

발작성 야간혈색소뇨증에서 발생한 재발성 급성 신부전증

원광대학교 의과대학 내과학교실

정성원, 이재훈, 심미령, 이상재, 양봉준, 이유민, 이명수, 백승훈, 안선호, 송주홍

서 론: 발작성 야간혈색소뇨증(Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, 이하 PNH라 약함)은 조혈간세포의 후천성 이상에 의해 발생하는 만성 혈관 내 용혈성 빈혈, 정맥내 혈전증, 조혈능이 결핍을 특징으로 하는 질환으로 이는 골수 내 조혈간세포 분지에서 보체결합능이 높은 혈액세포가 생산되어 보체와의 비정상적인 과민반응 때문으로 발생한다. PNH 환자에서 신장침범은 대개는 양성이고 이는 근위세뇨관에 혈색소의 침착이나 신장의 미세혈관에 반복적인 혈전증에 의해 발생하는데 만성신부전으로 이행할 수 있으며, 드물지만 급성신부전증이 발생할 수 있다. 저자들은 PNH에 의하여 재발성 급성신부전이 발생하여 혈액투석 후 신기능 회복을 보인 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례: 69세, 남자로 내원 6개월 전 개인병원에서 만성 치루 수술 후 뇨량 감소 소견 보여 본원으로 전원 된 환자로 PNH에 의한 급성 신부전으로 진단하였고 우측 하지에 심부정맥 혈전증 동반되어 혈액투석과 항응고제(coumadin) 사용 후 신기능 회복되어 항고혈압제와 항응고제를 사용하면서 외래 추적 관찰 중 내원 일주일 전부터 육안적 혈뇨가 발생하고 내원 전 날 부터 뇨량 감소와 노작성 호흡곤란 있어 입원함. 급성 병색을 보이고 있었고, 혈압 130/80 mmHg, 맥박 84회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.5°C였다. 의식은 명료하였고 결막은 창백하였다. 6개월 전 입원 시 용혈성 빈혈 의심되어 시행한 검사에서 혈철소뇨(hemosiderinuria) 양성, LAP score 감소, Coomb's test 음성, 그리고 Ham's test 양성, flow cytometry에서 CD55, CD59 양성으로 PNH로 진단하였다. 입원 시 Hb 7.3 g/dL, Hct 21.4%, WBC 5.96/mm³, PLT 221/mm³, PT (INR) 1.43이었다. 뇨검사 상 헴(heme), hemosiderinuria 양성, LDH 3883 U/L, reticulocyte 3.5% heptoglobin 2.1 mg/L이고, Na⁺/K⁺ 147.2/4.9 mEq/L, BUN/creatinine 118/16.6 mg/L이었다. PNH환자에서 급성 신부전이 재발하여 신동정맥과 간정맥의 혈전증 동반여부를 보기 위해 시행한 복부 MRI & MRA 검사에서 신피질성 혈철소침착증(renal cortical hemosiderosis)을 보였고 신동정맥과 간정맥에 혈전의 증거는 없었다. 용혈발증으로 인한 급성신부전의 재발로 진단하여 스테로이드와 수액 및 이뇨제 투여 중 요독증세 발생하고 creatinine 더욱 상승하여 혈액투석을 시행하였다. 내원 10일째까지 4차례 투석시행 후 전신증세 호전과 신기능이 회복되었고 퇴원하여 현재 중등도 용량 스테로이드를 복용하면서 외래 추적 관찰 중이다.