

Abstract Submission No. : IL-9126

TMA 의 형태적 다양성 및 진단적 중요성

Kyung Chul Moon

Seoul National University Hospital, Korea, Republic of

미세혈관병(thrombotic microangiopathy, TMA)은 미세혈관 내피세포손상(microvascular endothelial injury)과 혈전증을 특징으로 병리학적으로 규정된 용어로 규정할 수 있다. 임상적으로 TMA 는 thrombotic thrombocytopenic purpura(TTP)와 hemolytic uremic syndrome(HUS)을 포함한다. HUS 는 Shiga-like toxin 에 의해 유발되는 typical HUS 와 그 외 다양한 원인에 의해 발생하는 atypical HUS 로 나눌 수 있고, TTP 는 ADAMTS13 의 부족에 기인한다.

TMA, 특히 HUS 는 기본적으로는 내피세포 손상에 기인한다고 볼 수 있으며, HUS 의 병리학적 소견 역시 내피세포 손상으로부터 기인하는 다양한 소견들을 볼 수 있다. TMA 는 신장침범이 흔히 나타나며 신생검에서 다양한 모습의 변화들을 관찰할 수 있다. 신생검 소견은 급성기와 만성기의 소견으로 나눌 수 있는데, 대표적인 급성기 광학현미경 소견에는 thrombus, endothelial cell swelling, GBM 의 ischemic wrinkling, mesangiolysis, 소동맥의 fibrinoid necrosis 등이 있고, 전자현미경에서는 endothelial cell swelling 과 subendothelial electron-lucent material (subendothelial widening)을 관찰할 수 있다. 만성기에는 광학현미경에서 GBM 의 double contour, 소동맥에서 onion skin 형태의 intimal fibrosis 를 관찰할 수 있고, 전자현미경에서는 GBM 의 duplication (mesangial interposition) 등을 관찰할 수 있다.

이러한 형태학적 변화들은 질병의 이환 정도와 생검 시기에 따라 다양하게 혼재되어 나타나고 또한 각각의 소견이 다양한 정도로 발현할 수 있다. 경우에 따라서는 임상적으로 TMA 가 분명히 의심되는 상황에서도 병리학적 변화가 미약하여 병리학적 진단이 분명치 않을 수도 있고, 반대로 병리학적 소견으로는 TMA 가 의심되나 임상적으로 TMA 의 임상양상이 뚜렷하지 않아 병리학적 진단이 주저되는 경우도 드물지 않게 존재한다.

또 한편으로는 앞서 언급한 바와 같이 TMA 가 내피세포 손상에 기인하는 것으로 볼 수 있는데, 내피세포 손상은 매우 다양한 원인에 의해 일어날 수 있으며, 손상의 정도에 따라 다양한 정도로 TMA 의 병리학적 소견을 유발할 수 있다. 넓게는 typical HUS 와 TTP 를 제외한 나머지 경우를 atypical HUS 로 정의할 수 있으나, 신생검에서 TMA, 즉 내피세포 손상을 시사하는 소견이 관찰될 경우 어느 정도로 확실한 병리학적 소견을 보일 때, 혹은 어느 정도로 심한 손상이 관찰되는 경우에 병리학적으로 TMA 진단을 할 것인가 하는 문제가 있다.

이 강의에서는 TMA 에서 관찰되는 다양한 병리학적 변화들을 소개하고 및 다양한 증례들을 소개함으로써 TMA 의 형태학적 다양성을 강조하고자 한다.