

Erythropoietin에 저항성을 보인 유지 혈액투석 환자에서 발견된 진성 적혈구 무형성증 1예

충북대학교 의과대학 내과학교실, 진단검사의학교실¹

한지숙, 권순길, 김혜영, 신경섭¹

서 론: 대부분의 만성 신부전 환자들은 erythropoietin이 결핍되어 있어 유전자 재조합을 통해 합성한 erythropoietin의 투여를 필요로 한다. 그러나 유지 혈액투석중인 많은 환자에서 erythropoietin에 대한 반응이 저하되는 경우가 있고 그 원인으로는 저장철의 결핍, 만성적인 출혈 등 이외에도 여러 원인이 있을 수 있으며, 최근 erythropoietin 항체에 의한 적혈구 무형성증이 드물게 보고되어 있으나 국내에서는 아직 보고된 바 없었다. 이에 저자들은 충분한 양의 erythropoietin을 투여하였음에도 불구하고 빈혈이 지속되었던 환자에서 골수 검사를 통해 진성 적혈구 무형성증을 진단하였기에 이를 보고하고자 한다.

증 례: 59세 여자 환자가 전신쇠약감과 어지러움을 주소로 내원하였다. 환자는 만성신부전으로 8년전부터 복막투석을 해오다가 반복적인 복막염으로 3년 전부터는 유지 혈액투석 중이던 환자로 처음 투석부터 지속적으로 erythropoietin을 투여 중이었으나 약 2년 전부터 erythropoietin 4000단위의 주 3회 피하주사에도 불구하고 혈색소 수치가 저하되어 그때마다 투석 중이던 개인의원에서 적혈구 수혈을 받아왔다고 하였다. 내원 당시 활력징후는 혈압 150/90mmHg, 맥박 72회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃였으며, 신장 153cm, 체중은 53.4kg였다. 검사실 소견상 혈색소 6.1g/dL, 혈구용적율 18.7%, 백혈구 6540/mm³, 혈소판 146K/mm³였으며 요소질소 88mg/dL, 크레아티닌 11.5mg/dL였다. 혈청 철은 215 µg/dL, 철결합능은 226µg/dL였으며 혈청 페리틴은 1000 이상으로 높게 측정되었다. 위 내시경 및 대장 내시경소견은 모두 정상이었으며 말초혈액 도말검사결과는 만성 빈혈에 부합하는 소견이었으나 골수검사상 거대핵세포 및 백혈구형성은 정상 소견이나 적혈구계 전구세포들은 전혀 관찰되지 않았으며 골수 섬유화나 종양세포 등은 관찰되지 않는 진성 적혈구 무형성증을 확진하였으며, 이후로 시행한 Parvovirus, EBvirus, CMV 등의 PCR에 모두 음성반응을 보였고 erythropoietin 혈중농도도 1140mIU/ml(11-30)로 증가되어 있었으며, 흉부 전산화 단층촬영도 정상 소견이었다. 환자는 현재까지 외래 통해 스테로이드 치료중이다.

만성 신부전 환자에서 충분한 양의 erythropoietin을 사용 중에도 원인을 알 수 없는 빈혈이 지속될 경우 골수 검사를 고려해 볼 필요가 있다고 사료된다.