralysis and hypokalemia. *Am J Med* 1960;28:8-21.
  - 7) Rowbottom SJ, Ray DC, Brown DT. Hypokalemic paralysis associated with renal tubular acidosis. *Crit Care Med* 1987;15:1067-8.
  - 8) Nimmannit S, Malasit P, Chaovakul V, Sussaengrat W, Vasuvattakul S, Nilwarangkar S. Pathogenesis of sudden unexplained nocturnal death(lai tai) and endemic distal renal tubular acidosis. *Lancet* 1991;338:930-2.
  - 9) Chang YC, Huang CC, Chiou YY, Yu CY. Renal tubular acidosis complicated with hypokalemic periodic paralysis. *Pediatr Neurol* 1995;13:52-4.
  - 10) 박영환, 이경노, 송현호, 임미경, 조유숙, 양원석 등. 원위부 신세뇨관성 산증에 의한 저칼륨성 주기성 마비로 발현한 Sjögren 증후군 1례. *대한류마티스학회지* 1999;2:162-6.