

혈전성 혈소판 감소성 자반증과 전신성 홍반성 루푸스가 동시에 진단된 1례

부산대학교 의과대학 내과학 교실
정현철*, 안준협, 최영근, 김성일, 박임수, 나하연

혈전성 혈소판 감소성 자반증 (TTP)은 발열, 혈소판 감소증, 미세 혈관성 용혈성 빈혈, 신기능 및 신경 기능 이상을 특징으로 하는 임상 증후군으로 대부분의 경우에 명확한 원인이나 연관되는 질환을 알 수 없으며 드물게 전신성 홍반성 루푸스와 연관되어 발병된 예에서는 대부분 루푸스가 선행된 후 발병하는 것으로 보고되고 있다. 저자들은 혈전성 혈소판 감소성 자반증과 전신성 홍반성 루푸스가 동시에 진단된 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 16세 여자 환자가 내원 2주전부터 점점 진행되는 얼굴과 하지의 부종, 발열, 심한 두통과 오심, 다발성 관절통을 주소로 내원하였다. 활력 증후는 혈압이 120/70 mmHg, 맥박수는 분당 70회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 37.7°C였다. 이학적 검사상 급성 병색 소견이었고 안면은 창백하였다. 두정부 소견상 좌측 경부에 경부 임파절 (1×1cm) 종대가 있었고, 흉부 청진상 호흡음은 정상이었으나, 심음은 감소되어 있었다. 복부 진찰 소견상 2 횡지의 간의 비대가 있었고, 비장이 촉진되었다. 사지 소견상 양측 하지에 함요 부종이 있었고 양측 주관절, 슬관절 및 족관절의 압통이 있었으며 신경학적 검사상 이상 소견은 없었다. 혈액 검사상 헤마토크리트 20%, 백혈구 3,600/mm³, 혈소판 19,000/mm³, 망상 적혈구 4.8%, ESR 5mm/hr 였으며 말초 혈액 도말 검사상 미세 혈관성 용혈성 빈혈 소견을 보였고, 직접 Coombs 검사는 약양성, 간접 Coombs 검사는 음성이었다. 전해질은 Na 130 mEq/L, K4.9 mEq/L, Cl 107 mEq/L 였으며, 생화학 검사상 AST 74 IU/L, ALT 14 IU/L, 총 단백 4.7 g/dL, 알부민 2.6 g/dL, LDH 2490 IU/L, 총 빌리루빈 0.8 mg/dL, alkaline phosphatase 112 IU/L, 혈청 요소 단백 97 mg/dL, 크레아티닌 4.7 mg/dL이었고, 혈액 응고 검사상 prothrombin time 및 partial thromboplastin time은 정상이었다. 요 검사상 단백뇨 (+3) 와 혈뇨 (+3) 소견을 보였다. 혈청 보체치는 C3 9 mg/dL, C4 8.2 mg/dL로 감소되어 있었고, 항 핵항체 양성, anti ds-DNA는 51 IU/ml (normal < 10 IU/ml), anti Sm Ab 음성, lupus anticoagulant 음성, aCL Ab Ig G 음성, aCL Ab Ig M 음성 이었다. 흉부 방사선 촬영상 심낭 삼출의 소견을 보여 시행한 심에코상 중등도의 심낭 삼출 소견을 보였다. 치료로 스테로이드 충격 요법으로 methylprednisolone 1g을 3일간 정맥주사하고 이후 1일 1회 prednisolone 60 mg을 경구 투여하면서 혈액 투석과 수혈 및 7회의 혈장 교환술 후 LDH 350 IU/L, 혈소판 130,000/mm³으로 정상화되어 prednisolone을 감량중에 있다.

단백 상실성 장질환과 간질성 방광염이 동반된 전신성 루푸스 1례

울산의대 서울중앙병원 내과

이경노, 박영환, 이승환, 임미경, 조유숙, 정훈용, 유 빈, 문희범

전신성 루푸스는 여러 장기를 침범하는 전신적인 질환으로 발현 양상 및 경과가 매우 다양하다. 루푸스와 동반된 만성 간질성 방광염은 현재까지 세계적으로 45례, 국내에서는 3례가 각각 보고된 바 있으며, 단백 상실성 장질환은 세계적으로 20례 미만이 보고된 바 있다. 간질성 방광염과 단백 상실성 장질환이 동시에 동반된 루푸스는 국외에서 1례 보고된 바 있으나 국내에선 보고된 바가 없었다. 연구자들은 전신부종과 저알부민증을 주소로 내원하여 전신성 루푸스에 동반된 간질성 방광염과 단백 상실성 장질환으로 진단된 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 47세 여자로서 내원 9개월 전에 발생한 전신부종을 주소로 내원 하였다. 내원 당시 환자는 전신적 부종이 있었으며 간이나 비장 종대는 관찰되지 않았다. 말초 혈액검사상 백혈구 2800/mm³, 혈색소 10.9g/dl, 혈소판 177000/mm³이었으며 적혈구 침강속도는 93mm/h 였다. 생화학적 검사상 총단백질 4.3g/dl, 알부민 1.9g/dl 였고 혈청 크레아티닌은 1.5mg/dl 이었다. 혈청학적 검사상 C 반응성 단백질은 2.7mg/dl로 증가 되었고, 항핵항체 양성 (>1:320, nuclear and speckled type), 항 Ro 항체 양성이고 항 ds-DNA 항체, 항 RNP 항체, 항 Sm 항체, 항 La 항체는 음성이었다. C3와 C4는 각각 42.5mg/dl, 15.2mg/dl 이하로 저하되어 있었다. 단순 흉부 방사선 촬영에서 양측의 폐수가 관찰되었고 천자검사결과 삼출액의 소견이었다. 복부 초음파상 수신증, 수뇨관과 방광이 위축된 소견을 보였으며, 방광경 소견에서 심한 방광 위축과 방광벽의 비후가 관찰되었고 조직검사상 만성 염증과 출혈이 동반된 점막 미란이 보였다. 핵알부민 스캔에서 공장 부위에서 단백질 누출 소견이 있었고, 소장 촬영에서 공장 부위의 점막 비대 소견이 관찰되었다. 24시간 대장 α₁-antitrypsin 제거율은 31.4ml/d(정상<13 ml/d)로 증가되어 있었다. 환자는 항핵항체 양성, 백혈구 감소증, 장막염, 내원 기간 중 나타난 혈부 발진(malar rash)등의 소견으로 전신성 루푸스에 동반된 간질성 방광염과 단백 상실성 장질환으로 진단되어 현재 경구 스테로이드제를 투여하며 관찰중이다.