

## 혈전혈소판감소자반병 급성기에서 회복한 환자의 장기추적 결과

대구가톨릭의대 내과<sup>1</sup>, 경북의대 내과<sup>2</sup>, 계명의대 내과<sup>3</sup>

황윤희<sup>1</sup>, 배성화<sup>1</sup>, 조희정<sup>2</sup>, 문준호<sup>2</sup>, 허미화<sup>3</sup>, 도영록<sup>3</sup>

**목적:** 혈전혈소판감소자반병(thrombotic thrombocytopenic purpura, 이하 TTP)은 혈소판 응집에 중요한 역할을 하는 본빌레브란드인자의 대사에 관여하는 ADAMTS13 효소의 결핍으로 발생하는 드문 질환으로, 미세혈관혈전을 특징으로 한다. TTP의 치료로 혈장교환술(plasma exchange, 이하 PEX)과 면역억제치료 등이 있으며, PEX를 시행하면서 사망률이 90% 이상에서 15% 이하로 감소하였다. TTP 급성기에서 회복된 환자들의 장기 추적 결과 재발 뿐 아니라 고혈압, 뇌졸중, 인지장애, 우울증 등의 질병 발생률이 높았다는 보고들이 있다. 이에 우리나라 TTP 환자의 급성기 치료 후 장기 추적 중에 발생할 수 있는 질환과 그 빈도에 대하여 연구해 보았다.

**대상 및 방법:** 2014년부터 2019년까지 대구가톨릭대학교병원, 경북대학교병원, 동산병원에서 TTP를 진단받고 1개월 이상 생존한 환자들의 자료를 후향적으로 모았다.

**결과:** 12명의 환자가 등록되었고, TTP 진단 시 나이의 중앙값은 56세였고, 여자가 8명(67%)이었다. 11명(92%)이 PEX를 받았고 10명(83%)이 PEX와 스테로이드 치료를 받았다. 평균추적기간은 25.1개월이었고, TTP 재발은 1명에서 발생하였다. TTP이외 진단된 질환으로 고혈압, 심부전, 뇌졸중, 전신홍반루푸스(systemic lupus erythematosus, 이하 SLE), 우울증, 신기능 저하가 있었다. 각각 살펴보면 고혈압이 5명(42%), 심부전 2명(17%), 뇌졸중 1명(8%), SLE 4명(33%), 우울증 1명(8%), 신기능저하 2명(17%)이다. SLE 4명 중 3명은 TTP 진단 이후 추적관찰 과정에서 진단되었다.

**결론:** TTP 급성기는 매우 치명적인 질환으로, 빠른 진단과 조기 치료가 중요하다. 더불어, 급성기 회복 후 장기적인 추적에서 심혈관계 질환, 자가면역질환 등 여러 질환이 동반될 수 있다. 따라서, TTP 급성기 회복 후에도 이에 대한 지속적 관찰이 필요하겠다.

<표1. TTP 진단시 나이, ADAMTS13, 치료, 추적기간>

No.	성별	진단시 나이	ADAMTS13	PEX	PEX 횟수	Steroid	Rituximab	Rituximab 사용량	초치료 반응	재발	TTP 진단일	마지막 F/U	F/U 기간 (Month)
1	F	75	7	Y	4	N	N		Y	N	2015-06-08	2015-09-29	3
2	F	47	2	Y	25	Y	N		Y	N	2015-12-30	2019-10-16	45
3	F	82	9	Y	4	Y	N		Y	N	2014-11-12	2020-12-03	72
4	M	64	12	Y	2	Y	N		Y	N	2014-04-15	2017-09-25	41
5	F	39	6	Y	21	Y	Y	500mg*2	Y	N	2017-08-09	2020-12-30	40
6	F	63	9	Y	6	Y	N		Y	N	2014-01-03	2019-07-18	66
7	M	61	21	Y	6	Y	N		Y	N	2018-09-11	2019-01-31	4
8	F	51	8	Y	15	Y	Y	500mg*4	Y	N	2018-08-17	2019-12-30	16
9	M	70	0	Y	6	Y	Y	500mg*2	Y	Y	2018-10-24	2018-12-30	2
10	F	45	0	Y	16	Y	Y	500mg*3	Y	N	2018-12-20	2019-10-07	9
11	M	47	4.4	Y	5	Y	N		Y	N	2019-12-04	2020-01-03	0
12	F	18	<0.5	N	0	Y	N		/	/	2019-09-11	2019-12-27	3

<표2. TTP 동반 질환>

No.	HTN	HF	SLE	Stroke	Depression	renal insufficiency
1	2015-06-08					
2						
3			2014-12-14			
4						
5	O*					
6						
7	2002-01-16	2014-03-21				
8	O		2018-09-18			
9		O		2015년		2019년 1월
10						
11	O		2019-11-11		2019-12-26	
12			2019-09-23			

\*동반된 경우 O로 표시, 기록상 진단일이 명시된 경우 날짜를 기재하였다.