

자기공명촬영에서 저신호 강도가 관찰된 급성신부전을 동반한 발작성 야간 혈색소뇨증 1예

가천의대 길병원 내과

박철희, 이종호, 이준승, 이현희, 정우경

후천적 조혈간세포의 이상에 의한 만성 용혈성 빈혈인 발작성 야간 혈색소뇨증(paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, 이하 PNH)에서 동반되는 급성신부전은 혈관 내 용혈에 이은 다량의 혈색소 유출에 의해서, 또는 양측성 신정맥 혈전증 등의 기전에 의해서 발생하는 것으로 알려져 있다. 한편 자기공명촬영상 신세뇨관에 침착된 철철소의 paramagnetic 효과에 의해서 저신호 강도가 신피질에 국한되어 관찰되는 것이 PNH의 특징적인 소견으로 보고 되어 있다. 저자들은 상기도 감염 후 용혈성 빈혈과 급성신부전을 보인 환자에서 GPI 부착 단백질검사, Ham's 및 sucrose 검사로 PNH를 확진하고 자기공명촬영상 특징적인 소견을 보였던 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 33세 여자가 내원 2일 전부터 발생한 근육통, 오한, 구토 증상으로 개인의원에서 상기도감염 의심 하에 치료 중 소변양이 점차 감소하여 내원하였다. 과거력상 10년 전 용혈성빈혈 진단을 받았고 5년 전, 임신 6개월에 역시 용혈성 빈혈로 치료 받았다. 이학적검사상 활력징후는 정상범위였고 급성병색을 보였으며 결막은 약간 창백해 보였으나 황달은 없었다. 검사소견상 혈색소 8.7g/dL, 헤마토크리트 30%, 백혈구수 4440/mm³, 혈소판수 124000/mm³이었으며 망상적혈구수 3.6%였다. 말초혈액도 말검사상 정도의 대소부동증과 정구성, 정색소성 빈혈 소견이었다. 혈청생화학검사상 혈중요소질소 54mg/dL, 크레아티닌 7.5mg/dL, 단백질 7.1g/dL, 알부민 3.6g/dL, 총빌리루빈 1.7mg/dL, AST/ALT 156/40 IU/L, alkaline phosphatase 265 IU/L, LDH 2925 IU/L, haptoglobin 5.83mg/dL, iron 75 ug/dL, TIBC 407 mg/dL, Ferritin 184.2 ng/mL였다. 소변검사상 뇨혈색소 3+, 단백뇨 2+, RBC 0-1/HPF 이었다. 직접 및 간접 Coombs시험은 모두 음성이었다고, FANA도 음성이었다. Sucrose hemolysis 검사 1.9%에서 용혈을 보였고, Ham검사에서 양성반응을 보였으며 GPI 부착단백질(CD55,CD59) 발현검사에서 양성반응을 보였다. 급성신부전에 대한 대증요법치료 중 요독 증상 악화되고 크레아티닌 13.8mg/dL로 증가되어 입원 5 병일째 응급혈액투석을 시작하였다. 입원 6 병일째 PNH진단 후 자기공명영상촬영을 하였으며 양측 신장의 외피질을 따라 T1, T2 조영상에서 석회화 없이 저신호 강도가 관찰되었고 신동정맥에 혈전증 소견은 없었다. 혈액투석 및 지속적인 대증요법 시행후 혈청 크레아티닌, 혈색소 정상화 되어 입원 18일째 퇴원하였고 현재 외래 추적관찰 중으로 정상 신기능을 유지하고 있다.