P33

패혈성 유산에 의한 범발성 혈관내 응고병증으로 오인된 용혈성 요독증후군

원광대학교 의과대학 내과학 교실
김기훈*, 염주진, 계영하, 이재훈, 심혁, 이명수, 이영진, 박도심, 오석규, 박병현, 김태현, 안선호, 송주흥

용혈성 요독증후군은 미세혈관 용혈성 빈혈, 혈소판 감소증, 급성 신부전증을 특징으로 하는 질환으로 원인은 명확히 알려지지 않았으나 소아에서는 위장염이나 상부 호흡기의 감염후 주로 발생하며, 성인에서는 임신 또는 분만후 합병증으로 발생하고 경구피임약등과도 관계가 있다고 알려져 있으며 Mitomycin-C, Cyclosporin과 같은 항암제, 면역억제제의 사용후에도 발생된다는 보고가 있다. 치료 역시 확실히 정립되지 않았으나 최근에는 혈장교환이 용혈성 요독증후군 환자에서 신기능을 유지하는데 치료적 가치가 있다는 보고가 있다. 임신과 관련된 용혈성 요독증후군은 드물지만 주로 출산 후 전형적으로 발생하는 것으로 알려져 있다. 이에 저자들은 임신 6주에 인공유산 후 패혈성 유산에 의한 범발성 혈관내 응고병증으로 오인된 용혈성 요독증후군 1예를 경험하여 치료하였기에 보고하는 바이다.

증례: 37세 여자 환자가 내원 3일전 산부인과 병원에서 임신 6주에 소파술로 인공유산 후 발생한 하복부통증, 구토와 무뇨를 주소로 응급실로 내원하였다. 산과력 2-0-2-2로 경구피임약이나 자궁내 장치는 사용하지 않았다. 가족력은 특이한 사항 없었다. 내원 당시 이학적 검사는 혈압 100/60 mmHg, 맥박 84회/분, 체온 섭씨 36.2도였고, 의식은 명료하였고 치골상부에 압통이 있었다. 산과 내진에서 핑크색의 탁한 질분비물이 있었고, 자궁은 주먹크기였으나 양측 자궁부속기 위치에 압통이 있었다. 검사실 소견은 말초혈액검사에서 혈색소 6.9 g/dl, 백혈구 14,300/mm^3, 혈소판 119,000/mm^3 , 생화학 검사는 protein 6.6g/dl, albumin 3.9g/dl, Total Bilirubin 1.0mg/dl, AST 38 IU/L, ALT 29 IU/L ALP 159 IU/L, BUN 13mg/dl, Cr 1.6mg/dl, Na 142mEq/L, K 4.4mEq/L, PT 16sec, aPTT 44.3sec, FDP와 D-dimer 양성이었다. 요검사에서 요당은 1+, 요단백은 2++, 적혈구 many/HPF, 백혈구 5-7/HPF 였다. 흉부 및 복부 엑스선 검사와 심전도는 정상이었다. 패혈성 유산에 의한 범발성 혈관내 응고병증과 급성신부전으로 치료중 출혈소견은 없었으나 수혈 후 혈색소가 반복적으로 감소되고, PT 13.5sec, aPTT 30.8, fibrinogen 437mg/dL, LDH 13899 IU/L, 망상적혈구 7.5%, Cooms 반응 음성, 말초혈액 도말검사와 신조직 검사에서 미세혈관병성 용혈성 빈혈에 합당한 소견이 관찰되어 용혈성 요독증후군으로 진단하였다. 환자는 혈액투석과 함께 혈장교환술을 시행하여 무뇨 및 호흡곤란 등의 임상증상의 호전과 함께 신기능이 정상으로 회복되어 현재 외래 추적관찰중이다.

결론: 패혈성 유산에 의한 범발성 혈관내 응고병증으로 의심된 환자에서도 용혈성 빈혈이 심하게 동반된 경우 조기에 용혈성 요독증후군을 고려하여 적극적인 혈장교환술을 시행해야 할 것으로 사료된다.

P34

수혈후 항-Di^b, 항-c, 항-E에 의한 급성 신부전 1예

포천 중문의대 분당차병원 내과학 교실, 남부혈액원*, 임상병리과**
옥계옥, 양동호, 김경수, 권소영*, 강명서**

1965년 Levine이 HDN 아기를 분만한 산모에서 Diego factor (Di^a)를 처음 보고하였다. Di^a항원은 몽고계인 동양인, 미국 인디언, 그리고 그 혼혈인에서만 나타나고 순수한 Caucasians, Negroes, Polynesian, Eskimosis에서는 없는 것으로 밝혀졌다. 1967년 Thompson등에 의해 항-Di^b가 처음으로 발견되었다. 항-Di^a 및 항-Di^b는 면역항체로서 지연성 수혈 부작용이나 신생아 용혈성 질환의 원인이 될 수 있고 항-Di^a는 자연항체로 존재하기도 한다. 우리나라에서는 항-Di^a에 있어서는 4예가 보고된 바가 있고 항-Di^b는 1예가 보고된 바 있으나 임상적으로 임상적으로 질환으로 발견된 경우는 없었다. 본원에서 발견된 항-Di^b에 의한 수혈후 용혈에 의한 용혈성 빈혈 및 급성 신부전이 발생한 1예를 보고한다.

증례 : 32세 남자 환자가 내원 9일전 개인의원 정형외과에서 laminectomy시행 받고 전혈 4단위, 농축적혈구 3단위를 수혈후 내원 4일전(수술 5일째) 소변량의 감소와 혈중 크레아티닌의 증가로 응급실로 전원되었다. 환자는 6년전 외상으로 발목 수술시 수혈 받은 과거력이 있었다. 응급실 내원당시 전신 쇠약감, 오심, 피로감, 요통을 호소하였다. 내원 9일전 수술 당일 혜모글로빈이 12.9 g/dL이었으나 수술후 5일째 혜모글로빈이 7.7 g/dL로 감소하였고 당시 BUN/Cr은 55.4/1.2 (mg/dL), 총 bilirubin은 13.1(mg/dL), AST/ALT은 368/225 (IU/L)이었다. 수술후 7일째 BUN/Cr은 80.5/4.0 (mg/dL), 총 bilirubin은1.1 (mg/dL), AST/ALT은 209/221 (IU/L)이었고 수술후 8일째 혜모글로빈이 6.4 (g/dL), BUN/Cr은 90.4/6.6 (mg/dL), 수술후 9일째 혜모글로빈이 7.2 (g/dL), Reticulocyte count 1.5%, BUN/Cr은 94.8/9.1(mg/dL), LDH은 1480 (U/L), AST/ALT은 23/17 (IU/L), 요검사상 blood 2+, RBC 1-4/HPF, 단백이나 당은 발견되지 않았다. Direct antiglobulin test는 음성이었고 irregular Ab screening (Ortho) 에서는 cell I 4+, cell II 4+, 67 개의 A형 혈액을 교차 시험 결과 모두 부적합 소견을 보였다. 혈청(항-E, 항-c, Di^b)과 적혈구(Di^b+, E-, c-)를 ether elution법으로 적혈구 항원검사 시행 결과 항-E, 항-c, 항-Di^b가 발견되었다. 내원 후 검사한 신 초음파상 신장크기는 정상이었으며 본 환자는 수혈후 불규칙 항체에 의한 용혈성 빈혈과 급성 신부전 진단하에 수술 후 10일째부터 혈액 투석 4차례 시행 후 수술 24일째부터 신기능이 정상으로 회복되어 현재까지 외래 추적 관찰 중 빈혈 소견없이 신기능은 정상상태를 유지하고 있다.