

비장적출술로 호전된 치료 불응성 혈전성 혈소판감소성 자반증 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실

이재원 · 최혜민 · 현영울 · 부창수 · 박상원 · 이지은 · 권영주 · 표희정

서 론 : 혈전성 혈소판감소성 자반증은 혈소판 감소증, 미세혈관병 용혈성빈혈, 신경학적 증상과 신부전 등을 임상적 특징으로 하며, 치료하지 않는 경우 사망률이 90%에 이르는 질환이다. 혈장교환술 및 면역억제요법이 생존율을 80% 이상 향상시켰으나 일부는 치료에 불응하고 약 40%에서는 재발한다. 치료 불응성 혹은 재발성 혈전성 혈소판감소성 자반증의 경우 ADAMTS-13 활성도가 결핍된다고 추정되며, 이를 야기하는 자가항체 제거를 위해 비장적출술을 고려할 수 있으나 효과에 대해서는 아직 논란이 있다. 저자들은 혈장교환술과 면역억제요법에 불응하는 재발성 혈전성 혈소판감소성 자반증 환자에서 비장적출술 후 호전된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례 : 환자는 특이 질병력 없던 35세 여자로서 임신 27주에 타병원에서 태반조기박리 진단 하에 제왕절개술 시행하였고 수술 후 2일째부터 뱀뇨와 전신 부종 발생하여 본원으로 전원되었다. 용혈성요독 증후군 및 급성신부전 진단하에 혈액투석 및 총 10회의 혈장교환술을 시행하였고 이후 완전관해되어 외래에서 경과 관찰하던 중, 약 6개월 후 다시 전신부종 발생하면서 혈액 검사상 빈혈 및 혈소판 감소증 소견 보여 입원하였다. 내원 당시 혈색소 7.8 g/dL, 혈소판 55,000/ μ L, 요소질소 51 mg/dL, 크레아티닌 5.5 mg/dL, LDH 1,722 IU/L, haptoglobin <5.83 mg/dL, 말초혈액 도말에서 분열적혈구 양성 보여 용혈성요독증후군의 재발로 진단하였다. 당시 신생검에서는 혈전미세혈관병증소견 보였으며, ADAMTS-13 활성도는 63.16% (참고치 44-121%)로 측정되었고 vWF multimer도 정상 범위 소견을 보였다. 이후 스테로이드 (1 mg/kg) 투여를 병행하며 혈장교환술 지속하면서 호전되자 혈장교환술 횟수를 서서히 줄여나가 총 26회 시행하고 중단하였는데 중단 1주 후 전신성 경련 발생하였다. 혈전성 혈소판감소성 자반증이 재발한 것으로 진단되어 혈장교환술을 시작하고, rituximab (375 mg/m²)을 1주 간격으로 투여하여 혈소판 수치 상승하고 용혈 소견 보이지 않는 등 임상적 호전을 보여 혈장교환술을 13회 시행 후 중단할 수 있었으나 중단 3주 후 다시 혈소판 수치 감소하며 경련 재발하여 rituximab 중단하고 혈장교환술을 재개하였다. 혈소판 감소는 이후에도 지속되어 혈장교환술을 매일 2회씩 늘려 시행하면서 vincristine 및 cyclosporin 투여하였고 신기능의 지속적인 저하로 혈액투석을 시작하였다. 5일 후 반응을 보였고 1일 1회로 줄이면서 비장적출술을 계획하였고 2주 후 시행하였다. 비장적출술 2주 후 혈장교환술을 중단할 수 있었다. 현재는 외래에서 혈액투석 유지하면서 cyclosporin과 스테로이드를 감량 중이다.

결 론 : 혈장교환술 및 면역억제요법에 불응하는 혈전성 혈소판감소성 자반증 환자에서 rituximab이 최근 추천되고 있지만 불응성인 경우 비장적출술을 고려할 수 있을 것으로 보인다.