

## 케톤생성 식이요법 후 급성신부전 및 단백열량부족증 소견을 보인 영아성 경축 1례

동아대학교 의과대학 소아과학교실

김영명 · 김태홍 · 정진아 · 황규근

### A Case of Infantile Spasm Associated with Acute Renal Failure and Kwashiorkor after Ketogenic Diet

Young-Myoung Kim, M.D., Tae-Hong Kim, M.D.  
Jin-A Jung, M.D. and Kyu-Geun Hwang, M.D.

*Department of Pediatrics, Dong-A University Medical School, Busan, Korea*

The ketogenic diet is a high-fat, low-protein, low-carbohydrate diet developed in the 1920s for the treatment of difficult-to-control seizures. Despite advances in both the pharmacotherapy and the surgery of epilepsy, many children continue to have difficult-to-control seizures. In this situation, a ketogenic diet should be considered as an alternative therapy. However, less attention has been paid to associated adverse events in the ketogenic diet. We report a case of infantile spasm associated with acute renal failure, lipid pneumonitis and kwashiorkor after ketogenic diet. A better understanding of this adverse event profile will allow the pediatric neurologist to have a true informed consent discussion with the care giver when considering initiation of the ketogenic diet. (**J Korean Pediatr Soc 2003;46:1131-1134**)

**Key Words :** Ketogenic diet, Acute renal failure, Kwashiorkor

#### 서 론

케톤생성 식이요법은 기존의 항경련제에 반응하지 않는 난치성 소아 간질의 치료에 이용되는 고지방 저탄수화물 식이요법이다. 케톤생성 식이요법의 항경련 효과는 보고자마다 차이가 있으나, 기존의 어떠한 약물 치료에 전혀 반응하지 않는 난치성 간질 환자의 일부에서 매우 효과적이라고 보고되고 있다<sup>1)</sup>. 그러나 고지방 저탄수화물 식이는 음식 맛의 변형과 영양의 불균형으로 인하여 오심, 구토, 설사 등의 소화기 증상과 탈수 증상 및 결석 등의 부작용으로 식이요법을 지속하기 어려운 문제점이 있다<sup>2)</sup>.

저자들은 케톤생성 식이요법 시행 후 급성신부전증 및 흡인성 폐렴, 단백열량부족증(kwashiorkor) 소견을 보인 환아 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

**환 아 :** 조○○, 5세, 남아

**주 소 :** 1개월간의 구토와 식욕부진

**출생력 :** 재태기간 40주, 3.8 kg으로 정상 자연 분만하였으며 출생시 가사나 분만 손상은 없었다. 산모의 임신 중 약물 복용이나 질병에 이환된 병력은 없었다.

**가족력 :** 간질, 고혈압, 당뇨 등의 특이병력은 없었다.

**현병력 :** 환아는 5세 8개월 된 남아로서 생후 8개월경부터 순간적으로 고개를 떨어뜨리고 팔을 움추리는 양상의 영아성 경축의 소견을 보인 후 본원에서 valproic acid, clonazepam, vigabatrin, topiramate 등의 여러 항경련제로 치료받던 중 난치성 경과를 보여 3세경부터 서울 모 대학병원에서 케톤생성 식이요법을 권유받고 집에서 자가 식이요법을 시행하여 경련은 소실되었으나 내원 1개월 전부터 구토와 식욕부진이 심해지고 소변양이 줄어들면서 의식이 처져서 본원 방문하였다.

**이학적 소견 :** 입원 당시 체온 37.8℃, 맥박수 110회/분, 호흡수 40회/분, 혈압 100/60 mmHg이었으며 전신 소견상 환아는 매우 아파보였고, 전신적 부종으로 손과 발에 함요부종(Fig. 1)

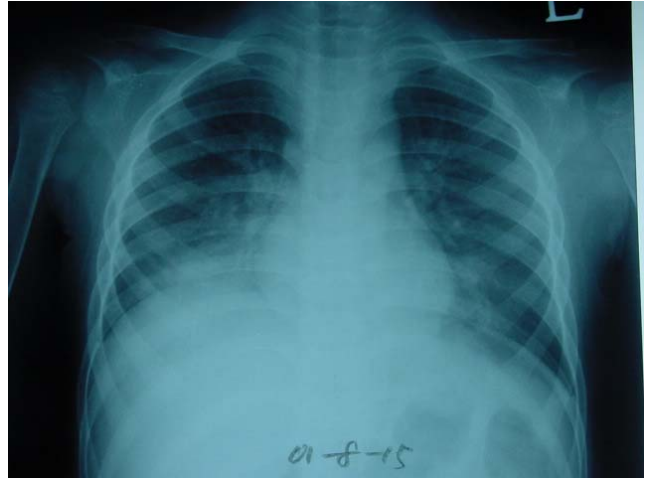
접수 : 2003년 6월 23일, 승인 : 2003년 9월 9일  
책임저자 : 황규근, 동아대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel : 051)240-2958 Fax : 051)242-2765  
E-mail : kghyang@daunet.donga.ac.kr



**Fig. 1.** The patient showed generalized pitting edema on both feet.



**Fig. 2.** The patient's skin showed multiple desquamative erythematous patches with erosion.



**Fig. 3.** Patient's chest PA film showed both lower lung field infiltration due to repeated vomiting and aspiration.

을 보이며 안검에 착색과 몸통에 피부발진과 피부염(Fig. 2)의 소견을 보였다. 피부의 탄력성은 매우 감소되어 있었다. 두부 소견상 혀는 건조되어 있었고, 흉부에서는 양측 폐에서 나음이 들리고 있었다. 복부에서는 간 비종대는 없었다. 신경학적 검사에서 감정이 둔화되어 있었고, 감각, 운동 반사, 뇌신경은 모두 정상범위였다.

**검사 소견 :** 흉부 방사선 검사에서 반복적인 구토로 인한 흡인성 폐렴 침윤소견(Fig. 3)을 보이고, 위 내시경 검사상 전정부에 점막의 미란성 위염의 소견을 보였다. 혈액 검사상 Na 130 mEq/L, K 2.0 mEq/L, Cl 92 mEq/L, Ca 8.1 mg/dL, Mg 2.8 mg/dL, ketone 80 mg/dL, 혈당 100 mg/dL, BUN 18 mg/dL, Cr 2.0 mg/dL, protein 4.2 g/dL, albumin 2.0 g/dL이었고, 소변 검사상 urine Na 24 mEq/L, urine Cr 134.7 mg/dL이었으며, FENa 0.27%로 탈수로 인한 급성신부전의 소견을 보였다.

**치료 및 경과 :** 저자들은 환아를 케톤생성 식이요법으로 인하여 중증의 탈수와 급성 신부전, 미란성 위염 및 흡인성 폐렴, 단백열량부족증이 합병된 것으로 생각하여 수액요법과 전해질 교정 및 정맥영양 공급을 실시하였다. 환아는 보존적 치료 후 증상의 호전을 보이고 전해질 및 혈중 알부민치도 정상화되어 내원 15일만에 퇴원하였다. 환아는 이후 양호한 상태로 케톤생성 식이요법을 지속하던 중 경련이 재발하여 식이요법은 중지하고 valproic acid와 clobazam의 항경련제로 치료 관찰 중이다.

## 고 찰

간질은 소아의 신경계 질환 중 가장 흔한 질환으로 간질 환자의 70-80%는 기존의 항간질 약제의 치료에 잘 반응하여 간질 경련 발작 없이 지낼 수 있게 되지만 나머지 20-30%의 환자는 기존의 항간질 약제 치료에 잘 반응하지 않는 난치성

간질이다<sup>3)</sup>.

소아의 난치성 간질은 성인과 달리 발작이 훨씬 더 잦고 또한 발달에 치명적인 장애를 초래할 수 있다. 그러므로 소아의 난치성 간질은 신속하게 충분히 조절하는 것이 매우 중요하며 여러 항경련제를 쓰는 것은 발달 중에 있는 뇌에 돌이킬 수 없는 장애를 초래할 수도 있다. 이러한 난치성 간질에서 항경련제를 대신하는 치료가 케톤생성 식이요법이다<sup>2)</sup>.

케톤식이요법의 효과는 지난 70여년 동안 각종 후향적, 전향적 연구들을 통해 증명되었지만<sup>4,5)</sup> 이 치료법의 부작용은 그다지 부각되지 못했다. 대개 보호자들은 이러한 식이요법이 항경련제 보다는 자연스럽고 안전하다고 생각한다. 그러나 다른 항경련제와 마찬가지로 케톤생성 식이요법도 치료의 시작과 유지 동안에 각종 부작용과 합병증이 일어날 수 있고, 식이요법을 시작할 단계에서 이러한 부작용에 대한 설명과 동의과정이 반드시 필요하다는 것을 주지해야 한다<sup>6)</sup>.

케톤생성 식이요법의 급성기 부작용으로서는 위장관 증상이 가장 흔하여, 식욕저하, 음식 거부, 구토, 설사, 변비 등이 올 수 있다. 약간의 성장 장애나 골밀도 저하가 올 수도 있으나 비타민 D의 보조요법으로 방지 할 수 있다고 한다<sup>3)</sup>. 고전적 케톤생성 식이요법에서는 초기 금식 과정을 거치는데 이때 저혈당증, 전해질 이상, 탈수, 급성 신부전등의 합병증이 생길 수 있다. 하지만 이러한 초기 금식 과정에서 발생하는 부작용들은 최근에는 초기 금식 기간을 없앤 비금식 케톤생성 식이요법을 사용하여 발생빈도가 많이 줄었고 또한 대사이상 질환이 없는 환아라면 보존적 요법으로도 쉽게 치료된다<sup>6)</sup>.

케톤생성 식이요법을 시작할 단계에서보다는 유지기간 동안 많은 부작용이 나타난다. 그 중 가장 문제가 되는 것이 성장장애<sup>7)</sup>와 비타민 D와 관련된 골대사<sup>8)</sup> 및 지질대사<sup>9)</sup>, 미량원소 결핍<sup>10-12)</sup> 등이 보고되고 있다. 그 외에도 빈도는 드물지만 요로결석<sup>13, 14)</sup>이나 심근에 이상이 생긴다는 보고들도 있고<sup>15)</sup> 안저 신경염증이 생기거나<sup>16)</sup> 변비나 위식도 역류가 악화된다는 보고들도<sup>6)</sup> 있다. 그러나 이러한 부작용들은 충분한 추적 관찰과 비타민 보충, 보존적 치료 등으로 예방할 수 있다.

케톤생성 식이요법 중에는 심각한 부작용은 드물다. Freeman 등<sup>4)</sup>의 보고에 따르면 150명의 환아에서 케톤생성 식이요법을 사용한 후 후향적 조사를 실시하였더니 두 명의 환아가 사망하였고, 한 환아는 이전부터 부정맥이 있었던 환아로 간질은 잘 조절되었으나 부정맥이 악화되어 결국 사망하였고, 한 환아는 폐렴으로 사망하였다고 보고했다. Ballaban-Gil 등<sup>17)</sup>도 케톤생성 식이를 시작한 후에 심각한 부작용을 보인 다섯 명의 환아를 보고했다. 두 명의 환아는 저자들이 경험한 것처럼 심한 저단백혈증을 보였고, 한 명은 Fanconi 신세뇨관 산증이 발병하였으며, 나머지 두 명의 환아는 간기능 검사상 악화를 보였다. 국내 연구로서는 김과 김<sup>2)</sup>이 전체 96명의 환자 중에 4례(6.3%)에서 지방 흡인성 폐렴이 발병하였고 이 중 1례에서 병발된 바이러스성 폐렴으로 사망하였다고 보고하였다.

저자들이 경험한 5세 남아는 3세경부터 케톤생성 식이요법을 시작하여 2년여간 간질발작 없이 잘 지내던 중 유지기간 동안에 중증의 탈수 증상과 급성 신부전, 심한 저단백혈증을 보였다. 동반된 비특이적 바이러스 감염과 지방 흡인성 폐렴이 합병되면서 환아 상태의 악화를 보인 것으로 추정되는 바이다. 환아는 입원 기간 동안 케톤생성 식이요법을 중단하고 수액요법과 단백질 공급, 보존적 치료로 상태의 호전을 보여 케톤생성 식이요법을 지속하던 중 경련이 재발하여 식이요법은 중지하고 valproic acid 와 clobazam의 항경련제로 치료 관찰 중이다.

## 요 약

저자들은 영아성 경축 환아에서 케톤생성 식이요법 중 단백열량부족증(Kwashiorkor)을 포함한 중증의 탈수, 급성신부전과 흡인성 폐렴을 동반한 영아성 경축 1례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하여 케톤생성 식이요법시 참고를 하고자 한다.

## 참 고 문 헌

- Vining EP. Ketogenic diet. In Engel J Jr, Pedley TA, ed. *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Ravin, 1997:1339-44.
- 김영래, 김홍동. 케톤식이요법으로 6개월 이상 완전히 발작이 조절된 난치성 소아간질의 임상특징 및 뇌파특성. *대한소아신경학회지* 2000;8:242-9.
- 황용승. 소아 난치성 질환의 최신 치료 경향-신경계 질환: 난치성 간질(intractable epilepsy)을 중심으로-. 제 53차 대한소아과학회 춘계학술대회 초록집; 2003년 4월 25일; 서울. 서울: 대한소아과학회, 2003:17-27.
- Freeman JM, Vining EP, Pillas DJ, Pyxik PL, Casey JC, Kelly MT. The efficacy of the ketogenic diet 1998: A Prospective evaluation of intervention in 150 children. *Pediatrics* 1998;102:1358-63.
- Vining EP, Freeman JM, Ballaban GK, Camfield CS, Camfield PR, Holmes GL, et al. A multicenter study of the efficacy of the ketogenic diet. *Arch of Neurol* 1998;55:1433-7.
- James W. The ketogenic diet: An effective medical therapy with side effects. *J Child Neurol* 2001;16:633-5.
- Vining EP, Casey JC, McGrogan JR. Children grow on the ketogenic diet [abstract]. *Epilepsia* 1998;39(6 Suppl):168.
- Hahn TJ, Halstead LR, DeVivo DC. Disordered mineral metabolism produced by ketogenic diet therapy. *Calcif Tissue Int* 1979;28:17-22.
- Vining EP, Freeman JM, Kwiterovich P, Bashorik PS, Pyzik PL. The ketogenic diet induces dyslipidemia [abstract]. *Epilepsia* 1999;40(7 suppl):122.
- Goodwell W, Chez MG, Buchanan CP, Hammer MS, Loeffel MF. Bone marrow suppression from copper deficiency in 2 patients on the ketogenic diet [abstract]. *Ann Neurol* 1998;44:568.
- Chee CM, Lutchka L, Brown L, Bergqvist C. Ketogenic

- diet : Unrecognized selenium deficiency [abstract]. *Epilepsia* 1998;39(6 Suppl):228.
- 12) Bergqvist AGC, Chee CM, Bettler JE, Berman PH, Stallings VA. Zinc deficiency resulting from the ketogenic diet [abstract]. *Epilepsia* 1999;40(7 Suppl):133.
- 13) Furth SL, Casey JC, Pyzik PL, Neu AM, Docimo SG, Vining EP, et al. Risk factors for urolithiasis in children on the ketogenic diet. *Pediatr Nephrol* 2000;15:125-8.
- 14) 한혜원, 김기중, 하일수, 정혜일, 황용승, 최 용. 케톤 식이 후 발  
생한 요 이상 3례. *소아과* 2001;44:709-13.
- 15) Best TH, Franz DN, Gilbert DL, Nelson DP, EPstein MR. Cardiac complications in pediatric patients on the ketogenic diet. *Neurology* 2000;54:2328-30.
- 16) Hoyt CS, Billson FA. Optic neuropathy in ketogenic diet. *Br J Ophthalmol* 1979;63:191-4.
- 17) Ballaban-Gil K, Callahan C, O'Dell C, Pappo M, Moshe S, Shinnar S. Complications of the ketogenic diet. *Epilepsia* 1998;39:744-8.