

악성 종양환자의 혈중 von Willebrand factor-cleaving protease 활성

포천중문 의과대학 내과학교실 및 연세대학교 의과대학 심혈관센터¹⁾

구본훈¹⁾, 정광희¹⁾, 정소영, 오도연

연구배경 : 혈전성 혈소판감소성 자반증(thrombotic thrombocytopenic purpura ; 이하 TTP로 약함)의 병인에 있어서 vWF Cpase의 결핍 또는 자가 항체인 IgG에 의한 효소 활성 억제제가 중요한 역할을 한다. 악성 종양 환자에서 TTP의 합병이 잘 알려져 있으므로 악성 종양 환자에서 vWF Cpase의 활성에 대한 연구는 종양 환자에서 TTP의 예방 및 치료 그리고 TTP가 합병되는 기전의 이해에 도움이 되리라 생각된다. 이번 연구에서는 저자 등은 악성 종양 환자들의 혈장 시료들에서 vWF Cpase 활성을 측정하여 환자의 병기 여부와 비교하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

결과 :Table1. The activity of vWF cleaving protease in various cancer types

UPN	Sex	Age	Diagnosis	Stage	vWF Cpase(%)	Inhibitor
1	M	45	Colon ca	IV, PD	12.5	-
2	M	54	AML	PD	6.2	-
3	F	64	MM	III	12.5	-
4	F	53	Breast ca	IV, PD	30.0	-
5	M	84	NHL	IV, PD	12.5	-
6	F	33	Stomach ca	IV, PD	25.0	-
7	M	29	NHL	IV, CR	>50	-
8	F	40	AML	CR	>50	-
9	F	50	CML	CP	>50	-
10	F	57	Stomach ca	IV, PR	>50	-
11	F	32	Thymic ca	IV, PR	>50	-

결론 : 악성 종양 환자의 병기가 높을수록 혈장의 vWF Cpase 활성은 낮으며, vWF Cpase는 종양의 진행에 관여할 가능성이 있으리라 판단된다.

혈장 보충 요법 없이 수술이 가능하였던 혈액 응고 인자 VII (factor VII) 결핍증 1 예

국립경질병원 내과 황남철*, 백운희, 전규락, 이권진, 조민구, 김영중, 김소연, 김윤관

선천성 혈액 응고인자 VII 결핍증은 1951 년 Alexander 등이 처음 보고한 이래 500,000 명당 1 명의 유병율을 갖는 비교적 강한 출혈 경향을 보이는 희귀한 질환으로, 그동안 국내에 보고된 9 명의 환자들 중 수술을 한 3 명의 환자가 수술 전 혈장 보충 요법을 받았으나 혈장 보충 요법 없이 수술을 시행한 예가 없었다. 이에 저자들은 서해 탈장 및 경미한 혈액 응고 장애가 있었으나, 혈장 보충 요법 없이 성공적으로 서해 탈장 수술을 시행하였던 혈액 응고 인자 VII (factor VII) 1 예를 보고하는 바이다.

증례

21 세 남자환자는 평소 간헐적으로 경한 비출혈을 보여오던 중, 내원 2 개월 전부터 우측 서해 탈장 소견 보여 수술을 하기 위해 일반 외과로 입원하였다. 과거력에 특별한 악률을 복용한 병력은 없었다.

내원 당시 피부에서의 출혈 경향은 보이지 않았으며 우측 서해부의 종괴가 만져지는 것 이외에 다른 종괴는 없었고, 배부 및 사지 소견에 관절 종창등의 특이 소견 없었다. 혈액 응고 검사상 PT 13.8 second (INR 1.50) 로 연장되어 있었고 4일 뒤 재시행한 검사상 PT 13.7 second (INR 1.48) 나와 혈장 보충 요법 시행하지 않고 McVay 법으로 우측 서해 탈장 수술을 성공적으로 시행하였다. 이후 수술 부위의 출혈 소견 보이지 않았으나 경미한 PT 연장 소견이 지속적으로 있어 내과로 전원되었다. Mixing test 상 PT 가 11.8 second (INR 1.09) 로 교정되어 혈액 응고 인자를 측정하였으며, 혈액 응고 인자 VII (factor VII) 이 29 % (정상: 60~140 %) 로 감소되어 있었으나, 그 외 다른 혈액 응고 인자들 (II, V, VIII, IX, X, XI) 은 정상 범위이었다. 가족에서 시행한 검사상 누나와 동생에게서 혈액 응고 인자 VII (factor VII) 이 각각 41 % 와 24 % 로 감소되어 있었다. 현재 환자는 경한 비출혈이 간헐적으로 있어 외래 추적중이다.