

특발성 혈소판 감소성 자반증으로 비장절제술을 시행한 환자에서 산후 진단된 루푸스 신염 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

손정우 · 문성진 · 고광일 · 김범석

The case of Lupus Nephritis diagnosed after splenectomy due to Idiopathic Thrombocytopenic Purpura

Jung Woo Son, Sung Jin Moon, Kwang Il Ko, Bum Suk Kim

Yonsei University College of Medicine Department of Internal Medicine

서론 : 특발성 혈소판 감소성 자반증은 면역매개성 혈소판 감소증으로 나타나는 혈액학적 질환중의 하나이다. 성인에서의 만성 특발성 혈소판 감소성 자반증은 임상적으로 이질적이고 치료에 대한 반응 및 예후도 다양하게 보고되어지고 있으며, 전신성 홍반성 낭창의 초기 징후로 나타난다는 보고도 있다. 전신성 홍반성 낭창은 가임기 여성에서 일어나는 자가면역 질환중에 가장 흔한 질병중에 하나이며 임신과 전신성 홍반성 낭창과의 관계는 임신에 의하여 질환의 경과가 영향을 받고 임신의 예후에 영향을 미친다고 보고되고 있다. 본 저자들은 만성 특발성 혈소판 감소성 자반증으로 부신피질 호르몬 치료에 반응이 없어 비장절제술을 시행후 관해를 유지해오던 환자에서 출산 이후에 루푸스 신염이 진단된 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 26세 여자가 7일전부터 생긴 발열과 좌측하지부종을 주소로 내원하였다. 과거력상 내원 4년전 특발성 혈소판 감소성 자반증으로 진단받고 부신피질 호르몬 치료를 시작하였으나 반응이 없어 비장 적출술 시행후 관해를 유지하고 있었다. 당시 ANA는 1:40 positive 였다. 발열과 좌측의 하지 부종으로 봉와직염 의심하여 항생제 치료를 시작하였으나 내원 5일째 부터 얼굴에 malar rash가 관찰되었고 24시간 소변상 5 g 이상의 단백뇨, 혈청학적 검사상 항핵항체 및, anti-dsDNA양성으로 전신성 홍반성 낭창 의심하여 내원 10일째 신조직검사를 시행하였다. 신조직 검사상 루푸스 신염 (Class IV, activity index 4/24, chronicity index 0/12) 진단되어 내원 18일째 부신피질 호르몬 충격요법을 3일간 진행하였다. 이후 urine Protein/creatinine ratio가 감소추세로 변화였고, 현재 외래에서 부신피질 호르몬 유지하면서 urine Protein/creatinine ratio 1.0을 유지중이다.

결론 : 전형적인 ITP환자의 거의 40%에서 항핵항체나 항지질항체가 발견되었다는 보고가 있었다. 그러나 많은 환자에서 SLE의 진단기준을 만족 시키지는 못했으며, 자가항체의 존재가 이러한 환자들의 전체적인 임상양상을 변화시키지는 않는 것으로 생각된다. 다만 일부에서 ANA positive인 ITP환자에서는 SLE의 위험성이 높다는 주장이 있었다. 초기 발현으로 ITP를 보인 SLE 환자가 2-23%라는 보고가 있었으며, 전형적인 ITP환자의 약 3-15%가 추후 SLE로 발전하는 것으로 보고되었다. 한 연구에서는 ITP로 비장절제술을 시행받은 115명의 환자들 중에서 14명 (12.5%)의 환자가 추후 SLE로 발전하였다. 한때 ITP환자에서 비장 적출술은 SLE로 발전하는 소인으로까지 생각되었다. 때문에 많은 연구자들이 ITP환자에서 SLE screening의 필요성을 주장하기도 하였다. 저자들은 특발성 혈소판 감소성 자반증으로 비장절제술을 시행한 환자에서 산후 루푸스 신염을 진단하고 부신피질 호르몬 충격요법시행후 호전된 예를 경험하여 보고하는 바이며 향후 특발성 혈소판 감소성 자반증과 루푸스 신염의 상관관계에 대하여 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각된다.