

원발성 고알도스테론증에서 본 근육염 1례

(일명 : Conn's myopathy 1례)

영남대학교 의과대학 신경과학교실
서보완 · 어경윤 · 변영주 · 박충서

영남대학교 의과대학 외과학교실

김홍진

서 론

원발성 고 알도스테론증은 치료 가능한 고혈압의 원인임은 주지의 사실이지만 동반되는 근쇠약감 및 주기성마비증상의 원인이나 그 경과에 대해서는 잘 알려져 있지 않다.

Sambrook 등이 최초로 근삼유괴사에 의해 기전적 변화가 생기고 수술로 근증상이 완전히 회복됨을 발표했고, 국내에서는 김승민 등이 조직생검으로 보고한 1례만 있을 뿐이다.

저자 등은 지속적인 저칼륨혈증, 이완기고혈압 등을 보이고 수술로 우측 부신전종이 증명된 환자에서 고 알도스테론증, 근육염 소 및 근전도 검사로 근쇠약감과 주기성마비증상이 근육병에서 생김을 보인 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

병력 : 42세 가정주부로 첫증상이 3년전에 우연히 우측 다리에 힘이 빠져 쓰러졌고, 이때 의식은 보존되어 있었으나 일어설 수가 없었다고 하였다. 일주일 경과후에 회복되었으며 이후로 이런 현상은 생기지 않았으나 팔을 위로 올릴때 힘들 때가 많았고 우측 다리도 보통 정도의 보행후에도 하체에 중압감을 느낄 때가 많았다고 했다. 특히 굴곡이 심한 길을 걷거나 계단을 오르내릴때 불편함이 나타났고 손을 위로 올려 일하면 쉽게 피로가 오고 근육이 뻣기는 것을 느꼈다고 했다.

입원하기 일주일전 아무런 원인도 없이 사고난 후 왼쪽 3번째, 4번째 손가락에 힘이 빠져 밑으로 처져 있었으며 시간이 경과함에 따라 좌우 팔에 모두 힘이 빠져 사용하기가 힘들어졌으며 팔은 점차 회복을 보였으나 양쪽 다리가 힘이 빠져 집에서 누워

지내게 되어 입원하였다.

과거병력상 2년전부터 고혈압이 있음을 알게되었으나 치료는 하지 않았고 가족력상에는 이와 비슷한 증상을 보인 자원은 없었다.

이학적소견 : 체온은 36.5°C, 맥박은 68/min, 호흡수는 18/min이며 혈압은 160/110 mmHg이었다. 신체 전반적으로 이학적 진찰소견은 정상이었고 신경학적 검사시 누워서 복을 앞으로 굽히지 못했고, 몸을 돌아눕는다든지 뒤척거리기가 안되었으며 혼자서 일어나지 못했다. 팔을 어느정도 들 수는 있었으나 머리위로 올린다는지, 등체로 일끝도 못걸터었다. 심부 진만사는 비약했지만 보였고 기타 검사상에는 이상 소견을 보이지 않았다.

검사소견 : 혈액검사상 백혈구는 10,400/mm³, 혈색소 14.1 gm%, 적혈구침강속도 39.1mm/hr. 이며 소변검사시 노비중은 1.015, PH는 8이며 혈청 전해질은 Na⁺ 140 mEq/L, K⁺ 1.4 mEq/L, Cl⁻ 98 mEq/L, Ca⁺⁺ 7.7 mg/100ml, P 1.3 mg/100ml, glucose 98 mg/100ml, BUN 9 mg/100ml, Creatinine 0.6 mg/100ml 이었다. 혈청 K⁺는 일주일간 계속 3.0 mEq/L 이하로 지속되었다. 혈청근육효소검사에서는 CPK치는 입원 당시 31,760 IU/L로 정상 상한치의 150배이상이었고 이후 검사상 21,900 IU/L, 16,000 IU/L로 계속 증가되어 나타났으며 수술후 한달뒤 조사에서는 35 IU/L로 정상으로 돌아왔다. LDH역시 3,414 IU/L로 정상 상한치보다 101배 정도 높은 수치를 보였으며 이후 검사에서는 2,661 IU/L, 2,445 IU/L, 보이다가 수술후 374 IU/L로 정상으로 돌아왔다.

그러나 SGOT나 SGPT는 각각 489 IU/L, 195 IU/L로 증가된 수치를 보였으나 B형 혈청검사에서 HBc Ab 양성반응을 보였고 이후 검사에서는 간수치가 정상으로 돌아오면서 HBs Ab, HBc Ab, 모두 양성반응을 보여 B형 간염이 같이 생겨 회복되

있음을 알 수 있었다.

인원 측정전 기능검역치 T_3 uptake 28.1%, T_4 5.92 μ g/dl, TSH 3.07 mIU/L로 각각 나타났다. 병무검역시 역치 이상범위를 보이지 않았으며 동맥혈 가스분석에서는 폐색할 만한 수치도 양상을 보였다.

심장전도도 검사에서 우측 좌심전간 50.7m/sec, 좌심전간 66.6m/sec, 좌측 비문전간 52.5m/sec, 좌심전간 45.9m/sec 등의 전속도가 나왔고 우측 심방 이속박동 및 폐동맥의 근전도검사시 양상에서의 짧은 기간의 저진폭, 비정상 전위의 불동전원 전위를 보였다 (Fig. 1, 2).

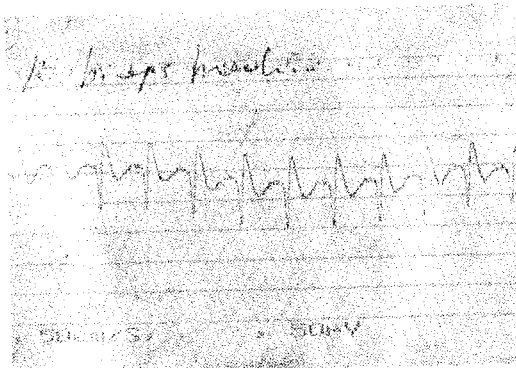


Fig. 1. The right biceps brachii showed positive sharp waves at the resting EMG.

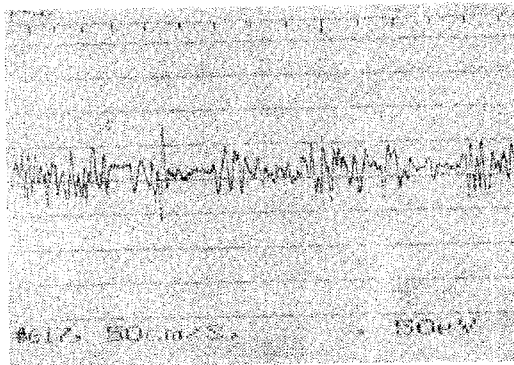


Fig. 2. Small amplitude, short duration and relative polyphasic MUP at the right glutens medius.

심전도상 E-파의 저진전비대수준 및 음전 X-선 검사에서는 심장비대소견이 나타났다.

Hormone 조치는는 거문연장상태의 furosemide를 이용하여 수전해염증을 감소시켰을때 각각의 수전해염증도를 측정했을 때 각각은 0.99ng/ml, 2.41 ng/ml 이었고 알도스테론측정은 saline으로 수전해염증을 확장시키지전과 비교하여 각각 697.6

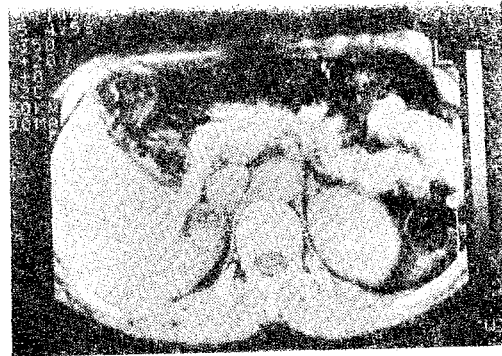


Photo. 1. Abdominal CT scan showing a low density round mass in right adrenal gland.



Photo. 2. Centrally dissected adrenal adenoma has pinkish white, solid content.

pg/ml, 770.2 pg/ml로 나타났다.

복부전산화단층촬영을 실시하여 우측 부위에 저음영의 둥근 종괴를 가려주는 조강이 보였고 (Photo. 1) 수술하여 1cm 2x2cm의 강계 분명한 인발종괴의 부검내용을 제거하였다 (Photo. 2).

경과 : 입원하여 각종 감염제와 일차성 고혈압 치료하였으나 입원 첫 7일동안 혈장칼륨치는 계속 3.0 mEq 이하였으나 입원 첫 7일째부터는 입원 첫 3일 후부터 거의 회복상태에 이르렀다.

인원은 비록 190/120 mmHg에서 150/100 mmHg 까지 내려왔으나 최이상 반응을 보이지 않았다.

입원 15일째 우측 부위를 절제했으나 수술 후 전신 증상들은 보이지 않았고 인원은 수술 후 회복상태 없이도, 장성으로 내려왔으며 근전도상 불동전원 전위의 전폭도 상당히 증가되었고 임상적인 증상도 소견되었다.

고 찰

부검전중에 의한 일발성 고알도스테론증

Cona 등³³⁾이 보고한 이래 널리 알려져 있으나 국내에서는 그 숫자가 12에 정도에서 머물고 있는 것으로 알려져 있을 뿐이다.³⁴⁾

원발성 근염로스테론증은 치료 가능한 근염임을 알기만 것 외에도 저칼륨혈증을 일으켜서 이차적으로 수기성마비증상이 생김이 특징적이었다.³⁵⁾ 그러나 이에 나타나는 근육증상 자체의 발생기전과 경과에 대해서는 알려지지 않았다.

Cona 등³³⁾이 원발성 근염로스테론증 환자 103명에서 근위약감과 수기성마비증상을 각각 73%, 21%씩 호소하였다고 보고했으며 그러나 이런 증상이 근침을 하고도 인하여 생김과도 주장한 것은 Sambrook¹²⁾ 등이후이다.

Sambrook¹²⁾ 등은 근위근전화 조건을 보였던 47세 남자환자를 조사하는 과정에서 원발성 근염로스테론증이 발견되었고 그는 생검을 통하여 근육증상은 근육자체 변화임을 발표했다. 국내에서는 김승민²²⁾ 등이 역시 근생검을 통한 근육병 1례를 보고한 바 있으며 최근에는 전자현미경을 이용한 근육의 병변조건도 밝혀지고 있다.⁹⁻¹¹⁾

이렇게 원발성 근염로스테론증에서 근육에 병변이 존재하는 기전은 일로스테론의 과다분비로 이기 되는 저칼륨혈증이 주원인으로 알려져 있으며 저칼륨혈증시 근침윤의 일정기준값전위가 증가되며 이로 말미암아 근침윤 중분해 속도가 감소되어 근위약감을 느끼게 된다. 또한 혈장칼륨은 세포내 대사활동에도 필요한 인자로 Creatinine phosphate나 Adenosine triphosphate와 같은 고에너지 복합물의 인산화에 중요하다. 했다.¹³⁾

간혹전립을 유발시킨 동맥질환에서 성장과 탄력합성이 정상적으로 되지않으며 근육의 구조적 안정성에 장애를 초래됨을 보였었다.¹⁴⁾

병노병진증 환자에서 간혹전립으로 접근에 근육성괴사와 압증이 생김과도 하였고¹⁵⁾ 또한 저칼륨혈증과 연관되어 나타나는 비슷한 임상근육전환이 Licorice,¹⁶⁾ Carbenoxolone,¹⁷⁾ 이노제¹⁸⁾ 등의 과다사용시에도 보고되어 있다.

이러한 대사성 근육전환이나 약제에 의해 나타나는 근위약감과 마비증상은 그 원인 인자의 제거나 중단으로 개선되거나 조절될 수도 있으나 미약한 근위약감은 영구적으로 남을 수도 있다고 한다. Sambrook 등¹²⁾은 원발성 근염로스테론증의 치료로 근육전환이 원천히 회복되었다고 하였고 이노제 및 기타 약제에 의한 경우에서도 간혹 보충으로 근위회복 및 조직학적 이상조건도 사라졌다고 하였다.

Gallai¹⁰⁾는 저칼륨만때 근육에서 미약하나 영구

적인 근위약감이 남을 수 있다고 하였고 이런 현상은 비마비작용인 근침윤의 회복 불가능한 과다분비이라고 주장하였다.

이외같이 원발성 근염로스테론증 환자에서 근위약감이 영구히 남을 수 있으나 다른 데 영구해 보아야 하다 가족성 수기성마비를 갖는 어떤 기계에서는 근위약감이 영구히 남을 수 있으며^{19, 16)} 증상은 저지하 그리고 attack이 중년후에도 주년어 강권되어 나타남과 때로는 영구히 심한 운동장애를 일으키는 상태까지 이를 수 있다고 하였으며 이에 근육조직에 보이는 공포형성도 수기성마비 때문이라기보다는 영구 근위약감의 한 특정적 조건으로 받아들이고 있다.^{16, 17)}

조직학적 조건으로는 Macdonald 등¹¹⁾은 전자현미경조사로 가족성 수기성마비에서는 근본 형태학적 정에는 근침윤 중영구위에 근침윤의 퇴행성병변임을 주장하고 이 부분의 파괴 및 융해과정으로 공포가 생김과도 하여 공포 주장되어 온 공포에 의해서 근침윤가 적어리브리진다는 사실에 반대입장을 표시했다.

원발 원발성 근염로스테론증에서 보는 근침윤괴사는 가장 심한 변화들이며 myofilament, T-system, Sarcoplasmic reticulum 등이 파괴되며 또한 퇴행성 공포가 발견된다고 하였다. 이외에도 T-tubule확장과 Sarcoplasmic reticulum의 팽창도 있으며 이런 변화는 다른 종류의 저칼륨성 수기성마비에서도 볼 수 있으며 급성기에 근침윤괴사는 단지 원발성 근염로스테론증에서만 볼 수 있고 저칼륨성 수기성마비에서는 볼 수 없다고 하였다.⁹⁾

근괴사가 일률적으로 나타나지는 않는데 이것은 아마도 Sarcoplasmic reticulum과 T-system tubules의 막이 이온성 환경에 서로 작기 다른 취약성을 갖기 때문일 것이라고 제의했다.⁹⁾

그러나 이런 조직학적 조건은 항상 있을 뿐만 있는 것은 아니며 때문에 근육병을 진단하려는 임상조건과 근육효소민용⁹⁾ 및 근전도검사으로도 가능할 수 있다.^{15, 18)}

임상적인 조건으로는 원위근보다는 근위근이 보다 더 잘 침범되는 점이다. 근육효소로는 LDH, SGOT, CPK, Aldolase 등이 있고¹⁹⁾ 근육이상을 찾는때는 CPK가 가장 민감하고 특이한 지표로 사용할 수 있으며 신경근육전환 진단에는 CPK만으로도 충분하며 여러가지 효소검사는 좀처럼 필요없다고 한다. 또한 iso-enzyme 측정도 실질적으로 사용하지 않으며 적절한 임상조건에서 매우 증가된 혈청 CPK는 괴사성 근육전환임을 시사한다고 한다.¹⁹⁾

근전도상으로 보면 전기적 무반응이 나타나는 주기성파리전환과는 달리 원발성 고-알도스테론증에서는 운동단위전위가 근육전환을 나타내는 조건을 보이며 또한 근막의 과흥분상태를 반영하는 양성애화가 출현하기도 한다.

요 약

저자 등은 임상증상, 지속적인 저칼륨혈증 및 복부 전좌위단축광영으로 원발성 고-알도스테론증으로 밝혀졌는 42세 여자환자에서 주요 증상인 주기성 근파리와 상지 근쇠약감이 혈청감지상 지명한 근육효소의 증가 및 근전도검사로 근육병변이 증명되었고 선종체검로 임상증상의 원전조절이 생긴 사례를 보고하였다.

참 고 문 헌

1. Sambrook, M. A., Heron, J. R., Aber, G. M. : Myopathy in association with primary hyperaldosteronism, *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 35 : 202-207, 1972.
2. 김승민, 전우일남, 허진범, 김기환, 김명옥 : 근육병검으로 확인된 Conn씨병의 근육병증 1례, *대한내과학회잡지*, 26 : 853-858, 1982.
3. Conn, J. W. : primary aldosteronism, A new Syndrome, *J. Lab. Clin. Med.* 45 : 6, 1955.
4. 허진범, 김기환 : 원발성 Aldosteronism의 1례, *전남의대잡지*, 5 : 147-151, 1968.
5. 민영기, 최상진, 양철남, 유경우, 이홍계 : 원발성 Aldosterone증에 대한 임상적 고찰, *대한내과학회잡지*, 26 : 109-117, 1982.
6. 최정현, 김원중, 이기형 : 무식파전 선종을 동반한 원발성 Aldosteronism의 과학회지, 25 : 15-23 1529, 1983.
7. 박찬환, 박정주, 김춘규 : 원발성 알도스테론증, *외과학회지*, 27 : 783-788, 1984.
8. Conn, J.W., Knope, R. F., Wesbit, R. M. : Clinical Characteristics of Primary Aldosteronism from an Analysis of 145 cases, *American Journal of surgery*, 107 : 159-172, 1964.
9. Atsumi, T., Ishikawa, S., Miyatake, T., Yoshida, M. : Myopathy and primary aldosteronism : Electronmicroscopic study, *Neurology*, 29 : 1348-1353, 1979.
10. Gallai, M. : Myopathy with hyperaldosteronism : An Electronmicroscopic study, *Journal of the Neurological Sciences*, 32 : 337-345, 1977.
11. Macdonald, R. D., Rewcastle, N. B., Humphrey, J. G. : Myopathy of hypokalemic Periodic Paralysis : An Electron Microscopic Study, *Arch Neurology*, 20 : 565-585, 1969.
12. Rodríguez, C. E., Wolfe, A. L., Bergstrom, V. W. : Hypokalemic Myocarditis, *A. J. Clin Pathol.*, 20 : 1050-1055, 1950.
13. Gross, E. G., Dexter, J. D., Roth, R. G. : Hypokalemic myopathy with myoglobinuria associated with licorice ingestion. *The New England Journal of Medicine*, 11 : 602-606, 1966.
14. Mohamed, S. D., Champman, R. S., Crooks, J. : Hypokalemia, Flaccid Quadraparesis, and Myoglobinuria with carbenoxolone(Biogastrone), *British Medical Journal*, 25 : 1581-1582, 1966.
15. Horn, G. V., Droir, J. B., Schwartz, F. D. : Hypokalemic Myopathy and Elevation of Serum Enzymes, *Arch Neurology*, 22 : 335-341, 1970.
16. Vinken, P. J., Bruyn, G. W. : *Handbook of clinical Neurology* (41), New York North-Holland Publishing Company.
17. Pearson, C. M. : The Periodic Paralysis : Differential features and pathological observations in permanent myopathic weakness, *Brain*, 87 : 341-345, 1964.
18. 高木泰, 岩本俊彦, 勝沼英宇 : A case of primary Aldosteronism with hypokalemic myopathy. *東醫大誌* 45(3) : 440-446, 1987.
19. Layzer, R. B. : Neuromuscular manifestations of systemic disease, F. A. Davis Company. Philadelphia, p101, 1985.

--Abstract --

A Case Report of Conn's Myopathy

Bo Wan Suh, Khyoung Yhun O, Young Ju Byun,
and Choong Suh Park,

*Department of Neurology,
College of Medicine, Yeungnam University*

Hong Jin Kim

*Department of General Surgery
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Myopathy in primary aldosteronism is relatively rare disease in Korea.

A 42-year-old woman with hypokalemic periodic paralysis, proximal muscle weakness and hypertension was found to have myopathy associated with adenoma in the right adrenal gland.

She showed marked elevation of muscle enzymes and myopathic pattern in EMG.