P27

발작성야간혈색소뇨증에서 발생한 급성신부전

충남의대 병리학 교실*, 내과학 교실

박기현, 박상은, 최대은, 이상주, 장윤경, 나기량, 서광선*, 이강욱, 신영태

발작성 야간혈색소뇨증(paroxysmal nocturnal hemoglobinuria : PNH)은 드문 질환으로 후천적으로 골수 조혈간세포(hematopoietic stem cell)의 클론성 장애에 의하여 활성화된 보체에 과민한 비정상적인 적혈구가 생성되어 혈관내 용혈을 일으키는 것으로 알려져 있다. 발작성 야간혈색소뇨증과 관련되어 나타나는 신장질환은 요로계 감염과 신정맥 혈전증과 점진적인 신기능 감소이며, 급성 신부전은 매우 드물다. 저자들은 최근 발작성 야간혈색소뇨증에서 발생한 신정맥혈전증이 없이 혈액투석 치료가 필요할 정도의 심한 급성신부전을 보였고, 신장조직검사를 통하여 신장내 특징적인 혈철소(hemosiderin)의 과도한 침착을 보인 예를 경험하였기에 보고한다.

증례 : 25세 남자환자로 4년전에 발작성 야간혈색소뇨증으로 진단을 받고서 1년간 외래통원치료를 받았으나 그 후 자의로 치료를 중단하였고 2일전부터 발생한 전신 쇠약감으로 내원하였다. 이학적 소견상 결막은 창백하였고 급성병색을 보였다. 검사실 소견상 혈색소 3.4 g/dl, 망상적혈구 6.9%, LDH 2882 IU/L(218-412), haptoglobin <13(30-200) 으로 혈관내 용혈이 있었고, 혈청 BUN 54 mg/dl, creatinine 9.5 mg/dl 로 급성신부전을 보였다. 소변검사상 요단백(++), bilirubin(+), 잠혈반응(+++), RBC 10-15/HPF, WBC 1-2/HPF 였으며 Ccr 4.8ml/min, 24시간 소변 총단백은 0.79g/day 였다. Flow cytometry상 CD55 5.69%(90%), CD 59 Type I 84%(100%), Type II 16%(100%)로 GPI-anchored protein의 결손이 확인되었다. 신장 도플러 초음파상 신혈류는 보존되어 있었으며 혈전의 증거는 없었다. 신장 핵자기공명영상에서 T2강조영상에서 양측 신장피질이 미만성으로 저신호강도를 보여 신장내 혈철소의 침착에 의한 특징적인 변화로 생각되었다. 신장조직검사상 급성 세뇨관괴사의 소견이 있었으며 신장조직의 철염색상 세뇨관 상피세포에 과량의 혈철소의 침착 소견이 있었다. 환자는 적혈구 수혈, 스테로이드 요법 및 혈액투석으로 신장기능은 점차 회복되어 3주째 정상이 되었다.

P28

Bartter씨 증후군 1례

Bartter씨 증후군은 저 칼륨혈증으로 발현한 대사성 알칼리증, 고 레닌혈증, 고 알도스테론혈증을 보이면서 고혈압 및 부종을 수반하지 않고, 소변 내 prostaglandin 배설의 증가 및 angiotensin II에 대한 혈압반응의 저하, 병리 조직학적으로 사구체 근접부 장치의 증식 등을 동반하는 질환으로 1962년 Bartter등이 처음 보고하였다. 주로 소아에 호발하고 성인에서는 희귀한 질환이나 저자들은 성인에서 발현한 Bartter씨 증후군 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 48세 여자 환자가 3년 간의 전신 무력감을 주소로 본원 신장내과 외래를 방문하였다. 과거력상 3년 전 직장암으로 수술 및 6차례의 화학요법을 받았다. 당시 저 칼륨혈증이 있었으나 특별한 치료는 받지 않았다. 이뇨제나 하제를 복용한 과거력은 없었다. 진찰 소견상 혈압은 110/60mmHg이었고 함요 부종도 없었다. 검사 소견 상 혈청 potassium 2.7mEq/L, chloride 101mEq/L, pH 7.461, $PaCO_2$ 41.8mmHg, PaO_2 91.3mmHg, HCO_3^- 30.0mmol/L으로 저칼륨혈증과 대사성 알칼리 혈증을 보였고 혈장 renin 4.8ng/ml/hr(supine), 5.0ng/ml/hr(erect), aldosterone 3.6ng/ml/hr(supine), 7.8ng/ml/hr(erect)로 고 레닌혈증 있었으나 고 알도스테론혈증은 보이지 않았다. 24시간 뇨검사상 calcium 484.8mg/day, magnesium 199.2mg/day로 과칼슘뇨증 보였다. 복부 초음파상 신석회침착의 소견 보였다. 신조직검사의 광학 현미경 소견상 19개의 사구체 중 3개에서 사구체 근접부 장치의 증식 및 맥관 내막의 섬유화가 관찰되었고 면역형광 검사상 10개의 사구체에서 맥관 내막에 경도의 C_3침착이 관찰되었다. 전자 현미경 소견상에는 특이소견 없었다.

치료 및 경과 : Spironolactone 및 potassium chloride의 투여로 혈청 potassium 3.2mEq/L 정도로 호전되어 외래 추적 관찰 중이다.