B1

용혈성 요독 증후군에 관한 임상적 고찰

시립보라매병원 소아과*, 서울의대 소아과
박 혜원*, 하 일수, 정 해일, 최 용

용혈성 요독 증후군(HUS)은 서구에서는 소아 급성 신부전의 주된 원인으로 알려져 있으나, 국내에서는 발생 빈도가 비교적 드문 것으로 생각된다. HUS는 지역에 따라 원인과 발생 빈도 및 임상 양상의 차이가 있다. 이에 연자들은 HUS의 임상적 특성을 관찰하고 예후에 영향을 미치는 요소들을 알아내기 위하여 1981년부터 1995년까지 서울대학병원 소아과에 입원하여 용혈성 요독 증후군으로 진단 받은 환아 19례의 병록고찰로 임상양상과 검사소견을 검토하였고, 마지막 추적관찰시 환아의 임상 상태에 따라 정상 신기능으로 회복된 환아를 예후 양호군으로, 사구체 여과율의 감소가 계속되는 환아를 예후 불량군으로 분류하고 두군간의 임상적 차이를 비교하였다.

총 18명중 남아 7명, 여아 11명이었고 평균 발병연령은 2.3세였다. 설사를 전구증상으로하는 전형적인 용혈성 요독 증후군은 주로 여름과 가을에(6 월-10 월) 발생하였다. 전구 증상에 따라 분류하면 설사가 동반되는 전형적인 용혈성 요독 증후군이 12례(66.7%), 설사가 동반되지 않은 비전형적 전구 증상 보이는 군이 6례(33.3%)였다. 임상 소견상 안면창백 18례(100%), 점상출혈 8례(44.4%), 황달 3례(16.7%), 핍뇨 또는 무뇨 14례(77.8%), 육안적 혈뇨 9례(50.0%), 부종 16례(88.9%), 경련 8례(44.4%), 의식 장애 6례(33.3%), 고혈압 12례(66.7%)가 동반되었다. 임상 검사상 중성구를 주로 하는 백혈구 증다증과 용혈성 빈혈 및 혈소판 감소증이 관찰되었으며 고질소혈증과 함께 저칼슘혈증, 저나트륨혈증 및 고칼륨혈증 등의 전해질 장애와 간세포 효소의 증가와 저알부민혈증이 관찰되었다. 혈청 요산치가 9례(50.0%) 에서 15 mg/dl 이상으로 증가되어 급성요산신병증이 동반되었을 것으로 생각되었다. 신장병리소견은 3례에서 주로 사구체를 침범하는 혈전성 미세혈관증(Glomerular Thrombomicroangiopathy) 을 보였고, 2례에서는 만성 경화성 사구체 신증으로 진행되었다. 1례에서 신장의 피질에 광범위한 다발성 경색과 출혈이 관찰되었다. 임상적 예후는 완전 회복된 경우 8례(44.4%), 고혈압과 요검사상 이상이 계속되는 경우 3례(16.7%), 신기능 부전이 2례(11.1%), 말기 신부전증이 4례(22.2%)로 후유증을 동반하는 경우가 많았고, 1례는 급성기에 사망하였다. 핍뇨 이외의 임상 양상은 예후에 영향을 주지 않았으며, 최대 중성구의 수는 예후 불량군에서 예후 양호군보다 유의하게 높았고($P<0.01$) 이는 활성화된 중성구가 분비한 peroxidase가 내피세포의 비정상적 lipid peroxidation이 일으켜 HUS의 발병기전에 관여하기 때문이라 생각된다.

B2

성인 용혈성 요독 증후군의 임상상

서울대학교 내과학교실
이서진,진호준,조윤숙,윤형진,안규리,한진석,김성권,이정상.

미세혈관 용혈성 빈혈,혈소판 감소증과 신부전을 특징으로 하는 용혈성 요독 증후군은 발생원인이 다양하고 나쁜 예후를 가지는 것으로 알려져 있으나, 우리나라에서의 임상상은 소아를 중심으로 한 연구가 대부분이다. 이에 연자들은 성인의 용혈성 요독 증후군의 임상상과 예후를 알아보기 위하여 1987년에서 1994년까지 서울대학교병원에서 용혈성 요독 증후군으로 진단받은 15세이상의 성인환자 12명을 대상으로 임상양상을 후향적으로 분석하였다.남녀는 각각 6명이었고, 나이는 32세(18-62세)였다. 봄에 발생한 경우가 5명으로 가장 많았고, 겨울 4명, 여름 2명, 가을 1명의 순이었다. 발병시의 증상 및 징후로는 신요로계증상(혈뇨,핍뇨,부종)만 나타난 경우가 4명으로 가장 많았고 발열, 위장관계 증상(설사,구토,복통)과 신요로계 증상이 함께 나타난 경우가 3명, 중추신경계 증상(마비,발작)이 신요로계 증상과 함께 나타난 경우 2명, 발열과 신요로계 증상이 나타난 경우 1명이었다. 증상없이 검사상의 이상만 나타난 경우도 2명이었다. 유발원인으로는 약제에 의한 경우가 5명(mitomycin 3명, cyclosporin 1명, phenylpropanolamine 1명)으로 가장 많았으며, 감염성 설사가 3명, 임신관련 1명, 원인을 알 수 없는 경우가 3명이었다. 병의 경과 중 임상검사소견은 혈청 크레아티닌(Scr) 6.0mg/dl(1.9-24.5)(median,range),혈색소 6.2g/dl(2.7-8.6),혈소판 53,000/mm^3(6,000-108,000)이었다. 7명에서 신장생검을 시행하였으며, 4명에서 사구체 모세혈관에 주된 병변이 있었고, 3명에서는 광범위한 세동맥병변이 관찰되었다. 주병변이 사구체 모세혈관에 있었던 4명은 신기능이 완전히 회복되었으나, 광범위한 세동맥병변이 있었던 3명 중 2명은 말기 신부전으로 이행되었고,1명은 재발하였다. 약제에 의한 경우 사구체병변이 4명 중 3명으로 빈도가 높았으나 제한된 숫자로 인하여 유발원인과 병리소견 사이에 통계적 유의성은 찾지 못하였다.퇴원및 외래 관찰도중 혈청 크레아티닌이 정상화된 경우는 7명이었고,5명에서 혈청 크레아티닌이 정상화되지 않았으며, 이중 3명이 말기신부전으로 진행하였다. 이들 3명의 최고 혈청 크레아티닌은 나머지 9명에 비하여 높았으나 (16.0+5.10 VS 5.5+1.30 :$P<0.05$] 다른 임상검사 지표의 차이는 보이지 않았다. 신선동결 혈장치료는 4명에서 시행되었으며 이들은 혈액학적 지표는 정상화되었으나, 2명에서 말기신부전으로 진행하였다. 이상 12명 성인의 용혈성 요독 증후군은 발병 당시 신요로계 증상의 발현이 주된 형태였으며, 약제로 인한 경우가 가장 많았으며, 세동맥 병변의 경우 예후가 나쁜 경향을 보였다. 말기 신부전으로 이행된 예에서는 최고 혈청 크레아티닌치가 높았다.