

전신성 홍반성 루푸스에서 임신 중 신세뇨관산증으로 발생한 저칼륨마비 1예

가톨릭대학교 의과대학 산부인과학교실

김연희 · 전청라 · 신종철 · 박태철

A Case of Hypokalemic Paralysis During Pregnancy in a Patient With Systemic Lupus Erythematosus Complicated With Renal Tubular Acidosis

Yeun Hee Kim, MD., Chung Ra Jun, MD., Jong Chul Shin, MD., Tae Chul Park, MD.

Department of Obstetrics and Gynecology, College of Medicine Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Renal tubular acidosis in pregnancy, a very rare disorder, is caused by an inability of distal tubules of kidney to excrete hydrogen ions. This results in significant systemic acidosis, hypokalemia, hypocalcemia, and hypercalciuria. Various tubular defects, such as interstitial tubulonephritis, can be associated with systemic lupus erythematosus and often lead to distal renal tubular acidosis. In a pregnant patient with autoimmune disease, anti SS-A/SS-B antibodies can damage the cardiac conductive system of the fetus and cause the congenital heart block or hydrops. We report a 38-year-old multiparous woman, referred at 27weeks of gestational age because of a maternal flaccid paralysis, muscle tenderness and respiratory depression, and non reassuring fetal heart beats. It was proven that the renal tubular acidosis with systemic lupus erythematosus with positive anti SS-A/SS-B antibodies and fetal complete heart block without structural cardiac defect by performing maternal blood test, fetal echocardiography and autopsy.

Key words: Distal renal tubular acidosis, Systemic lupus erythematosus, Fetal complete heart block

서 론

신세뇨관산증 (renal tubular acidosis, RTA)은 사구체 여과율의 감소 정도에 비해 지나친 신장의 산성화 장애를 나타낸다. 정상적인 혈청 음이온 차 $[Na^+ - (Cl^- + HCO_3^-)]$ 를 보이는 과염소성 대사성 산증 (hyperchloremic metabolic acidosis)을 특징으로 한다. 신세뇨관산증은 과염소혈증, 저칼륨혈증, 저마그네슘혈증 및 저칼슘혈증 등의 여러 전해질 장애를 동반한다. 특히, 저칼륨혈증은 종종

중증으로 발생하여 근무력감과 사지마비 (paralysis of extremity)에서부터 횡문근융해 (rhabdomyolysis), 심장정지 (cardiac arrest)와 같은 치명적인 전신증상을 일으킨다.¹

임신 중 발생한 신세뇨관산증은 대부분 톨루엔, 리튬 등 약물과 관련되어 보고 되었으며 산모의 만성 활동성 간염 (chronic active hepatitis), 자가면역질환 (autoimmune disease), 당뇨와 관련된 신장 질환에서 임신 중 이차적으로 발생하거나 뚜렷한 원인질환 없이 임신 중 일과적으로 발생하여 분만 후 합병증 없이 회복하기도 하였다.^{2,9} 최근까지 영문문헌 고찰에 따르면 전신성 홍반성 루푸스로 진단된 산모에서 루푸스의 급성 악화로 신세뇨관산증이 발생한 증례는 1예가 보고되었으나 여러 예에서

접수일 : 2008. 8. 6.
주관책임자 : 박태철
E-mail : sjchoi@chosun.ac.kr

만성신장질환이 동반되었을 것으로 추정하였다.⁵⁻⁹ 임신 중 전신성 홍반성 루푸스가 급성 발병하거나 악화되는 빈도는 13.5%에서 65%까지 다양하게 보고되고 있으며, 임신 중 태아나 신생아측에 자연유산, 사산, 조산, 자궁 내 성장 제한의 산과적 합병증의 빈도를 증가시킨다.^{10,11} 신세뇨관산증의 증례들에서 태아나 신생아측에 조산, 자궁내 성장제한, 태아 가사, 사산, 일과적 부갑상선항진증, 태아알콜증후군과 유사한 신생아의 형태이상(dysmorphic feature) 등이 보고되었으나, 원인 약물을 중단하고 만성 산증과 전해질 부족에 대하여 임신 중에 중탄산염과 칼륨을 보충한 경우 태아나 신생아 측 합병증 없이 만삭에 질식 분만하였다.^{2-6,12}

자가면역질환 산모의 anti-Ro (SSA)/La (SSB) 항체는 신생아에서 홍반성 루푸스 증후군(neonatal lupus erythematosus syndrome)이나 선천성 심차단(congenital heart block)의 위험을 증가시킨다. 일시적인 피부염이나 혈소판결핍증과 다르게 선천성 심차단은 영구적이거나 치명적이며, 환아의 약 3분의 2에서 박동조율기(pacemaker) 수술이 필요하고 약 30%에서 자궁 내 혹은 신생아 시기에 사망에 이르게 된다.¹³

저자들은 전신성 홍반성 루푸스 환자에서 임신 27주에 신세뇨관산증이 진단되었으며, 태아에서 완전 심차단과 태아수종을 보였던 증례를 경험하였기에 관련 문헌의 고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 유○금, 38세

주 소 : 본 환자는 이번 임신 중 정기적인 산전 진찰을 받지 않았으며, 임신 27주 4일에 전신 무력감과 하복부 동통으로 개인 산부인과 의원에 방문하여 시행한 검사에서 태아수종과 태아 심박수가 감소한 소견을 보여 본원으로 전원 되었다.

월경력 : 초경은 17세, 월경주기는 규칙적이고 지속기간은 약 7일이었으며 양은 보통이었고 생리통은 없었다. 최종월경일은 정확하지 않았으며, 임신초기에 시행한 초음파 검사로 추정하여 본원 내원 시 임신 27주 4일이

었다.

산과력 : 1-0-0-1로, 3년 전 임신말달에 여아 2.1 kg를 자연 질식 분만하였다.

기왕력 : 이전 임신 중 전신 무력감으로 다른 병원에서 입원하여 검사 중 전신성 홍반성 루푸스를 진단받았으며 분만 후 검사나 치료는 하지 않았다.

가족력 : 특이사항은 없었다.

진찰 소견 : 체중 61 kg, 신장 156 cm, 입원 시 혈압 120/85 mmHg, 맥박 80/min, 호흡수 20/min 및 체온은 35.5℃로 활력증후는 안정적이었다. 정신은 기면(drowsiness) 상태였으며 전신무력감으로 보행장애를 호소하였다. 신경학적 검사에서 사지는 운동성 이완부분마비(flaccid paresis)를 보였으며 감각과 반사 반응은 정상이었다. 결막은 창백하지 않고 황달기도 없었으며 양안의 동공은 크기는 같고 동공반사는 정상이었다. 내진 소견 상 자궁저 높이는 25 cm 이었고, 태아 심음은 복부 우하방에서 들렸으나 불규칙한 심음이었다.

자궁비수축검사 : 태아의 심박수는 기초선이 50-55 bpm으로 지속적인 서맥을 보였다.

초음파 소견 : 내원 당시 시행한 태아 생체계측은 양두정골 직경 7.2 cm (27주 2일), 복부둘레 24.1 cm (28주 2일) 및 대퇴골길이 4.4 cm (26주 2일)로 태아는 임신 27주 4일에 합당한 성장을 보였으나, 전신에 부종과 심낭삼출액(pericardial effusion)을 동반한 태아수종 소견을 보였다. 양수지수는 19.0이었으며 태반은 이상소견을 보이지 않았다(Fig. 1)

태아 심초음파 소견 : 내원 시 시행한 태아의 심초음파에서 태아서맥(40~60회/min)이 보였고, 심방수축은 60회/min, 심실수축은 46회/min로 각각 심박수는 규칙적이었으나, 심방과 심실이 서로 관련 없이 다른 속도로 수축하여 완전 심차단을 진단하였다(Fig. 2). 그 외 다른 심장의 구조적인 기형과 특이한 소견은 보이지 않았다.

검사 소견 : 일반혈액검사 상 혈색소 13.9 g/dL, 적혈구용적비 38.4%, 혈소판 156,000/ul 및 백혈구 19,850 /ml 중 호중구(neutrophils)가 89.1%, 적혈구침강속도(ESR) 78 mm/hr 로 증가되었다. 혈액화학검사상 BUN/Cr의 농도가 16.9/1.64 mg/dL로 크레아티닌이 증가하였으며 혈청

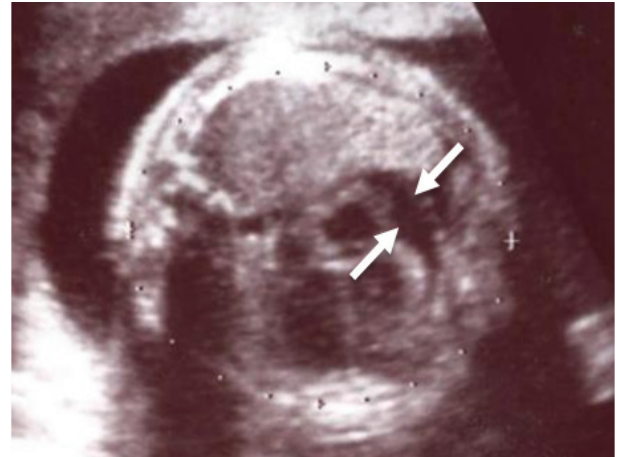
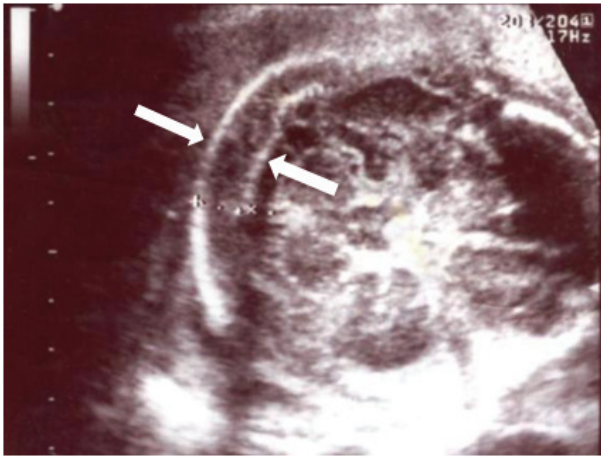


Fig. 1. Scalp edema (Lt) and pericardial effusion (Rt) were measured to 0.9 cm and 0.6 cm respectively in fetal Ultrasound,

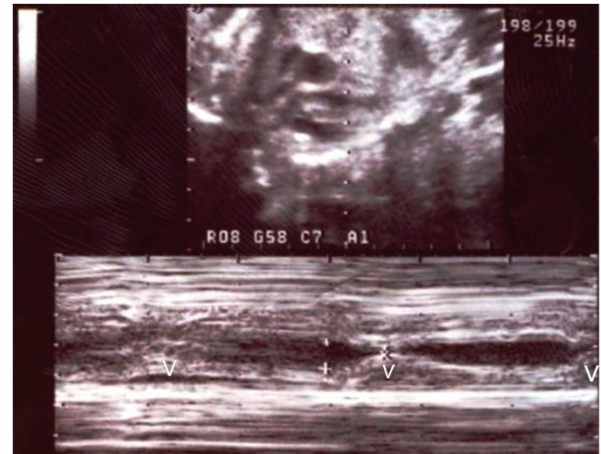
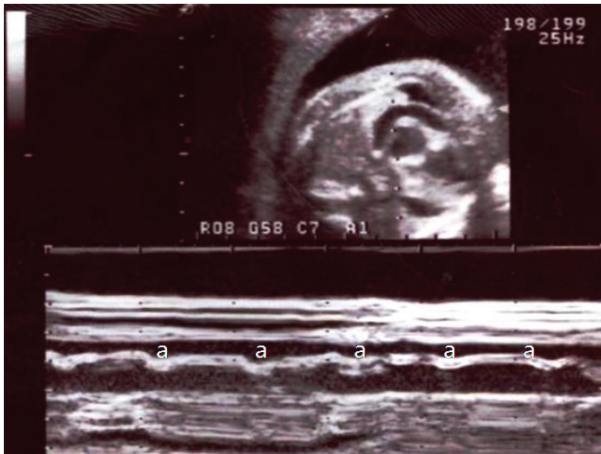


Fig. 2. The atrial (a) and ventricular (v) contractions are disassociated. The atrial rate is 60 bpm; the ventricular rate is 46 bpm.

내 칼륨 1.4 mEq/L, 나트륨 129 mEq/L, 염화물 116 mEq/L, 칼슘 7.7 mg/dL로 농도가 측정되어 저칼륨혈증, 저나트륨혈증, 고염소혈증 및 저칼슘혈증 소견을 보였다. 총 단백질과 알부민 농도가 5.5/ 3.3 mg/dl 로 모두 감소하였으며 이 외에 간기능과 갑상선 기능 검사는 정상이었다. 동맥피 가스 분석 상 pH 7.05, pCO₂ 36.8mmHg pO₂ 93.1 mmHg, HCO₃ 10 mmol/L 로 대사성 산증을 보였다. 요 검사에서 pH 7.0, 혈뇨와 2+ dipstick의 단백뇨 소견을 보였으며, 24시간 요검사에서 크레아티닌 청소율은 91 ml/hr, 뇨단백량이 1.0 g/day로 증가되었다. 혈액응고검사에서 PT, PTT는 정상범위였으며 항트롬빈 III가 70%로 감소

하였으며 fibrinogen 564 mg/dl가 증가하였다. 매독반응검사에서 양성, C-reactive protein의 농도가 5.58 mg/dl로 증가하였다. 입원 중 시행한 면역항체검사상 C3/C4 84/27 mg/dL로 C3 농도가 감소하였으며, anti-cardiolipin antibody는 정상 범위였으며, anti-dsDNA antibody, anti-Sm antibody 및 anti-RNP antibody는 음성이었으나, 항핵항체와 anti-Ro (SSA)/La (SSB) 항체는 모두 양성이었다.

임상적으로 안구 건조증이나 구강건조증과 같은 선 증상 (glandular symptoms)이 없었으며, 이전 임신 중 타 병원에 입원한 기록의 조사에서, 전신 무력감과 사지마비 증상으로 내원하였으며 산모의 혈액검사에서 anti

Table 1. Renal tubular acidosis in pregnancy; Electrolytes.

	Admission	Treatment Start	Delivery day	3 days p-p	5 days p-p	7 days p-p
HCO ₃ (mmol/L)	10	13.4	11.7	13.9	14.5	17.5
K (mg/dL)	1.4	1.6	2.5	3.8	3.6	3.8
Cl (mmol/L)	104	98	102	116	104	112
Creatinine (mmol/L)	1.18	1.64	1.4	1.32	1.17	0.88

p-p. Postpartum

dsDNA 항체, anti-Ro (SSA)/La (SSB) 항체가 모두 양성이었으며 임상적으로 안면에 협부발진 (malar rash) 소견을 보여 루푸스로 진단되었다.

임신 결과 및 경과: 입원 2일 째 태아는 자궁 내 사망하여 질식 분만하였고, 사산아는 1.13kg 여아로 부검을 시행하였다. 검사 소견과 과거력으로 자가면역질환에 의하여 이차적으로 생긴 신세뇨관산증으로 진단하였으며, 중탄산염 나트륨과 shohl 용액으로 대사성 산을 적정하였으며 저칼륨혈증에 의한 전신무력감 및 사지마비 증상은 칼륨 알카리염으로 보충하면서 호전되었다 (Table 1). 자가면역질환에 대한 검사 진행 중에 환자 원하여 퇴원하였다.

부검 소견 : 1) 육안적 소견- 전신의 피부는 짓무르고 수포를 형성하였으며 외부 검사 상 육안적으로 보이는 기형은 없었다. 양측 폐에 홍수, 심낭삼출액 (pericardial effusion) 및 복수 (peritoneal fluid)가 관찰되어 태아수종의 소견을 보였다. 양측 폐는 육안적으로 이상 소견을 보이지 않았으며, 심장은 흉곽의 좌측에 위치하고 심축각 (cardiac axis angle)이 약 60 도로 심장 끝이 좌측을 향하였으며, 크기가 5.0 cm × 2.5 cm × 2.1 cm, 무게가 13 g으로 경증의 심비대 (mild cardiomegaly) 소견을 보였다. 심장의 내부 검사에서 타원구멍 (foramen ovale)은 심방 사이에 정상적으로 개통하였으며, 판막 및 대혈관 (great vessels)에 구조적으로 특이 소견은 관찰되지 않았다. 우심실이 좌심실에 비해 상대적으로 비대하였으며 심실간 중격에 결손 부위는 보이지 않았다. 복강 내 장기에서 육안적 검사 상 특이소견은 없었다.

2) 현미경적 소견: 칼슘침착에 대한 von Kossa stain에

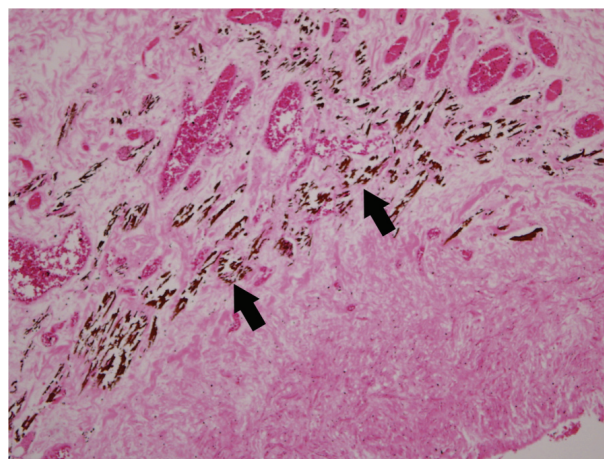


Fig. 3. Microscopic finding. Sections from the heart show the calcification in the medial of ascending aorta (arrows). (× 100, von Kossa staining).

서 상행 대동맥 (ascending aorta)의 내측 혈관벽에 석회화가 관찰되었으며 이 외에 내부 장기의 검사에서 이상 소견은 관찰되지 않았다 (Fig. 3).

고 찰

신세뇨관산증은 신장에서 산조절의 문제가 있는 부분에 따라 네 가지 유형으로 구분된다. 근위세관의 중탄산염 재흡수 장애, 신장 암모니아 생성억제 및 원위 세뇨관의 수소이온 분비 장애가 신세뇨관증을 유발하는 이상 요소들이다. 제1형, 즉 원위 신세뇨관산증 (distal RTA)은 집합관이 수소 이온을 내강으로부터 혈액으로 과도하게 back-diffusion 하거나, 수소 이온의 분비가 부적절하여 원위 네프론에서 요 pH를 정상적으로 낮추지 못한다.

요 산성화의 결함으로 인하여 암모늄 배설에 필요한 수소이온 결함이 감소하여 산증에 비하여 암모늄배설이 상대적으로 낮으며 요 농축 및 칼륨 보존장애가 발생하게 된다.¹ 만성 산증은 칼슘의 세관 재흡수를 억제하고 뼈는 대사성 산에 대한 완충제로 작용하여 고칼슘뇨(hypercalciuria)와 이차성 부갑상선 기능항진증을 유발한다. 고칼슘뇨, 알칼리뇨 등에 의하여 신석회증(nephrocalcinosis)과 신장 내 칼슘을 포함한 결석이 생기게 된다. 저칼륨혈증은 경증의 근력 저하로부터 횡문근분해, 호흡곤란 및 심정지에 이르기까지 다양하고 치명적인 증상을 일으키게 된다.^{14,15} 정상 음이온 차(anion gap)를 보이는 대사성 산증과 요 pH가 5.5 이상이면 원위 신세뇨관산증을 진단하게 된다. 전신의 산증이나 요 pH가 애매한 경우에 경구 염화암모늄 부하 검사를 시행할 수 있으나 이는 환자의 증상을 악화시켜 자칫 치명적일 수 있어 권해지지 않고 있다.

임신 중 발생한 경우 대부분 원위 신세뇨관산증으로, 임신성 고혈압으로 DYZAZIDE® (hydrochlorothiazide/triamterene)를 복용하거나 리튬(lithium), 톨루엔(toluene), solvent 남용으로 발생하거나 모체의 당뇨, 만성 간염, 알코올 중독, 자가면역 질환 등과 같은 만성 질환에 의하여 이차적으로 발생하였다.^{2,3,6,14} 자가면역 질환에서 발생한 신세뇨관산증은, 대부분 쇼그렌 증후군(Sjogren's syndrome)이나 전신성 홍반성 루푸스, 류마티스성 관절염(rheumatic arthritis)에 의한 간질성 신염(interstitial nephritis)으로 발생하게 된다. 특히 전신성 홍반성 루푸스는 다양한 신세뇨관 질환과 관련되며 루푸스 질환의 급성 악화 시 약 60%에서 원위 세뇨관의 요 산성화 기능에 문제를 보인다.¹⁶ 사구체의 침범 없이 간질성 신염이 단독으로 발생한 경우가 드물게 보고 되지만,¹⁷ 대개 단백뇨, 혈뇨와 같은 사구체 손상을 동반하게 된다.¹⁴ 혈청 내 보체 농도는 루푸스 질환에서 사구체 신염 시 질병경과에 대한 표지자로 잘 알려져 있으나 신세뇨관산증과 직접적 연관성은 논란이 있다.^{1,14,18} 이번 증례에서는 임신 기간 중 루푸스의 급성 발병으로 발생한 신세뇨관산증으로 인하여 저칼륨마비를 보였으며, 24시간 요 검사에서 1 g 단백뇨와 혈뇨를 보이고 혈청 내 보체의

농도가 감소되어 있어 루푸스에 의한 사구체 신염이 동반되었다.

임신 중 병발한 신세뇨관산증이 산모, 태아나 신생아에 미치는 영향에 대하여 정확하게 알려진 바는 없으나 임신의 예후와 관련하여 전신 산증과 전해질 장애의 관련은 중요하겠다. 이전 증례 보고들에서 많은 산모가 조기진통 증상을 호소하였으며, terbutaline과 같은 베타 차단제나 정맥 내 수액 치료 시 전해질 불균형과 임상 증상이 더욱 악화되었다.² Scoud 등은 임신 27주에 조기진통으로 내원한 산모에서 신세뇨관산증을 진단하여 부족한 전해질 중 칼슘과 마그네슘의 농도를 교정한 후에 조기진통이 감소하였다.⁴ 임신 중 신세뇨관산증을 보이는 산모에서 조기진통의 치료 시 베타 차단제는 저칼륨혈증을 악화시킬 수 있으므로 피해야 하며, 황산 마그네슘은 투여 전에 사구체 손상 여부에 대하여 확인이 필요할 것이다. 또한 임신 중 증가한 신혈류량으로 인하여 임신 중 고혈압이 동반될 위험이 증가한다. Rowe 등의 보고에서 임신 중 원위 신세뇨관산증으로 진단된 증례들에서 제 3 삼분기에 지속적인 이완기 고혈압을 보였으며 이러한 고혈압 증상은 신세뇨관산증에서 나타나는 혈청 내 알도스테론 농도의 증가와도 일부 관련된다.⁹ 신세뇨관산증으로 태아나 신생아에 미치는 영향은 정확하게 알려진 것을 없으며, 임신 중 당뇨에서 급성 케토산증과 유사하게 모체의 산증에 의하여 태반 혈류의 감소로 태아에 저산소증과 태아가사를 일으킬 수 있다고 추정하였으며,¹⁹ 자궁내성장제한, 출생 시 저체중, 조산, 태아알콜증후군과 유사한 형태이상, 신생아 일과적 부갑상선 항진증 등이 증례에서 보고되었다.^{2,3,12}

대부분의 신세뇨관산증은 원인 질환의 치료를 통하여 호전된다. 즉, 원인 약물이나 독성물질을 중단하거나 자가면역 질환의 경우 스테로이드 치료로 증상이 호전된다. 하지만 간질성 신염의 정도가 심하여 스테로이드로 쉽게 치료가 되지 않는다면 전신의 산증에 대한 대증요법으로 중탄산 나트륨과 같은 알칼리 보충으로 임상증상과 검사소견을 호전시킬 수 있다.¹ 하지만, 임신 중 발생한 신세뇨관산증은 임신 중 신장의 생리적인 변화로 인해 산증과 전해질 부족의 정도가 더욱 악화되게 된다.

모체의 혈류량과 사구체 여과량이 증가하여 신장을 통한 중탄산염 배출이 증가하고, 임신 호르몬에 의한 과호흡으로 생긴 경증의 호흡성 알칼리성 (respiratory alkalosis)에 대한 보상기전으로 인해 체 내 염기의 농도는 임신 전에 34 mmol/u에서 20 mmol/u으로 감소하기 때문이다. 따라서 임신 중 신세뇨관산증의 치료 시 필요한 알칼리량은 비 임신 시보다 대략 4~5배 정도 증가하게 된다.²⁰

선천성 완전심차단은 약 20,000명당 1명의 빈도로 나타나며, 모체의 자가면역질환과 관련되어 선천성 완전심차단을 보이는 경우 anti-Ro (SSA)/La (SSB) 항체가 심장 전도체계의 특정 세포와 결합하여 이차적 염증반응을 일으키거나, 이러한 항체가 직접 태아 심근 내 L-type 칼슘 채널을 방해하여 부정맥을 일으킨다.¹³ 선천성 완전심차단의 치사율은 약 19%로 보고되며 이중 27%는 자궁 내 사망, 약 45%는 분만 후 3개월 이내에 사망하였다. 자궁 내 태아수종을 보이거나, 태아나 신생아 심박수가 55회 미만이거나, 출생 시 저 체중인 경우, 남아 그리고 신생아 루푸스 증후군을 보이는 경우에 예후가 불량하였다.²¹ 진단은 산전 진찰 시 임신 2분기에 기초선 변동이 없는 약 분당 60회 정도의 태아 심음이 청진 될 경우 선천성 심차단을 예측하고, 태아 심초음파 검사에서 전혀 상관관계가 없는 심방과 심실의 박동을 보이면 진단하게 되며 동시에 동반된 다른 구조적 심장기형 유무를 검사한다.²² 본 증례에서는 초음파 검사에서 태아 수종을 보이며 도플러 검사에서 심실 박동수가 55회 미만으로 측정되어 불량한 예후가 예상되었다.

자가항체와 관련된 완전심차단의 경우 주요한 구조적 심장기형을 동반하지 않는다고 초기에 알려져 있지만 신생아 루푸스증후군의 약 4분의 1에서 대혈관전위증, 동맥관개존, 심방중격결손, 및 심실중격결손 등이 보고되었으며 모체가 anti-Ro (SSA) 항체가 양성인 경우 신생아의 약 16~42%가 심장의 구조적 기형을 동반하였다.²² 또한 이러한 신생아의 심근 조직에서 병리학적 검사와 면역형광 염색을 통하여 심장내막 탄력섬유증 (endomyocardial fibroelastosis)과 좌심실 조직 내 IgG, IgM 과 T 림프구의 침착을 발견하였으나 태아 심차단과 이러한 병리적 이상소견의 직접 연관성에 대하여 아직까

지 논란은 있다.^{21,23} 본 증례에서는 부검 중 현미경 검사에서 상행 대동맥의 혈관내막의 칼슘침착이 발견된 것 이외에 다른 구조적 심장 기형은 관찰되지 않았으며, 이러한 칼슘침착과 태아수종 및 완전심차단의 관련성에 대해서는 좀더 연구가 필요하리라 사료된다.

본 증례에서는 전신성 홍반성 루푸스 질환에서 임신 중 저칼륨마비를 보인 환자에서 원위 신세뇨관산증을 진단하여 치료하였으며, 태아는 태아수종 및 완전심차단으로 인해 자궁 내 사망한 예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- Asplin JR, Coe FL. Tubular disorders. In: Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser S, Longo DL and Jameson JL, editors. Harrison's principles of internal medicine. 16th ed. New York: McGraw-Hill, 2005; 1694-701.
- Scheeres JJ, Chudley AE. Solvent abuse in pregnancy: a perinatal perspective. J Obstet Gynaecol Can 2002; 24: 22-6.
- Wilkins-Haug L, Gabow PA. Toluene abuse during pregnancy: obstetric complications and perinatal outcomes. Obstet Gynecol 1991; 77: 504-9.
- Seoud M, Adra A, Khalil A, Skaff R, Usta I, Salti I. Transient renal tubular acidosis in pregnancy. Am J Perinatol 2000; 17: 249-52.
- Szwed JJ, Clarke M. Renal tubular acidosis in pregnancy. Am J Med Sci 1982; 284: 32-6.
- Hardardottir H, Lahiri T, Egan JF. Renal tubular acidosis in pregnancy: case report and literature review. J Matern Fetal Med 1997; 6: 16-20.
- Firmin CJ, Kruger TF, Davids R. Proximal renal tubular acidosis in pregnancy. A case report and literature review. Gynecol Obstet Invest. 2007; 63: 39-44.
- Nair A, Prashanth MR, Indira R, Rao S, Javarajan A. Hypokalemic paralysis in pregnancy. J Assoc Physicians India 2002; 50: 1327-8.
- Rowe TF, Magee K, Cunningham FG. Pregnancy and renal tubular acidosis. Am J Perinatol 1999; 16: 189-91.
- Ruiz-Irastorza G, Lima F, Alves J, Khamashta MA, Simpson J, Hughes GR et al. Increased rate of lupus flare during pregnancy and the puerperium: a prospective study of 78 pregnancies. Br J Rheumatol 1996; 35: 133-8.
- Georgiou PE, Politi EN, Katsimbri P, Sakka V, Drosos AA. Outcome of lupus pregnancy: a controlled study. Rheumatology 2000; 39: 1014-9.
- Savani RC, Mimouni F, Tsang RC. Maternal and neonatal hyperparathyroidism as a consequence of maternal renal tubular acidosis. Pediatrics 1993; 91: 661-3.
- Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Specificity and effector

- mechanisms of autoantibodies in congenital heart block. *Curr Opin Immunol* 2006; 18: 690-6.
14. Li SL, Liou LB, Fang JT, Tsai WP. Symptomatic renal tubular acidosis (RTA) in patients with systemic lupus erythematosus: an analysis of six cases with new association of type 4 RTA. *Rheumatology* 2005; 44: 1176-80.
 15. Poux JM, Peyronnet P, Le Meur Y, Favereau JP, Charmes JP, Leroux-Robert C. Hypokalemic quadriplegia and respiratory arrest revealing primary Sjögren's syndrome. *Clin Nephrol* 1992; 37: 189-91.
 16. Kozeny GA, Barr W, Bansal VK, Vertuno LL, Fresco R, Robinson J et al. Occurrence of renal tubular dysfunction in lupus nephritis. *Arch Intern Med* 1987; 147: 891-5.
 17. Carruana RJ and Buckalew VM Jr. The syndrome of distal (type 1) renal tubular acidosis. Clinical and laboratory findings in 58 cases. *Medicine* 1988; 67: 84-99.
 18. Manderson AP, Botto M, Walport MJ. The role of complement in the development of systemic lupus erythematosus. *Annu Rev Immunol* 2004; 22: 431-56.
 19. Blechner JN, Stenger VG, Prystowsky H. Blood flow to the human uterus during maternal metabolic acidosis. *Am J Obstet Gynecol* 1975; 121: 789-94.
 20. Reece EA, Hobbins JC, Mahoney JM, Petrie RH. *Medicine of the fetus and mother*. Philadelphia: J.B. Lippincott; 1992.
 21. Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Villain E, Cohen L, Piette JC. Anti-SSA/Ro antibodies and the heart: more than complete congenital heart block? A review of electrocardiographic and myocardial abnormalities and of treatment options. *Arthritis Res Ther* 2005; 7: 69-73.
 22. 대한산부인과 초음파 학회. 기형태아의 초음파 영상 도해. 서울: 도서출판 구 암, 2003; 288-92.
 23. Nield LE, Silverman ED, Smallhorn JF, Taylor GP, Mullen JB, Benson LN et al. Endocardial fibroelastosis associated with maternal anti-Ro and anti-La antibodies in the absence of atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 796-802.

「국문초록」

신세뇨관산증은 임신 중 매우 드물게 발생하며 약물이나 독성물질을 복용하거나 모체의 자가면역 질환이나 급성 간염과 같은 만성질환에 의하여 이차적으로 발생한다. 제 1형 신세뇨관산증은 원위 세뇨관에서 수소이온의 배설의 장애로 전신에 산증, 저칼륨혈증, 저칼슘혈증과 고칼슘뇨를 일으키며, 임상적으로 신석회화, 근력 저하, 횡문근 분해 및 호흡근 마비 등 다양한 증상을 보인다. 전신성 홍반성 루푸스에서 다양한 세뇨관 장애가 관련되며 원위 신세뇨관산증은 루푸스의 급성 악화 시 발병할 수 있다. 여러 자강항체 중 항 SS-A/SS-B 항체는 임신 중 태아의 심장전도전달체계에 손상을 주어 태아 부정맥이나 태아수종을 유발한다.

저자는 저칼륨마비 증상을 보인 임신 27주의 다산부에서 전신성 홍반성 루푸스에 의한 신세뇨관산증 1예를 경험하였으며 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 원위 신세뇨관산증, 전신성 홍반성 루푸스, 태아 완전심차단
