

순수적혈구형성부전증 1례

영남대학교 의과대학 임상병리학교실
최명숙 · 이재훈 · 전창호 · 김경동 · 김정숙

영남대학교 의과대학 내과학교실

현명수

- 환 자 : 장 ○ ○, 55세, 여자
- 주 소 : 갑작스런 심한 두통
- 과거력 : 고혈압
- 가족력 : 특기사항 없음
- 현병력 : 입원 당시 갑작스런 뇌동맥류 파열로, 본원 신경외과에서 개두술을 시행받은 후 Cefotaxime*, Amikin* 등의 항생제 치료를 46일간 받았으며, 입원 직후부터 항경련제인 diphenylhydantoin으로 1000mg/day 씩 4일간 정주후, 입원 4일째부터 300mg/day 씩 경구 투약을 받았으며, 또한 Solumedrol*, Solucortef*, bethamethasone 등 스테로이드 제제를 약 3주간 치료받던 중, 입원 36일째부터 갑자기 고열이 발생하였고, 입원 38일부터는 검붉은 노가 나와 급성신부전증으로 발전하였으며, 이 후 수혈로도 교정이 잘 되지 못하는 빈혈이 급격히 악화되면서 골수 검사를 위시한 혈액학적 검사를 시행하게 되었다.

· 이학적 소견 : 체온 38.9°C, 호흡 22회/분, 혈압 130/90mmHg, 맥박 100회/분이었고 안면은 창백했으며 공막은 경한 황달기를 보였고 결막은 중등도의 빈혈 색조를 나타냈다. 왼쪽 폐에서 천삭음이 들렸고, 오른쪽 상부부에 압통이 있었으나, 간과 비장은 촉진되지 않았다. 왼쪽 하지에 피부괴사가 있었다.

· 일반혈액 검사 : 입원 당시 실시한 혈액검사에서 혈색소치 15.4gm/dl, 적혈구 용적 47%, 백혈구 수 17,800/mm³이었으며, 갑작스런 발열이 있었던 입원 36일에 실시한 일반혈액 검사에서 혈색소치 9.3gm/dl, 적혈구 용적 27%, 백혈구 수 5,300/mm³이

서론

순수적혈구형성부전증(pure red cell aplasia; 이하 PRCA라 함)은 골수에서 백혈구나 혈소판의 생산은 정상이나 적혈구만이 선택적으로 생산되지 못하는 질환으로, 빈혈, 망상적혈구감소증, 골수의 적혈구계의 저형성증을 특징으로 한다.

1922년 P. Kaznelson 이 처음으로 재생불량성빈혈과 구별하여 acquired pure red cell agenesis (erythroblastopenia)라고 기술하였으며,¹⁾ 1932년 Lescher와 Hubble이 최초로 PRCA로 기술하였고,²⁾ 그외에도 pure red cell anemia, erythroblastic hypoplasia, erythroblastopenia, erythroid hypoplasia, red cell agenesis등으로 불려지기도 하였다.³⁾

저자들이 조사한 바로는 국내 문헌에는 지금까지 모두 27예⁴⁻³⁰⁾가 보고되어 있는데, 그 발병 원인별로 보면 선천성인 것, 흉선종과 동반된 것, 폐결핵을 동반한 것, 급성 전격성 간염을 동반한 것, 전신성 홍반성 낭창과 동반한 것, 자가 면역성 용혈성 빈혈과 동반한 것, diphenylhydantoin과 관련된 것, sodium valporate에 의한 것등이다.

저자들은 심한 환골내 용혈에 의한 혈색소뇨가 동반된 순수적혈구형성부전증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

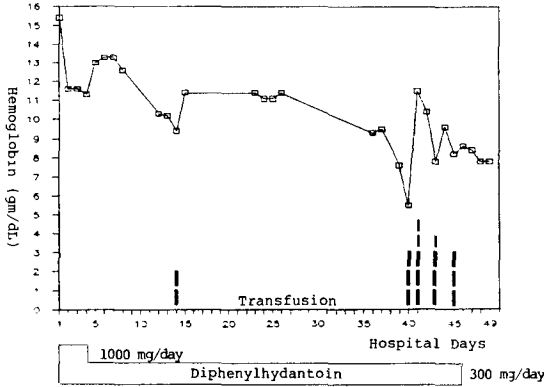


Fig. 1. Serial changes of hemoglobin level, units of transfused blood (packed red cells or whole blood in large block, fresh frozen plasma in small block) and dose of diphenylhydantoin.

Table 1. Bone Marrow Differential Count

Nucleated cells	%
Myeloblast	1.2
Promyelocyte	4.7
Myelocyte	23.8
Metamyelocyte	6.5
N. Band	21.5
N. Segmented	26.7
Lymphocyte	9.8
Eosinophil	0.5
Basophil	0
Plasma cell	1.5
Pronormoblast	1.3
Basophilic normoblast	0.5
Polychromatic normoblast	0.5
Orthochromatic normoblast	0
Histiocyte	1.5
Total	100
M : E ratio	36.7 : 1

었으며, 백혈구 감별제 산상 과립구 57%, 임파구 14%, 단구 2%, 호산구 6%로 나타났다. 입원 40일에 실시한 일반혈액 검사에서 적혈구 $194 \times 10^4/\text{mm}^3$, 혈색소치 5.5 gm/dl, 적혈구 용적 17.0%, 백혈

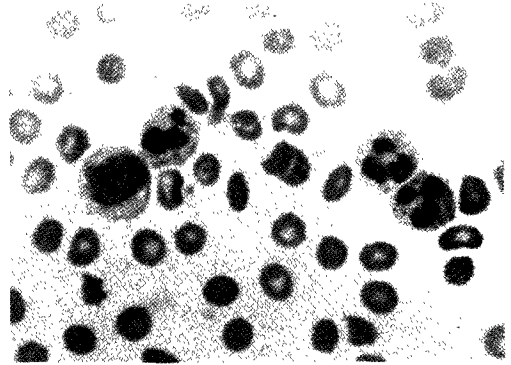


Fig. 2. Peripheral blood smear showing normocytic normochromic anemia with poikilocytosis and heavy toxic granulation in granulocytes. (x 1000)

구수 $5,700/\text{mm}^3$, 혈소판수 $23.3 \times 10^4/\text{mm}^3$, 망상적혈구 0.1%, 적혈구 침강속도 70mm/hr이었다 (Table 1, Fig. 1). 말초혈액 도말표본을 통한 혈구의 형태학적 검사에서 정구성 정색소성 빈혈, 백혈구의 심한 독성 과립의 출현 및 적혈구의 형태이상 소견(경한 대소부동증, 중등도의 분열적혈구와 burr cell, helmet형 등)이 나타나 용혈성 빈혈에 부합되는 것으로 나타났다 (Fig. 2). 그러나 직접 및 간접 coombs 검사는 모두 음성으로 나타났으며, 적혈구의 삼투적 취약성 검사도 정상이었고, Hams' test도 음성으로 나타났으며, 망상적혈구의 심한 감소 등을 감안할 때 단순한 용혈성 빈혈로 볼 수 없는 양상을 나타냈다.

· 골수 천자 및 생검 소견 : 입원 48일에 시행한 골수 천자 및 생검에서 세포충실도는 약 60%로서 환자의 나이를 감안하면 정상범위내에 속하였으며 골수도말표본에서 M : E비가 36.7 : 1이었으며, 과립구계 및 거핵구계의 세포수와 성숙도는 정상이었으나, 적혈구계 세포는 거의 관찰되지 않았다 (Table 2, Fig. 3 & 4). 철염색에서는 골수 파편에서 저장철의 심한 증가가 있었다.

· 일반 검사 : 입원당시 뇨검사에서는 단백이 양성(2+)이었으며, 잠혈반응은 음성이었고, 요침사에서 적혈구 7~8/HPF였다. 입원 36일에는 단백 음성, 잠혈반응 ++, 적혈구 30~40/HPF, 백혈구 20~30/HPF였으나 입원 39일 이후에는 단백이

Table 2. Summary of Hospital Course

Hospital	Days	Hgb	Hct	RBC	WBC	Platelet	Reti	Urinalysis				Comment	
		(mg/dl)	(%)	(X10 ¹² /L)	(X ³ /L)	(X19 ³ /L)	(%)	Prot.	Blood	RBC	WBC		
				count	count	count	count			(/HPF)	(/HPF)		
(24/09/88)	1	15.4	46.0		17.8			2+	—	7-8	—	Admission with diphenylhydantoin therapy (1000mg/day i. v.)	
	2	11.6	35.0		14.3							Operation	
	4	11.3	32.6	366	13.0	134						Hydantoin 300mg/day P.O.	
	8	12.6	37.0					—	1+	—	—		
	13	10.2	31.0										
	14	9.4	29.0									Transfusion(P/C 2unit)	
	15	11.4	34.0		17.8								
	26	11.4	34.0										
	36	9.3	27.0		5.3			—	2+	30-40	20-30	fever Sputum culture : P. aeruginosa Urine culture : C. tropicalis	
	37	9.5	28.0		5.7							fever, diarrhea	
	39	7.6	21.2	242	5.2	216		2+	2+	10-20	20-30		
	40	5.5	17.0	194	5.7	233		3+	3+	2-3		Transfusion(P/C 3unit)	
	41	11.5	34.0	335	5.9	205	0.1	3+	3+	many	3-5	Transfusion(W/B 3unit and FFP 2unit) Osmotic frag. test; normal Coomb's test; negative	
	43	7.8	20.6	233	4.2	184	0.1	2+	3+	many	3-5	Transfusion(P/C 3unit and FFP 1unit)	
	44	9.6	28.5		4.9			3+	4+	many	2-3		
	45	8.2	24.0		6.2			3+	3+	many	3-5	Transfusion(P/C 3unit)	
	46	8.6	25.5	284	9.4	123	0.1	1+	3+	many	1-2	Discontinued diphenylhydantoin	
	48	7.8	21.9	244	15.6	147						BM study	
	49	7.8	21.9	244	15.6	147						Hopeless discharge	

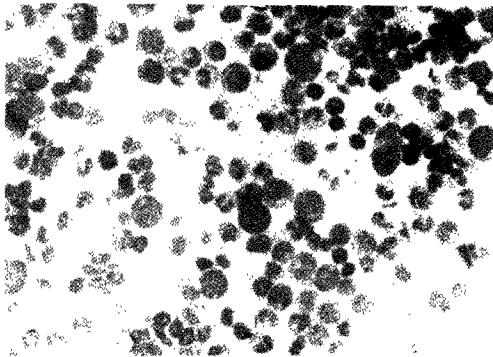


Fig 3. In bone marrow aspiration smear, erythroid precursors are nearly absent. (x 400)

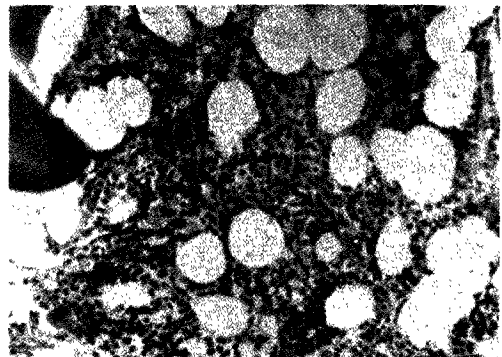


Fig 4. Bone marrow section shows normal cellularity with well preserved megakaryocytes. (x 200)

++ 내지 ++++로 나타났으며, 소변의 색조는 대체적으로 검붉은 색을 띄었는데, 혈뇨와 동반된 혈색소뇨로 판명되었다.

발열 직후인 입원 36일에는 객담배양에서 P. aeruginosa, 요배양검사서 C. tropicalis와 S. epidermidis가 분리되었다.

입원 직후 실시한 생화학적 검사에서 총단백질 5.5 g/dl, 알부민 3.0 g/dl, 총 빌리루빈 1.7mg/dl, 직접빌리루빈 0.6mg/dl, AST 388 U/L, ALT 206 U/L, LDH 3965 U/L, r-GTP 359 U/L이고, 혈청 철은 139mg/dl, 혈청철결합능은 245mg/dl, ferritin 1,000ng/ml 이상, 엽산 14.89ng/ml, Vitamin B 12

Table 3. Classification of pure red cell aplasia

I. Congenital (Diamond-Blackfan)
II. Acquired
A. Primary
1. Immunoglobulin inhibitors
a. Cytotoxic immunoglobulin inhibitors of marrow erythroid cells
b. Immunoglobulin inhibitors of erythropoietin
2. Unknown origin and pathogenesis
B. Secondary
1. Thymoma
2. Infection: viral hepatitis, mumps, atypical pneumonia
3. Drugs or chemicals-sulfthiazole, penicillin, halothane
4. Hemolytic anemia (aplastic crisis)-hereditary spherocytosis etc.
5. SLE and rheumatoid arthritis
6. Acute severe renal failure
7. Severe nutritional deficiency
8. Neoplasm-CLL, multiple myeloma, lymphoma, carcinoma of the stomach and lung

1541.39 pg/ml이었다.

혈청검사에서 HB_s-Ag 음성, HB_s-Ab 음성, HB_c-Ab 양성이었다고, VDRL, ANA, Widal test는 모두 음성이었고, CRP 14.5mg/dl이었다.

· X-선 검사 및 기타 검사: 흉부 촬영에서 연하성 폐염 소견을 보였고 복부 전산단층촬영에서는 담석이 나타났다.

· 치료 및 경과: 입원 다음날 수술받은 후, 입원 4일부터 diphenylhydantoin을 300mg/day씩 경구 투약으로 바꾸어 치료하던 중 혈액색소치의 하락이 심화되어 입원 14일에 적혈구 농축액 2unit를 수혈하여 빈혈이 교정되었다. 발열 직후인 입원 40일, 41일 및 43일에는 혈액색소치가 5.5, 9.8, 7.8mg/dl로 나타나 각각 적혈구농축액 3unit, 전혈 3unit와 신선동결혈장 2unit 및 적혈구 농축액 3unit와 신선동결혈장 1unit를 수혈하였으나 빈혈의 교정은 만족스럽지 못하였다 (Fig. 1). 발열을 치료하기 위하여 Amikin* 및 Cefotaxime* 으로 치료하던 중 입원 42일경에 BUN 72mg/dl, creatinine 2.0mg/dl로 나타나 급기야는 급성신부전증으로 발전하여, 고칼륨혈증과 대사성산혈증을 나타내어 혈액투석을 시행하였다. 망상적혈구수가 계속 0.1% 이하이었고 입원 47일에 실시한 골수 검사에서 순수적혈구감소증으로 판명되었으며, 이의 원인으로는 약제에 의한 것이 유력시되어 이 후부터는 diphenylhydantoin 투약을 중지했다. 그 후 환자는 신부전증이 더욱 심해져 자진 퇴원하여 망상적혈구의 추적검사를 실시하지 못한 채 퇴원 3일 만에 사망하였다.

고 찰

순수적혈구형성부전증의 진단기준은 말초혈액 소견으로는 백혈구와 혈소판의 정상, 정색성 정구성 빈혈과 망상구의 심한 감소와 골수 소견으로는 적아구계 세포의 선택적인 감소, 골수구계와 거핵세포계의 정상 성숙의 유지와 골수의 조혈이 없는 것을 들 수 있다.¹⁾ 이 질환은 여러가지 방법으로 분류되고 있지만 Di Giacomo²⁾ 등의 방법이 통용되고 있는데 크게 선천성과 후천성으로 분류할 수 있다 (Table. 3).

후천성 혹은 이차성으로 발생하는 경우의 30~50%가 thymoma와 동반되며, 그외 비전형적 폐염, 불거리, 바이러스성 간염, meningococcemia 등의 감염증과 용혈성 빈혈의 aplastic crisis, 약물 등에 의한 경우 등이 있다.

약제에 의한 경우로는 azathioprine, carbamazepine, cephalothin, chloramphenicol, chlorpropamide, co-trimoxazole, d-penicillamine, diphenylhydantoin, fenoprofen, gamma-benzen-hexachloride, gold, thiampheni-

col 등이 있으며,³⁾ 대부분의 예에서 약물을 중단하면 회복된다고 한다.

1964년 Brittingham³²⁾ 등은 본 예와 같은 diphenylhydantoin 투여 중 발생한 PRCA 1예를 보고하였다. 환자는 흑인 소년으로서 2년 반 동안에 걸쳐 diphenylhydantoin 334gm을 사용한 후 PRCA가 발생했으며, 투여 중지 12일만에 왕성한 적혈구 증식과 아울러 reticulocytosis가 나타났으며 2번에 걸쳐 diphenylhydantoin 재투여로 PRCA가 유발되는 것을 보고하였다. 처음에는 다량의 diphenylhydantoin으로 PRCA가 유발되었으나 나중에 소량으로도 유발되는 점으로 미루어 보아 면역기전에 의한 것으로 간주하였으나, 하루 30mg의 소량으로서는 적혈구 생성의 억제가 느리고 불완전하며 Coombs' 검사에서 음성인 점으로 미루어 면역기전에 의한 것이 아닐지도 모르겠다. 이학적 소견과 가족력에서 선천성 이상이 발견되었으므로 diphenylhydantoin에 대한 선천적인 특이체질일 가능성도 있다고 하였다. 1967년 Yunis³³⁾ 등은 Brittingham 등이 보고한 환자에서 생화학적 검사를 하여 diphenylhydantoin이 적혈구 전구세포의 DNA 합성 중 deoxynucleotide 형성단계를 억제하는 독작용이 있다고 하였다. 한편 1974년 Jeong³⁴⁾ 등도 유사한 2예를 보고하였으나 급성 간염을 동반했으므로 diphenylhydantoin에 의한 PRCA라고 인정받지 못했다.

본 환자의 경우는 diphenylhydantoin 12.3gm(41일간) 투여 중 심한 용혈성 빈혈, 망상적혈구수의 심한 감소와 골수에서 적혈구계의 전구세포가 거의 소실된 점 등으로 PRCA로 진단함에는 반론이 없을 것이며, 본 환자에서 diphenylhydantoin 이외의 PRCA를 유발시킬 만한 약제의 사용은 없었다. 또한 발열과 혈색소뇨를 동반한 것은 매우 흥미있는 일이다. 발열은 용혈성 빈혈의 한 소견으로도 볼 수 있으며 혹은 virus나 세균감염에 의한 발열로도 생각할 수 있겠다. 따라서 이 환자에서의 용혈성 빈혈과 이에 동반된 급성 적혈구 형성 부전증의 원인은 virus나 세균 감염에 의한 것을 완전히 배제할 수는 없으나, diphenylhydantoin에 의한 것으로 생각하는 것이 더 타당할 것으로 사료된다. 또한 diphenyl-

hydantoin에 의한 자가면역성 용혈성 빈혈은 3차례 이상 실시한 직접 및 간접 Coombs' 검사에서 음성으로 나타나고, 적혈구취약성검사와 Hams' 검사에도 음성으로 나타난 점 등으로 보아서 어느 정도 배제할 수 있다.

용혈성 빈혈과 aplastic crisis를 동반하는 PRCA는 hereditary spherocytosis, acquired hemolytic anemia, sickle cell anemia, diphenylhydantoin에 의한 것, 자가면역성 용혈성 빈혈과 PRCA가 동반된 것^{26, 28, 35-40)} 등이 보고되고 있다. 이들 상호간의 상관관계에 대한 구체적인 실험적 연구가 없어 아직은 분명히 밝힐 수 없으나, PRCA, 용혈성 빈혈, diphenylhydantoin 등이 세 가지 요소가 서로 연루되어 나타났을 가능성도 있다.

환자의 임상적 경과가 만족스럽지 못하여 diphenylhydantoin 투여 중지 후 망상적혈구수와 골수 검사등으로 추적 조사를 실시하여 적혈구계 세포의 회복을 확인할 수는 없었던 점이 유감이지만 이때문에 diphenylhydantoin에 의한 PRCA를 반박할 만한 이유는 되지 못할 것이다.

diphenylhydantoin은 임상에서 널리 사용되는 항경련제로 혈액학적인 부작용으로 거적아구성 빈혈, 백혈구 감소증, 범혈구 내지 혈소판 감소증, 재생 불량성 빈혈, 순수적혈구형성부전증 및 용혈성 빈혈⁴¹⁻⁴³⁾ 등이 병발할 수 있으므로 지속적인 혈액의 추적검사(즉, 혈색소치, 백혈구, 적혈구수 및 혈소판수, 망상적혈구, 백혈구의 형태검사 등)로써 주의하여 사용하여야 할 것이며 가능하면 치료적 혈중 약물농도검사(therapeutic drug monitoring, TDM)를 자주 실시하여 약제에 의한 독성을 미연에 방지하는 방안을 간구함도 필요한 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 diphenylhydantoin의 사용 후 발생하는 것으로 사료되는 용혈성 빈혈과 동반된 순수적혈구 형성부전증 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Kaznelson, cited by Schmid, J. R., et al. : Acquired pure red cell agenesi. *Acta. Hematol.*, 30 : 255-270, 1922.
2. Lescher, F. G., Hubble, D. A. : A correlation of certain blood disease on the hypothesis of bone marrow deficiency or hypoplasia. *Quart. J. Med.*, 1 : 425, 1932.
3. Erslev, A. J. : William's hematology. New York, McGraw Hill, p. 409-410, 1983.
4. 이래병, Sydow, G. V., Sanosnid, R. : Congenital hypoplastic anemia의 1예. *소아과*, 13 : 66-70, 1960.
5. 이귀란, 김희숙, 박문제, 안두홍 : Congenital hypoplastic anemia의 1예. *소아과*, 16 : 937-977, 1973.
6. 박성완, 신상만, 신애라, 고광욱, 홍창의 : 선천성 형성부전증 빈혈. *대한혈액잡지*, 9 : 19-25, 1974.
7. 김광평, 이경수, 차상덕, 이두봉, 김선무, 이종무 : Congenital pure red cell anemia의 1예. *대한혈액학회잡지*, 11 : 39-44, 1976.
8. 김동부, 이철, 이홍규, 김진영, 윤덕진 : Congenital hypoplastic anemia의 1예. *소아과*, 23 : 771-777, 1980.
9. 정현기, 황태규, 박인순, 김철호, 이순용 : Congenital hypoplastic anemia의 1예. *소아과*, 26 : 67-71, 1983.
10. 김세화 : Pure red cell aplasia를 동반한 흉선종. *중앙의학*, 33 : 297-302, 1977.
11. 최규용, 방병기, 김예희, 이홍균, 허미경, 이종무 : Cyclophosphamide에 의해 호전된 흉선종을 동반한 Pure red cell aplasia. *대한혈액학회지*, 20 : 631-636, 1977.
12. 채양석, 김인선, 백승룡 : Pure red cell aplasia를 동반한 흉선종. *대한병리학회지*, 16 : 257-262, 1982.
13. 미진관, 지현숙, 고일향, 박기홍, 김상인 : 양성흉선종과 당뇨병을 동반한 적혈구형성부전증. *대한혈액학회지*, 10 : 55-60, 1976.
14. 이우형, 홍천수, 한지숙, 고윤용, 채응석 : 폐결핵을 동반한 적혈구저형성증의 1예. *대한내과학회잡지*, 19 : 720-726, 1976.
15. 전영만, 박인수, 신현석, 김화숙, 이학중, 김종환 : 선천성 기형아를 분만한 임신부에서의 Pure red cell aplasia. *대한내과학회잡지*, 21 : 785-791, 1978.
16. 손의식, 이안기, 이종순, 김용신 : 적혈구생성부전증의 1예 (초록). *대한내과학회잡지*, 18 : 853, 975.
17. 김훈교, 인재환, 김춘추, 김동집 : Diphenylhydantoin 투여중 발생한 Acute pure red cell aplasia 1예. *대한내과학회잡지*, 20 : 1119-1124, 1977.
18. 정도영, 김봉희, 장진, 이창홍, 지현숙 : 급성 전격성 감염에 동반된 일과성 순수 적혈구 형성부전증. *대한내과학회잡지*, 24 : 646, 1981.
19. 오기영, 정원조, 강형병, 전승원, 옥종환 : 제 1 수골 및 수지골의 형성부전증을 동반한 Pure red cell aplasia 1예. *대한내과학회잡지*, 26 : 1413, 1983.
20. 이중호, 김길우, 이명숙, 정철영 : Pure red cell aplasia 1예. *소아과*, 22 : 744, 1978.
21. 우영중, 마재숙, 황태주 : Congenital hypoplastic anemia의 1예. *소아과*, 26 : 188, 1983.
22. 이천, 김동주, 윤도광, 김길영, 윤덕진 : 선천성 순수적혈구빈혈. *소아과*, 22(10) : 36, 1979.
23. 변종인, 김종환, 홍만기, 오창규, 양만규 : Congenital pure red cell anemia의 1예. *소아과*, 26(10) : 77, 1983.
24. 김민규, 최재근, 현진해 : 양성 흉선종과 당뇨병을 동반한 순수 적혈구형성 불능증, 대한의학협회지, 25 : 570, 1982.
25. 한지숙, 하성규, 박필원, 허미, 윤진우, 고윤

- 용 : Dilantin 사용후 병발된 순수 적혈구 형성 부전증. 대한내과학회잡지, 27 : 489, 1984.
26. 홍영선, 김갑식, 김훈교, 박종원, 김춘추, 이경석, 김동집 : 급성적혈구 형성 부전증을 동반한 자가면역성용혈성 빈혈 1예. 대한혈액학회잡지, 19 : 83, 1984.
27. 이웅수, 정화순, 김춘원, 김기홍, 허동현, 정태준, 정용호 : 전신성 홍반성 낭창과 동반된 순수적혈구부전증 1예. 대한혈액학회잡지, 19 : 91, 1981.
28. 윤규석, 이웅수, 장숙진, 정화순, 김춘원, 김기홍 : 개두술 후 Diphenylhydantoin 복용에 의한 용혈성 빈혈과 동반된 순수적혈구 부전증 1예. 대한혈액학회잡지, 20(1) : 143-148.
29. 이화영, 백일기, 신계철, 김진민, 한민희, 심영학 : 순수 적혈구 형성 부전증 1예. 대한혈액학회잡지, 19(2) : 293-297.
30. 홍기숙, 이미애, 한운섭, 김옥경 : Sodium valproate에 의한 순수적혈구 형성 부전증. 대한임상병리학회지, 5(1) : 121-124.
31. Di Giacomo, J., Furst, S. W., Nixon, D. D.: Primary acquired red cell aplasia in the adult. J. Mount. Sinai. Hosp. N.Y., 33 : 382, 1966.
32. Brittingham, T. C., Lucher, C. L., Murphy, D. L.: Reversible erythroid aplasia induced by diphenylhydantoin. Arch. Intern. Med., 113, 764, 1964.
33. Yunis, A. A., Arimarm, G. K., Lutcher, C. G. et al.: Biochemical lesion in Dilantin-induced erythroid aplasia. Blood, 30:587, 1967.
34. Yune, Gill Jeong, Yiechul, Jung., George, L. R.: Pure red cell aplasia and diphenylhydantoin. J. A. M. A., 229 : 314, 1974.
35. Hotta, T., Hirabayashi, N.: 5 cases showing hemoglobinuria and aplastic crisis following administration of diphenylhydantoin after craniotomy. Rinsho Ketsucki, 21, 536, 1980.
36. Meyer, R. J., Hoffmann, R., Zanjani, E. D.: Autoimmune hemolytic anemia and periodic pure red cell aplasia in systemic lupus erythematosus. A. J. Med., 65 : 342, 1978.
37. Eisemann, G., Dameshek, W.: Splenectomy for pure red cell hypoplastic(aregenerative) anemia associated with autoimmune hemolytic disease. New. Eng. J. Med., 251, 1044, 1954.
38. Bove, J. R.: Combined erythroid hypoplasia and symptomatic hemolytic anemia. New. Eng. J. Med., 255 : 135, 1956.
39. Meyer, L. M., Bertcher, R. W.: Acquired hemolytic anemia and transient erythroid hypoplasia of bone marrow. Am. J. Med., Apr. : 606-608, 1960.
40. Gasser, G.: Aplasia of erythropoiesis. Pediat. Clin. N. A., 4 : 445, 1957.
41. 양태영, 김광훈, 이은엽, 손한철, 김순호, 정원제, 조군제 : Diphenylhydantoin에 의한 재생불량성 빈혈 1예. 대한임상병리학회지, 7(2) : 239-242, 1987.
42. 조영숙, 박정현 : 비전형적인 골수소견을 보인 Diphenylhydantoin 유인성 무과립구증, 대한혈액학회지, 21(1) : 133-137, 1986.

— Abstract —

A Case of Pure Red Cell Aplasia

Myung Sook Choi, Chae Hoon Lee, Chang Ho Cheon,
Kyung Dong Kim, Chung Sook Kim, and Myung Soo Hyun *

*Department of Clinical Pathology, Department of Internal Medicine **
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea

Pure red cell aplasia is uncommon disorder characterized by finding of anemia, absence of nucleated red blood cell in the marrow, absence of reticulocytes in the peripheral blood and normal peripheral platelet and leukocytes counts.

We experienced one case of pure red cell aplasia associated with hemolytic anemia characterized by hemoglobinuria, reticulocytopenia, and erythroid hypoplasia of the bone marrow.

The cause of the illness was not definitely identified, but we concluded that this patient had simultaneous occurrence of PRCA and hemolytic anemia following administration of diphenylhydantoin after craniotomy rather than virus or bacteria induced. The simultaneous occurrence of PRCA and hemolytic anemia is uncommon and the mechanism for diphenylhydantoin induced PRCA and hemolytic anemia is unclear.