

전신경화증에 동반된 혈전혈소판감소자색반병의 1예

동국대학교 일산병원

김윤진, 김경수, 신성준

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura in a Systemic Sclerosis Patient

Yoon Jin Kim, Kyung Soo Kim, Sung Joon Shin

Dongguk University Ilsan Hospital

서론: 혈전혈소판감소자색반병(Thrombotic Thrombocytopenic Purpura)은 미세혈관병증용혈빈혈, 혈소판감소증, 신경학적 이상, 급성 신기능 저하를 특징으로 하는 비교적 드문 질환으로, 전신경화증에 동반된 경우 피부경화증 공팔위기와 임상양상이 비슷하여 감별이 매우 어렵다. 그러나 두 질환은 발병기전 및 치료방법이 완전히 다르기 때문에 반드시 감별이 필요하다. 본 저자들은 전신경화증에 혈전혈소판감소자색반병이 동반된 드문 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

증례: 81세 여자 환자가 3주 전부터 시작된 호흡 곤란 및 의식저하를 주소로 내원하였다. 환자는 이전에 진단 받은 질환은 없었으나 이학적 검진 상 사지 말단의 부종, 손가락의 피부 경화 및 레이노 현상이 관찰되었다. 내원 당시 혈압은 141/87 mmHg, 체온은 36.1℃ 이었으며 의식은 혼미 상태였다. 말초 혈소판 $76 \times 10^3/\mu\text{L}$, 혈색소 7.9 g/dL, 교정망상적혈구 4.0%이었고, 말초혈액도말에서 분열적혈구가 관찰되었으며, BUN 91.5 mg/dL, 혈청 크레아티닌 6.39 mg/dL, 젖산탈수소효소(lactate dehydrogenase) 866 IU/L로 확인되었다. 단순흉부 X-선촬영 상 폐부종 및 흉막삼출액이 관찰되었다. 내원 이후 혈장교환술 및 혈액투석을 시작하였고, 혈장교환술 3회 후 의식은 기면상태로 회복되었으나, 혈소판저하증이 회복되지 않아 고용량 겔질스테로이드 치료를 시작하였다. 입원 중 시행한 항 Scl70 항체는 양성으로 확인되었다. 입원 14일 째 확인된 ADAMTS13 활성도는 39%로 경도의 저하소견만 보였으나, 내원 당시 심한 혈소판감소증과 의식 저하가 있었고 혈장교환술 시행 후 의식 상태 및 미세혈관병증용혈빈혈 등의 임상양상이 호전되었기 때문에 피부경화증 공팔 위기보다는 전신경화증에 혈전혈소판감소자색반병이 동반된 것으로 판단하였다. 혈장교환술은 총 12회를 시행하였으며, 입원 14일째 의식은 거의 각성을 보이고 LDH 208 IU/L, 교정망상적혈구 1.8%로 호전을 보였지만, 혈소판 $47 \times 10^3/\mu\text{L}$ 으로 확인되어 불응성 혈전혈소판감소자색반병인 것으로 판단되었으나, 환자가 고령임을 감안하여 면역억제치료는 시행하지 않았다. 입원 32일째, 고령임을 이유로 환자 및 보호자 모두 퇴원을 위하여 자의퇴원 하였다.

결론: 혈전혈소판감소자색반병의 경우 혈장교환술이 치료의 근간이고, 피부경화증 공팔 위기는 앤지오텐신전환효소억제제로 치료를 하며, 두 치료를 병합하는 것은 혈압 저하를 유발할 수 있어 금기이기 때문에 반드시 감별을 통해 적절한 치료를 하는 것이 중요하다. 그러나 두 질환에서 모두 혈소판감소증, 미세혈관병증용혈빈혈, 급성 신기능 장애를 보일 수 있어 감별이 어렵다. 본 증례에서는 심한 혈소판감소증 및 의식저하가 있었던 점, 그리고 혈장교환술을 통해 임상양상의 호전이 있었던 점을 통해 혈전혈소판감소자색반병으로 진단하였으나, 아직까지 두 질환을 명확히 감별할 수 있는 지침이 확립되지 않은 상태로 향후 이에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

Key Words: 혈전혈소판감소자색반병, 피부경화증 공팔 위기, 전신경화증
Thrombotic thrombocytopenic purpura, Systemic sclerosis