

성인 만성 특발성 혈소판 감소증에서 비장절제술의 장기 성적

박숙련^{*}, 백지연, 김상일, 최인실, 오도연, 윤성수, 이종석, 박선양, 김병국, 김노경
서울대학교 의과대학 내과학교실

목적: 만성 특발성 혈소판 감소증에서 비장절제술은 흔히 시행되어지고 있고 단기적 효과는 잘 알려져 있으나 여전히 그 장기 성적에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 이에 만성 특발성 혈소판 감소증에서 비장절제술 시행 후 장기적인 치료 효과를 조사하였다.

방법: 1983년 11월부터 2003년 6월까지 서울대학교병원에서 비장절제술을 시행 받은 성인 만성 특발성 혈소판 감소증 환자 57명의 임상적 특징과 비장절제술의 치료 성적을 후향적으로 분석하였다.

결과: 비장절제술 당시 중앙연령은 42세(15-74세)였고 남녀 비는 16:41 이었다. 수술 당시 중앙혈소판수치는 $19,000/mm^3$ ($1,000-85,000/mm^3$)이었다. 4명은 처음부터 비장절제술을 시행 받았고 52명은 1차 치료로 고용량의 부신피질호르몬(prednisolone, 1mg/kg/day이상) 치료를 시행 후 부신피질호르몬 의존성(24명, 46.2%) 또는 불응성(28명, 53.8%)을 보였다. 나머지 한 명은 vincristine을 1차 치료로 시행 받았다. 비장절제술을 시행하기 전 중앙유병기간은 6.5개월(0.2-212.0개월)이었다. 비장절제술의 성적 평가가 가능한 환자 55명 중 32명(58.2%)은 완전관해(혈소판 $>100,000/mm^3$, 4주이상 지속), 9명(16.4%)은 부분관해(혈소판 $30,000-100,000/mm^3$, 4주이상 지속), 10명(18.2%)은 일시적반응(완전관해 혹은 부분관해, 4주미만 지속)이었고 4명(7.2%)은 무반응(혈소판 $<30,000/mm^3$)이었다. 비장절제술 후 9.2년² 중앙추적관찰기간 동안(1.0-240.9개월) 재발율은 완전관해군과 부분관해군 각각에서 37.5%(12/32), 22.2%(2/9)이었고 완전관해군에서 10년 무병생존율은 34.2%이었다. 32명(57.1%)에서 비장절제술 후 다른 치료를 필요로 하지 않았고 전체반응군에서 비장절제술 시행 5년, 8년 후에도 혈소판이 $30,000/mm^3$ 이상 유지되는 확률은 각각 82.7%, 72.3%였다. 전체 10년 생존율은 93.7%였다. 수술방법(개복술:n=41vs복강경수술:n=16)에 따른 반응률, 재발률, 생존률의 차이는 없었다.

결론: 만성 특발성 혈소판 감소증에서 비장절제술은 장기 치료성적 면에서도 효과적인 치료방법이다.

골수이형성증후군의 예후 예측인자로서의 FAB분류와 IPSS의 비교

김대영¹, 이근욱¹, 윤탁¹, 김상일¹, 박숙련¹, 백지연¹, 최인실¹, 오도연¹, 윤성수¹, 이동준², 이종석¹, 박선양¹, 김병국¹, 김노경¹
서울대학교 의과대학 내과학교실¹, 검사의학교실²

목적: 골수이형성증후군(MDS)은 매우 다양한 임상상을 보이는 질환으로 진단 당시 그 예후를 쉽게 예측하기 어렵다. 최근까지 FAB분류(FAB)가 예후의 평가에 사용되고 있으나 몇몇 제한점으로 인해 이를 대체할 수 있는 다양한 점수제가 도입되었고 이 중 IPSS는 골수 아세포의 분열을 근간으로 염색체 이상과 말초혈액세포감소증의 정도를 고려하여 4가지 예후군으로 분류한 것으로 이미 그 효용이 입증되어 있으나 국내 환자들을 대상으로 한 보고는 많지 않은 실정이다. 저자들은 본 병원에서 MDS로 진단된 환자들에 대해 FAB와 IPSS에 의한 분류를 비교함으로써 IPSS의 예후 평가면에서의 우수성을 검증하고자 하였다.

방법: 1997년부터 2003년까지 서울대학교병원에서 MDS로 진단된 환자들을 연속적으로 선정하였으며 이 중 세포유전학적검사를 시행하지 않은 경우, 병발한 악성고형암종이 존재하는 경우는 제외하였다.

결과: 총 95명이 분석에 포함되었으며 연령의 중간값은 56세(범위: 20-79세), 남녀비는 63:32명이며 2차성 MDS는 2명이었다. FAB를 기준으로 구분하였을 때 RA:RARS:RAEB:RAEB-t:CMoMol = 28:3:43:14:7명이며 IPSS로는 low:INT-1:INT-2:high = 5:41:27:22였다(표). 치료내역은 조혈모세포이식술: 고용량항암요법: 저용량경구항암요법: 조혈촉진제만 투여: 치료없이 관찰 = 13:21:11:3:40명이었으며 조혈모세포이식술 중 8명이 NST를 받았다. 고용량항암요법 또는 조혈모세포이식술을 받은 환자는 RAEB의 47%, RAEB-t의 57%로 1년 생존율은 50%, 중간생존기간은 15.1개월(범위: 0.8-68.7개월)이며 IPSS로는 INT-2의 48%, high의 50%로 1년 생존율은 45.8, 중간생존기간은 15.7개월(범위: 0.8-59.9개월)이었다. RAEB-t에서 진행한 3명을 포함하여 총 15명에서 AML로의 진행이 확인되었으며 각각의 분류군 별 AML진행율은 RA:RARS:RAEB:RAEB-t:CMoMol = 7.1:0:23.3:21.4:0%이고 IPSS의 경우 low:INT-1:INT-2:high = 0:7.3:25.9:22.7%이며 골수 아세포 $>20\%$ 인 경우(4명)를 AML의 진단기준으로 포함하면 각각 0:9.7:29.6:31.8%이었다. 진단부터 AML 진행까지의 기간은 중앙값으로 FAB의 경우 RA:RAEB:RAEB-t = 23.9(8.9-38.8):2.3(1.2-23.3):9.5(3.2-16.2)개월, IPSS로는 INT-1:INT-2:high = 9.6(1.3-38.8):8.1(1.6-23.0):3.2(1.2-35.2)개월이었다. 생존기간은 중앙값으로 FAB의 경우 RA:RARS:RAEB:RAEB-t:CMoMol = 25.6(3.9-74.5):27.4(7.7-29.5):10.1(1.1-68.7):9.5(6.8-32.7):11.5(1.9-29.5)개월($p<0.001$)이며 IPSS로는 low:INT-1:INT-2:high = 29.5(7.7-29.5):17.4(1.1-70.3):12.0(1.9-53.3):7.7(0.8-60.0)개월($p<0.001$)이었다.

결론: IPSS는 기존의 FAB에 비해 MDS에서의 예후 및 치료성적과 좋은 상관관계를 보였다.

Count		FAB 분류					Total
		RA	RARS	RAEB	RAEB-t	CMoMol	
IPSS	low	3				1	5
	INT-1	24	2	13		2	41
	INT-2	1		22		4	27
	high			8	14		22
Total		28	3	43	14	7	95