

P25

급성신부전을 동반한 발작성 야간혈색소뇨증

이화여자대학교 의과대학 내과학 교실

배기선 · 박창한 · 김성남 · 임석아 · 강덕희 · 최규복 · 윤건일

배경: 발작성 야간혈색소뇨증은 혈관내 용혈 및 야간에 주로 나타나는 혈색소뇨를 특징으로 하는 비교적 드문 질환이다. 골수에서 혈구를 생성하는 조혈세포에 결함이 있는 질환으로 CD55, CD59가 결핍되어 보체에 과민한 비정상적인 적혈구가 생성되어 혈관내 용혈을 일으키게 된다. 임상경과는 다양하여 빈혈 및 정맥 혈전, 감염, 골수형성 부전등에 의한 증상을 보이고 드물게 신부전을 초래한다. 국내에서는 초기임상소견으로 급성신부전을 보인 발작성 야간혈색소뇨증 환자 증례보고 2예가 있어 저자들이 경험한 1예를 보고하는 바이다.

증례: 50세 여자환자가 5일간의 오심, 어지러움증, 식욕저하, 소변량 감소, 발열과 기침을 주소로 타병원에서 입원하여 검사소견상 BUN/Cr 98/12.8mg/dL 소견 보여 본원으로 전원되었다. 환자는 과거력상 특이 소견 없었고 남동생이 고혈압으로 투약중이다. 내원당시 검사소견상 혈색소는 6.7g/dl, 헤마토크릿 18.8% 백혈구는 4,100/mm³, 혈소판은 227,000 mE/dl, 망상적혈구수는 1.2%이었다. 소변검사상 microscopic hematuria, Hemosiderinuria 소견 보였다. 일산화탄소검사에서 BUN/Cr 103/15.3mg/dl, Lactate dehydrogenase 2543IU/L 소견외에는 정상이었다. 말초혈액도말검사에서 macrocytic normochromic anemia가 관찰되었고 Vit B12, folate는 정상이었으며 혈장 Haptoglobin은 1.2mg/dl로 낮았다. 혈액응고 검사상 PT, aPTT는 정상하였고, Fibrinogen 423mg/dl, FDP 5-20µg/dl, D-dimer >1.0µg/mL 였으며 Direct/Indirect Coombs' test, FANA는 음성이었다. Ham's test는 음성이었으며 CD16과 CD59에 대한 flow cytometry analysis에서 RBC fraction의 CD59 양성율은 88 %였으나 WBC fraction의 CD16, CD59 양성율은 각각 50%, 46%로 감소되어 있었다. 복부초음파 검사상 양측신장의 실질내음영증가, 신장크기 증가된 소견 보였고, 골수생검상 세포의 충실도는 정상이었으며 철결핍성 빈혈의 소견을 보였다. 환자는 혈액투석 4차례 시행받은 후 BUN, creatinine 12/1.2mg/dl로 정상화되고 소변량 정상화되어 퇴원하고, 외래에서 prednisolone 투여하며 추적관찰 중이다. 이 증례를 통하여 급성신부전의 원인의 하나로 발작성 야간혈색소뇨증도 고려해야 할 것으로 생각된다.

P26

양측 하지마비와 급성신부전을 동반한 횡문근융해증

이상주, 최대은, 박기현, 장윤경, 나기량, 송창준*, 이강욱, 신영태
충남의대 내과학교실, 방사선과학교실*

급성 알코올 중독은 횡문근융해증의 중요한 원인으로 알려져 있으나 척수의 급성 병변과의 관계는 보고된 바 없다. 또한 횡문근융해증과 관련된 급성신부전증, 혹은 myoglobinemia가 척수질환과 관련된 보고도 없었다. 최근 보고자들은 폭음 후 양측 하지 마비 및 감각상실 등의 급성 횡단성 척수염의 임상상과 횡문근융해증에 의한 급성신부전을 동시에 보인 예를 경험하여 보고하고자 한다.

증례: 평소 건강하던 47세 남자가 내원 전날 양주 두 병을 마시고 잔 후 양측 하지마비, 껍뇨, 전신부종을 보여 내원하였다. 이학적 검사상 혈압 110/80mmHg, 호흡수 24회/분이었으며, 체온은 37.2 °C였다. 신경학적 검사상 양하지의 근력이 G0/G0, 항문괄약근 긴장도 소실, 심부 건반사 소실, 및 심한 감각장애가 있었다. 혈액검사상 백혈구 12,500/mm³, 혈색소 14.1g/dl, 혈소판 300,000/mm³이었다. 혈액화학검사에서 BUN 56.2mg/dl, creatinine 3.5mg/dl, Albumin 3.5g/dl, Ca 6.7mg/dl, P 5.8mg/dl, uric acid 0.6mg/dl, CPK 69,659U/L, LDH 5,891IU/L, 혈청 myoglobin 399ng/ml이었다. 동맥혈 가스검사상 pH 7.41, PaCO₂ 32mmHg, PaO₂ 102.8mmHg, HCO₃ 18.4mmol/L이었다. 요검사상 pH 5.0, 요단백(++), 잠혈반응(+++), RBC 0-1/HPF, WBC 2-3/HPF이었고 소변의 myoglobin 치는 3000ng/ml 이상이었다. 뇌척수액 검사상 pH 7.0, RBC 1/mm³, WBC 2/mm³, 총단백 69.8mg/dl, glucose 90.7mg/dl이었다. 전신 골 주사 검사상 목, 엉덩이, 양하지 등의 연부조직에 횡문근융해증에 합당한 방사능섭취 소견이 있었다. 뇌 핵자기공명검사에서 T2 강조영상에서 흉추 5번에서 7번까지의 척수 중심부에 고신호강도의 병변이 있어 급성 횡단성 척수염 또는 척수경색이 의심되었다. 2병일 재부터 6병일 재까지 응급 혈액투석을 시행하였고 신기능은 회복되었다. 감각장애는 완전히 회복되었으며 하지 근력은 GII/GII로 일부 호전되고 있으며 현재 추적관찰 중이다.