

제발성 산후 용혈성 요독증후군 1예

조선대학교 의과대학 내과학교실

김희중*, 김중오, 문규, 정종훈

산후 용혈성 요독증후군은 혈전성 미세혈관병증의 한 임상양상으로서 분만후 수일에서 10주 사이에 발생하며 비면역성 용혈성 빈혈, 혈소판감소증과 신장의 미세혈류 혈소판혈전에 의해 발생하는 신부전의 3대 증상을 특징으로 하는 질환이다. 산후 용혈성 요독증후군은 임신과 관련된 급성 신부전의 한 원인으로서 정확한 발병유에 대한 보고는 없지만 드문 질환으로 알려져 있다. 특히, 제발성 산후 용혈성 요독증후군의 발생 빈도에 대해서는 보고된 바는 없으나 Weiner C. P. 등이 산후 용혈성 요독증후군의 62예중1예에서 제발한 경우를 보고했으며 Gomperts ED등도1예의 제발성 분만후 용혈성 요독증후군에 대해 보고하였다. 분만후 용혈성 요독증후군의 정확한 병인에 대해서는 현재까지 밝혀지지 않았지만 감염이나 에스트로겐의 영향, 그리고 프로스타사이클린의 결핍등에 의한 미세혈관내의 혈전형성과 함께 이로 인한 적혈구의 외상성 파괴로 인한 용혈성 빈혈 및 혈소판감소증이 그 원인으로 가정되고 있다.

(중례) 저자 등은 내원 5년전 1차 분만후 5일경에 발생한 용혈성 요독증후군으로 약한달간의 혈액투석 후 정상 신기능을 회복한 환자에서 최근 내원 2주전 2차 분만후 4일째부터 용혈성 빈혈, 혈소판 감소증 및 황달, 전신부종, 소변량의 감소와 함께 급성신부전의 소견을 보였으며, 확진을 위해 시행한 신조직검사상 내피세포의 종창 및 기저막으로부터의 분리과 함께 내피세포하의 섬유소양 물질의 침착에 의하여 모세혈관과 세동맥혈관벽의 비후 및 이로 인한 협착소견으로 제발성 용혈성 요독증후군으로 진단하고 보존적 치료 및 혈액투석을 시행하였으나 내원4개월이 지난 현재까지 신장기능이상으로 장기적인 혈액투석이 필요한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

Thin Glomerular Basement Membrane Nephropathy를 동반한 Nutcracker 증후군 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

노현경, 유태현, 류동렬, 황재하, 송현용, 신석균, 노현진, 최규현, 이호영, 한대석

Nutcracker 증후군은 좌측 신경맥이 복부 대동맥과 상장간막 동맥 사이의 좁은 공간에서 이들 두 동맥에 의한 압박에 의해 좌측 신경맥압이 증가되고 좌측 신장으로 부터 혈뇨가 생기는 질환이다. 또한 Thin glomerular basement membrane nephropathy는 사구체 기저막의 미만성 비박화와 무증상성 혈뇨 및 가족력을 특징으로 하는 질환이다. 이 두 가지 질환은 혈뇨를 주 증상으로 나타내며 과거 원인 불명으로 생각했던 혈뇨의 일부 원인으로 최근 진단 기술의 발달과 함께 많은 증례 보고 및 병리기전과 치료법이 연구되고 있다. 국내에서도 많은 증례들이 보고되었으나 이 두 가지 질환이 동시에 진단된 증례는 아직 없었다. 저자들은 육안적 혈뇨를 주소로 내원한 환자에서 Thin glomerular basement membrane nephropathy를 동반한 Nutcracker 증후군 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

(중례) 16세 남자 환자로 18개월 전부터 시작된 무통성의 육안적 혈뇨를 주소로 내원하였다. 가족력과 과거력 상 특이한 병력은 없었다. 입원 시 말초혈액 검사에서 혈색소 11.9g/dL, 적혈구 용적률 35.4%, 백혈구 9200/mm³, 혈소판 241000/mm³, 적혈구 침강속도 14mm/hr 였다. 요검사는 pH 6.5, 비중 1.015, 요단백(+), blood (3+), 요침사에서 적혈구 many/HPF, 백혈구 (-)이고, cast 및 RBC 변형은 관찰되지 않았다. 혈청 생화학검사에서 Na/K/Cl 137/3.9/102 mEq/L, BUN/Cr 12/0.7mg/dL, protein/albumin 6.8/4.2g/dL, Ca/P 9.0/4.7 mg/dL, AST/ALT 23/15U/L, cholesterol/TG 147/91 mg/dL, HBsAg/Ab(-/+), HCV-Ab(-), ASO, ANA, VDRL, RA factor, CRP 모두 음성이었으며, C3 82.1mg/dL(정상: 45-86), C4 24.7mg/dL(정상: 11-47), IgG/IgA/IgM 1380/274/245mg/dL로 정상 범주였다. 24시간 요단백량은 441.7mg였다. 신경맥 신장조영술 상 특이 소견은 보이지 않았으며 복부초음파에서 양측 신장의 크기 및 신실질의 초음파 음영은 정상이었다(우측신 10.2cm, 좌측신 11.8cm). 그러나 좌측 신경맥의 신유문부의 직경이 1.05cm으로 확장되어 있었고 점차 직경이 감소하여 대동맥과 상장간막 동맥 사이의 부위(aortomesenteric portion)에서는 0.2cm으로 감소된 소견을 보였으며, 신유문부의 혈류 속도는 20cm/sec였던 것이 대동맥-상장간막 부위에서는 157cm/sec로 증가되었다. 수술 전 시행한 방광경 검사에서는 좌측 요로 입구에서 방광쪽으로 혈뇨가 다량 유출(efflux)되는 소견이 관찰되었다. 좌측 신경맥 조영술에서 좌측 신경맥이 12번 홍추와 1번 요추 사이에서 외부로부터 압박을 받고 있었으며, 압박부위 근위부의 압력은 1-2mmHg, 원위부의 압력은 5-8mmHg로 압박 부위를 중심으로 한 압력차는 4-6mmHg 였다. 환자는 Nutcracker 증후군이 진단되어 내원 15일째 좌측 신경맥 치위술을 시행하였다. 그러나 수술 후 2주 경과 후에도 육안적 혈뇨가 지속되어 신실질의 병변을 배제하기 위해 신생검을 시행하였다. 조직 검사상 광학 현미경 검사에서는 총 8개의 사구체 중 일부 사구체간질의 증가와 신세뇨관 위축이 관찰되었으나 매우 경미하였고, 면역 형광 현미경 검사에서는 사구체간질에 경미한 IgM 침착만이 관찰되었다. 전자 현미경 검사에서는 사구체 기저막이 전반적으로 비박화 되어 있었으며(224-280nm), 족돌기의 변화나 전자 조밀 침착물은 관찰되지 않았다. 환자는 thin glomerular basement membrane nephropathy로 진단되어 enalapril 처방 후 퇴원하여 현재 외래에서 추적 관찰 중이다