

신장 급통증을 동반하지 않은 미세혈관병적 용혈성 빈혈 및 특발성 혈소판감소성 자반증을 동반한 전신성 경화증 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

이상원*, 정상윤, 심지영, 박민찬, 박용범, 이수근

전신성 경화증 환자에서 미세혈관병적 용혈성 빈혈(microangiopathic hemolytic anemia, MAHA)가 발현된 경우는 드물게 보고되고 있으나 대부분의 경우, 신장 급통증(renal crisis)이 동반된 것으로 보고되었으며 신장 급통증 없이 MAHA만이 동반되거나 특발성 혈소판감소성 자반증(idiopathic thrombocytopenic purpura, ITP)이 더불어 동반된 경우는 아직 보고된 바가 없다. 최근 저자 등은 신장 급통증을 동반하지 않은 MAHA와 ITP가 병발한 전신성 경화증의 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 60세 여자 환자가 3년 전부터 지속된 레이노 현상과 1개월간 지속된 전신무력감과 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상, 양측 수부의 피부 경화와 손가락 경화증(sclerodactyly), 좌측 두번째 수지 말단의 함요 상처(pitting scar)가 관찰되었고 흉부 청진상 양측 폐 하엽에서 수포음이 청취되었다. 혈액검사상, 혈색소 7.9 g/dL, 혈소판 10,000/mm³, 망상적혈구수 6.8%였으며 AST 57 IU/L, ALT 16 IU/L, BUN 22.4 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, haptoglobin 7.94 mg/dL, 유산 탈수소효소(LDH) 1820 IU/L이었다. 소변검사상 적혈구 2+ 소견 보였고 소변 내 혈색소 양성이었다. 면역학적 검사상, 항핵항체 1:640 양성(speckled type), 항 RNP 항체 128.4 units AU로 양성, 혈소판 부착항체(platelet-associated antibody) 양성하였고 Coomb 검사는 음성이었다. 말초혈액 도말검사 결과, 분열적혈구(schistocytes)가 다수 관찰되었고 골수 조직검사상, 적혈구계 세포의 증식이 관찰되었다. 흉부 전산화 단층촬영상 양측 폐하부에 섬유성 폐포염 소견이 관찰되었고 복부 전산화단층촬영 및 복부 초음파에서는 특이소견 없었다.

MAHA와 이로 인한 혈소판 감소증으로 의심하였으나 혈색소 수치 및 망상적혈구수 정상화 후에도 수혈-불응성 혈소판 감소증 지속되어 스테로이드 충격요법 및 고용량 스테로이드 치료 시행하였고 이후 혈소판 감소증은 호전되었다. 현재 스테로이드제 및 다나졸(danazol) 유지하며 혈색소 및 혈소판 수치 안정된 상태로 경과관찰 중이다.

전신성 경화증에 병발된 현미경적 다발혈관염의 증례 1예

고려 의대 내과 노영희*, 최성재, 김세윤, 지종대, 이영호, 송관규

배경: 전신성경화증 및 현미경적 다발혈관염의 병발 증례는 세계적으로 여러 증례보고가 있으나 국내에서는 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 임상적으로 진단된, 폐섬유화증을 동반한 전신성 경화증에 병발된 현미경적 다발혈관염의 증례를 보고하고자 한다.

증례: 59세의 여자인 환자는 2000년도부터 폐섬유화증 진단하에 치료를 받던 중 2003년 5월 우측 늑골척추각통을 주소로 본원에 내원하였다. 신우신염 의심하에 항생제 치료를 실시했으나 증상 호전이 없고 뇨 검사상 현미경적인 혈뇨가 지속되면서 혈중 크레아티닌치의 상승(1.81mg/dl) 및 레이노 증후군 소견을 보여 전신성 경화증에 신발증의 의심하에 류마티스 내과로 전과되었다. 환자는 체온 및 혈압은 정상이었으며 이전의 스테로이드 복용력은 없었다. 혈액 검사상 WBC 11800/ul, Hgb 7.8g/dl, Plt 235,000/ul로 normochromic normocytic anemia 소견을 보였으며 요세침 검사상 RBC cast가 보이고 24시간 소변 검사에서는 단백질이 684mg, 크레아티닌 청소율이 13.1ml/min 였다. FANA는 1:80 homogeneous 소견을 보였으나 별도로 실시한 anti-Scl-70 Ab는 양성이었다. 흉부 방사선 소견은 폐섬유화증 이외에 특이 소견이 없었으며 복부 초음파상 신장은 양쪽 모두 크기가 감소해 있었으나 요로결석이나 신동맥협착 소견은 보이지 않았다. 신발증의 치료를 위해 ACE 억제제 투여를 하였으나 오히려 크레아티닌치가 2.20mg/dl까지 상승하고 지속적인 ESR (>140mm/hr), CRP (77mg/dl)치의 상승 및 혈청 P-ANCA 1:160 이상(MPO-ANCA titer 2.674/0.570)의 양성 소견이 나오는 등 혈관염의 소견이 보임에 따라 신장조직 검사를 권유하였으나 거부함에 따라 고용량 경구 스테로이드를 경험적으로 투여한 결과 크레아티닌치가 1.54mg/dl로 호전되면서 ESR치의 하강 및 전신상태 호전을 보여 현재는 현미경적 다발혈관염에 준해 경구 cyclophosphamide 및 스테로이드 병용요법을 실시하면서 외래 추적중이다.