

## 신장 이식 후 발생한 비정형 요독성 용혈 증후군 1예

인제대학교 부산 백병원 신장내과<sup>1</sup>, 흉부외과<sup>2</sup>, 병리과<sup>3</sup>

유종원<sup>1</sup> · 박석주<sup>1</sup> · 김태희<sup>1</sup> · 윤영철<sup>2</sup> · 강선우<sup>1</sup> · 김태희<sup>1</sup> · 김현주<sup>1</sup> · 강미선<sup>3</sup> · 정은주<sup>1</sup> · 김영훈<sup>1</sup>

### A Case of Atypical Hemolytic Uremic Syndrome after Kidney Transplantation

Jong-Won Yu<sup>1</sup>, Seok-Ju Park<sup>1</sup>, Tae-Hee Kim<sup>1</sup>, Young-Chul Yoon<sup>2</sup>, Sun-Woo Kang<sup>1</sup>  
Tae-Hee Kim<sup>1</sup>, Hyun-Joo Kim<sup>1</sup>, Mi-Seon Kang<sup>3</sup>, En-Ju Joung<sup>1</sup>, Yeong-Hoon Kim<sup>1</sup>

Inje university Busan Paik Hospital Nephrology<sup>1</sup>, Cardiovascular surgery<sup>2</sup>, Pathology<sup>3</sup>

**배 경:** 비정형 요독성 용혈 증후군은 매우 드문 질환으로 미세 혈관병성 용혈성 빈혈, 혈소판 감소증, 급성 신부전을 특징으로 하는 질환으로 유발인자로서 shiga toxin -producing bacteria 감염에 의하지 않고 보체계 활성화의 대체경로의 조절부전에 의하여 발생하는 것으로 알려져 있다. 저자들은 원인미상의 말기 신부전 환자에서 신장이식 후 치료에 반응하지 않았던 비정형 요독증후군환자를 경험하였기에 보고 하는 바이다

**증 례:** 55세 여자 환자가 뇌사자로부터 신장이식을 받았다. HLA mismatch 개수는 5개였다. 초기 면역억제 유도는 cyclosporine, mycophenolate mofetil, steroid, basiliximab으로 하였다. 이식 후 4일째 혈청 creatinine은 1.89 mg/dL로 비교적 양호한 경과를 보였고 3,530 cc 가량의 소변량을 보이면서 양호한 경과를 보였다. 그러나 그 후부터 혈중 creatinine이 더 이상 감소하지 않고 혈색소 5.8 g/dL 혈소판 62,000/mm<sup>3</sup>로 감소 및 LDH의 증가 소견을 보였다.

설사는 하지 않았고 혈액도말 검사에서 분열적혈구 소견을 보였고 Coombs test 음성소견을 보였다. 신조직 검사에서는 경계성의 급성 세포성 거부반응의 소견을 보여 tacrolimus를 sirolimus로 바꾸고 Steroid pulse 치료와 함께 plasmapheresis를 시행하였다. 그러나 환자의 신기능이 계속 나빠져 다시 시행한 이식신 조직 검사에서 사구체 모세혈관내 섬유소 혈전을 보였고 이식신 도플러에서 저항계수 (resistive index)가 0.83을 보였으며 환자의 소변은 하루 500 cc 이하로 감소하였고 혈청 creatinine은 8.5 mg/dL까지 상승하여 결국 이식신을 제거하였다. 이 후 시행한 ADAMTS13 activity 검사는 105%로 정상였으나 Factor H level이 정상에 비해 반 정도로 감소되어 있었다

**Key Words:** 신장이식

Kidney transplantation