

혈장교환술 치료후에 완전회복된 혈전성 혈소판 감소성 자반증 2예

충남대의 내과학 교실 : 강민규*, 김윤철, 김종학, 황평주, 나기량, 이강욱, 신영태

혈전성 혈소판 감소성 자반증(TTP)은 혈소판 감소, 신기능 감소, 신경학적 증상 등을 주증상으로 하는 질환으로, 원인은 확실하게 밝혀져 있지 않다. 충남대학교 병원에 비슷한 시기에 입원하여 혈장교환술 등의 치료후에 신부전 및 신경학적 증상이 완전회복된 혈전성 혈소판 감소성 자반증 2예에 대하여 보고하고자 한다.

증례 1. : 57세 여자환자로 내원 4일전부터 시작된 혈성 설사를 주소로 내원하였다. 내원시 말초 혈액검사상 백혈구 9000/mm³, 혈색소 9.8g/dl였으며, 혈소판 17000/mm³. 망상적혈구 최대 40% 였고 다수의 분절적혈구가 관찰되었다. 혈액응고 검사에서 PT와 aPTT는 모두 정상이었으며 Coomb's test도 모두 음성이었다. 화학검사상 AST 82 U/L, ALT 20 U/L, BUN 82.1mg/dl, Cr 4.5mg/dl, LDH 2610 IU/L 였고 haptoglobin은 11.8mg/dl로 감소하여 혈전성 미세혈관증에 의한 혈관내 용혈 소견을 보였다. 혈청검사상 보체는 모두 정상범위 였다. 대장내시경 검사에서는 허혈성 대장염 소견이었다. 환자는 입원 5일째부터 약 8일간 의식저하 및 전신경련이 발생하였다. 입원 1일째부터 부신피질호르몬 충격요법과 3주간 총 17회의 혈장교환술을 실시하였고 혈액투석 치료를 병행하였다. 입원 29일째 시행한 신생검에서 사구체 혈관벽의 비후외에 특이소견이 없었으며 면역형광 검사상 모두 음성이었다. 전자현미경검사에서는 혈관내피세포하 투명대의 확장이 관찰되었다. 환자는 완전회복되어 퇴원하였으며 발병 후 8개월이 지난 현재 정상 신기능을 보이고 있다.

증례 2. : 33세 여자환자로 내원 2일전부터 시작된 복부 동통과 혈성 설사를 주소로 내원하였다. 말초혈액검사서 백혈구 12200/mm³, 혈색소 10.6g/dl였으며, 혈소판 22000/mm³로 혈소판 감소가 나타났고 망상적혈구가 최대 40%로 증가하였고 다수의 분절적혈구가 관찰되었다. 혈액응고 검사에서 PT와 aPTT는 모두 정상이었으며 Coomb's test는 모두 음성이었다. 혈액화학검사상 BUN 98.6mg/dl, Cr 8.3mg/dl, LDH 3053 IU/L 이었다. 환자는 입원 7일째부터 의식저하 및 전신경련이 발생하였고 부신피질호르몬 충격요법과 2주간 총 14회의 혈장교환술을 실시하였으며 혈액투석 치료를 병행하였다. 입원 25일째 시행한 신생검에서는 상기환자와 유사한 소견을 관찰하였다. 환자는 완전회복되어 퇴원하였으며 발병 후 8개월이 지난 현재까지 정상 신기능 및 말초혈액 소견을 보이고 있다.

급성 피질 피사가 동반된 자궁근종 1례

한양대학교 의과대학 내과학 교실

유 영조, 강 경원, 김 상목, 박 찬현, 강 종명, 최 일영, 박 한철

자궁근종은 여성에서 가장 많은 양성 종양이며 자궁근종이 범발성 혈액응고증을 동반하는 경우는 매우 드물다고 알려져 있으나, 연구들은 자궁근종의 이차적인 변화(괴사성 변화)와 동반되어 범발성 혈액응고증과 급성 피질 피사 발생한 1례를 경험하여 보고한다.

증례) 환자는 48세 여자로서 내원 전날부터 발생한 하복부 통증과 심한 자궁출혈을 주소로 내원하였다. 내원 10개월전에 작은 크기의 하복부 종물이 만져져 타병원 산부인과에서 자궁근종을 진단받고 추적 관찰 중 내원 1개월전 부터 종물의 크기가 증가 하였으며, 내원 5일전부터 심한 자궁출혈이 나타났고, 내원 전날 하복부 통증이 심해 본원 응급실을 통해 산부인과로 입원하였다. 내원 당시 환자는 창백해 보였고 심한 하복부 동통과 압통을 보였고, 검사상 소견은 Hb 6.8g/dl, Hct 21%, platelet 193,000/mm³, 단백뇨 2+, 적혈구 many/HPF, BUN/sCr 11/1.3mg/dl, ALT/AST 13/43units/L, bleeding time 1분 30초, clotting time 7분, prothrombin time 32%(정상대조군 12sec), aPTT 55sec(정상대조군 28sec)이었고, 복부 초음파에서 약 7cm 크기의 피사를 동반한 자궁근종과 신장 피질 echogenicity가 증가된 소견이 보였다. 내원 9시간 후 검사는 platelet 49,000/mm³, prothrombin time 38%(정상대조군 12초), aPTT 41초(정상대조군 26초), fibrinogen 81mg/dl, FDP 10미만, BUN/sCr 23/2.9 mg/dl, ALT/AST 148/496 units/L 이었고, 소변량은 내원 후 9시간동안 10cc 미만이며 범발성 혈액응고증과 급속히 진행되는 급성 신부전 소견을 보였다. 내원 2일째 시행한 복부 단층 촬영의 지연상에서 양 신장의 피질 증강이 감소되어 있고 수질은 보존되어 있으며 피질-수질이 분화되어 있는 신장의 급성 피질 피사가 확인되었고, 혈성피사를 동반한 자궁근종과 우측 난소 동맥 혈전, 복수와 늑막 삼출액도 관찰되었다. 환자는 내원 2일째 내과로 전과되어 antithrombin-III와 혈액 투석등의 보존적 치료를 받고, 범발성 혈액응고증은 호전되는 양상을 보였으나 핏뇨는 계속되었으며, 입원 후 5일째 BUN/sCr은 58/6.9 mg/dl이었고 이후에도 계속 호전되지 않았다. 내원 30일째 hysterectomy with bilateral salpingoophorectomy 시행하였으며, 조직검사에서 자궁의 cellular leiomyoma로 진단되었다.