

CAPD 환자에서 rHuEPO-alfa 투여 후 발생된 진성 적혈구 무형성증 환자를 Cyclosporin과 Darbepoetin-alfa로 치료한 1예

국민건강보험공단 일산병원 내과, 연세대학교 의과대학 내과학교실

나형중 · 남동혁 · 김동환 · 이동형* · 강이화 · 유태현 · 신석균

항 에리트로포이에틴 항체 (recombinant human erythropoietin, rHuEPO)와 관련된 진성 적혈구 무형성증 (Pure red cell aplasia, PRCA)은 투석환자에서 낮은 망상 적혈구, 골수에서 적혈구 모세포의 부재, 에리트로포이에틴 치료에 대한 저항을 특징으로 하는 드문 혈액학적 질환이다. 1988년 처음으로 항 에리트로포이에틴 항체에 의한 진성 적혈구 무형성증이 보고된 이래, 1998년 이후에는 200예 이상이 전 세계적으로 보고되고 있으며, 국내에서도 2004년 이후 3예가 보고되었다. 치료로는 Cyclosporin과 스테로이드 등 면역 억제제가 사용되고 있으나, 예후는 매우 불량한 것으로 알려져 있다. 이에 저자들은 rHuEPO-alfa 투여 후 발생된 진성 적혈구 무형성증 환자에서 면역억제제 사용 이후 Darbepoetin-alfa를 사용하여 혈색소 증가소견을 보인 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 67세 남자 환자가 3일간의 어지움을 주소로 입원하였다. 환자는 내원 4년 전부터 말기신부전으로 지속성 외래 복막투석을 하였으며, rHuEPO를 주 4,000 IU씩 피하주입하여 혈색소가 잘 유지되었으나, 내원 3개월 전부터는 주당 12,000 IU까지 용량 증량하여 투여받았음에도 불구하고 혈색소 유지 위해 간헐적인 수혈이 필요한 상태였다. 내원 당시 시행한 혈액 검사상 Hb 4.9 g/dL Hct 14.3%, Fe 198 µg/dL, ferritin >1,650 ng/mL, TIBC 214 µg/dL, %Sa, Fe 96.3%, reticulocyte count 0.21% (3,280/mm³)였으며, 위내시경 및 대장내시경 검사 상 위장관 출혈의 증거는 없었다. 골수 흡인생검상 세포 충실도는 20%로 감소되어 있었는데, 적혈구 모세포 감소, M:E 비가 77.3:1로 적혈구계의 심한 감소가 관찰되었다. 이에 rHuEPO-alfa 사용을 중단하였고, 3개월간 Cyclosporin과 Prednisolone을 사용하며 경과 관찰하였으나 혈색소 감소가 지속되어 간헐적인 수혈이 필요하였다. 이후 Darbepoetin-alfa를 40 mcg를 주 1회로 투약 시작 후 더 이상의 수혈은 필요하지 않았고 투약 3주째 혈색소 9.6 g/dL까지 상승소견 보였다.