

면역혈소판감소자색반병

가톨릭 혈액병원



가톨릭대학교 서울성모병원
THE CATHOLIC UNIV. OF KOREA SEOUL ST. MARY'S HOSPITAL

면역혈소판감소자색반병

목 차

1. 면역혈소판감소자색반병이란 어떤 병인가요? _ 4
2. 면역혈소판감소자색반병의 원인은 무엇인가요? _ 5
3. 면역혈소판감소자색반병의 증상은 무엇인가요? _ 6
4. 면역혈소판감소자색반병의 진단과 평가를 위한 검사는 어떤 것이 있나요? _ 7
5. 면역혈소판감소자색반병의 치료는 어떻게 하나요? _ 8
6. 면역혈소판감소자색반병 환자의 일상 생활은 어떻게 하나요? _ 9

I 면역혈소판감소자색반병

1. 면역혈소판감소자색반병이란 어떤 병인가요?

1) 혈소판감소증이란 무엇인가요?

혈소판감소증은 지혈 작용을 하는 혈소판의 수가 줄어들어 출혈 경향을 보일 수 있는 질환입니다. 정상 혈소판 수치는 15만~45만/mm³ 정도인데, 5만/mm³ 미만이면 혈소판감소증을 의심합니다. 혈소판감소증을 정의하는 기준으로, 전문가들 사이에서는 10만/mm³ 미만으로 감소해 있을 경우 의미 있는 혈소판감소증이 있다고 보기도 합니다.

2) 혈소판감소증은 왜 생기나요?

다양한 요인들로 인해 혈소판감소증이 발생할 수 있는데, 특정 약제나 바이러스 감염 등에 의해 일시적으로 혈소판감소증이 발생할 수도 있습니다. 백혈병이나 재생불량빈혈 등의 골수 질환을 갖고 있는 경우, 혹은 항암 치료 중인 환자의 경우, 골수에서 혈소판 생산이 저해되거나 억제되어서 혈소판감소증이 발생할 수도 있습니다.

3) 면역혈소판감소자색반병은 어떤 병일까요?

여러 가지 검사나 진찰을 통해서도 혈소판감소증의 원인이 밝혀지는 경우도 있으나, 결국 특별한 원인을 찾지 못한 경우가 있습니다. 이럴 경우 혈소판 감소의 원인이 불분명하다 하여 오랜 기간 동안 특발성혈소판감소성자반 (idiopathic thrombocytopenic purpura, ITP) 으로 불렀으나, 자가 면역기전이 발병의 중요한 원인으로 밝혀짐에 따라 최근에는 면역혈소판감소자색반병 (immune thrombocytopenic purpura, ITP) 으로 명명하고 있습니다. 즉, 혈소판 감소의 원인 (예, 기저 질환, 약물 등)이 없는 경우에 면역혈소판감소자색반병으로 진단합니다. 이때, 혈소판 이외에 백혈구, 적혈구 등의 다른 혈액 세포는 정상입니다. 혈소판 감소가 지속되는 기간에 따라 6개월 이내에 회복되는 급성 유형과, 6개월 또는 그 이상 증상이 지속되는 만성 유형으로 구분하기도 하는데, 성인의 경우 대개 만성의 경과를 보이고, 자연 회복되는 경우는 드물다고 알려져 있습니다.



2. 면역혈소판감소자색반병의 원인은 무엇인가요?

1) 왜 혈소판 수치가 감소하나요?

면역혈소판감소자색반병에서 혈소판 수치가 정상보다 낮은 것은, 1)혈소판 파괴의 증가와 2) 혈소판 생성의 감소, 두 가지 요인으로 파악하고 있습니다.

2) 혈소판 파괴의 증가

혈소판 파괴의 증가는, 전통적으로 면역혈소판감소자색반병의 발병 기전으로 이해되어 왔던 개념이고, 현재까지도 중요한 발병 기전으로 이해하고 있습니다. 혈소판 세포막에 있는 당 단백질에 대한 자가 항체 (항 혈소판 항체)가 생성되어 이 항체가 혈액 내의 혈소판과 결합하고, 항 혈소판 항체와 결합된 혈소판이 비장에서 대식 세포의 탐식 작용에 의해 조기에 파괴됩니다. 이러한 항 혈소판 항체의 생성 원인은 기본적으로 명확하지 않습니다.

3) 혈소판 생성의 감소

혈소판 생성의 감소는, 면역혈소판감소자색반병의 발병 기전으로 비교적 최근 대두된 개념입니다. 면역혈소판감소자색반병 환자에서, 골수 내 혈소판의 전구 세포인 거핵 세포의 성숙 억제 및 세포 자멸의 증가, 이로 인한 혈소판 생성의 저해가 보고 되고 있습니다. 또한 혈소판 생성을 조절하는 단백질인 트롬보포이에틴 (thrombopoietin, TPO) 수치가 면역혈소판감소자색반병 환자에서는 기대치보다 낮은데, 이는 혈소판 생성이 저하되어 있다는 것을 의미합니다.



3. 면역혈소판감소자색반병의 증상은 무엇인가요?

혈소판은 골수에서 만들어지는 혈액 세포 중 하나로, 지혈 작용을 하는데 매우 중요한 역할을 합니다. 예를 들어, 피부에 상처가 나거나 베었을 때 상처 부위에 혈소판이 응집하여 출혈을 멈추게 합니다. 따라서 혈소판이 감소하게 되면 출혈이 조장되고 심해지고, 지혈을 방해하며 다음과 같은 출혈 증상들이 나타나게 됩니다.



혈소판 감소증이 있다고, 항상 위와 같은 증상이 있는 것은 아니고, 특히 혈소판 수치가 5만 mm^3 이상의 경우에는 일상 생활에서 별 증상이 없는 경우가 더 많습니다. 이러한 출혈 증상은 혈소판 수치가 낮을 때 더 빈번하게 나타나고, 이러한 증상이 나타나는 혈소판의 절대적 수치 기준은 없으나, 혈소판 수치가 2-3만 mm^3 미만일 경우 이러한 증상 발현의 빈도가 특히 높습니다.

4. 면역혈소판감소자색반병의 진단과 평가를 위한 검사는 어떤 것이 있나요?

* 아래 언급한 검사들은, 의료진의 판단 하에 시행 여부를 결정합니다.

1) 말초 혈액 검사

혈액을 채취하여 혈소판, 백혈구, 적혈구 수와 형태에 대한 검사를 시행합니다. 면역성 혈소판감소증의 경우, 혈소판 수치는 적지만 백혈구와 적혈구 수치와 형태는 정상입니다.

2) 혈소판 감염증을 일으킬 수 있는 이차적 원인에 대한 배제

특정 감염증 (예, C형 간염 바이러스, AIDS 바이러스, 헬리코박터균 등)이 이차적 혈소판감소증을 일으킬 수 있으므로 감염증에 대한 검사가 진행될 수 있고, 자가 면역 질환 또한 이차적 혈소판감소증을 일으킬 수 있으므로 환자 증상을 참조하여 자가 면역 질환 진단을 위한 검사가 진행될 수도 있습니다. 기타 의사의 판단 하에 이차적 원인 배제를 위한 추가 검사가 진행될 수 있습니다.

3) 골수 검사는 꼭 해야 하나요?

골수 검사는 면역혈소판감소자색반병 진단을 위해 일차적으로 꼭 시행해야만 하는 검사는 아니지만, 혈소판감소증의 원인으로 골수 기원의 혈액 질환 (예, 재생불량빈혈, 골수형성이상증후군 등)을 배제할 필요성이 있을 경우 담당 의사의 판단 하에 진행할 수도 있습니다.

5. 면역혈소판감소자색반병의 치료는 어떻게 하나요?

1) 모든 환자에서 치료가 필요한가요?

면역혈소판감소자색반병을 진단 받은 모든 환자에서 치료가 필요한 것은 아닙니다. 혈소판 수치가 2-3만/mm³ 이상이고 출혈성 증상 및 징후가 없는 경우에는 정기적 혈액 검사를 하면서 경과 관찰을 합니다.

2) 어떤 환자에서 치료를 시작하나요?

혈소판 수치가 2-3만/mm³ 미만이거나, 출혈성 증상이 있을 경우는 치료가 필요합니다. 혈소판 수치가 2-3만/mm³ 이상이고 평소 출혈성 증상 및 징후가 없는 경우라도, 수술/출산을 하게 될 경우에는 혈소판 수치에 따라 미리 수술/출산 전 치료 계획을 세워야 할 수 있으므로, 의료진과 상담이 필요합니다.

3) 어떻게 치료하나요?

- **1차 치료:** 면역혈소판감소자색반병 치료의 1차 치료 약제로 권고되는 것은 스테로이드입니다. 스테로이드 이외에 면역 글로불린 정맥 주사, anti-D 정맥 주사 등이 스테로이드와 혼합 혹은 단독 요법으로 일차 치료에 사용될 수 있습니다.
- **1차 치료 이후의 치료:** 위에서 언급한 1차 치료에 불응하거나 치료 결과가 만족스럽지 않은 경우, 2차, 3차 치료 등을 계획합니다. 이때 고려해볼 수 있는 치료로는 비장 절제술, 트롬보포이에틴 (thrombopoietin, TPO)-수용체 작용제, 리톡시맙, 면역 억제제 등이 있습니다.

4) 약제의 기전이 궁금합니다.

- 스테로이드, 면역 억제제, 리톡시맙 등의 약제는 항 혈소판 항체에 의한 혈소판 파괴를 억제하는 역할을 합니다.
- 비장 절제술은 비장을 제거하는 수술입니다. 혈소판이 파괴되는 장기인 비장을 제거함으로써 혈소판 수치의 감소를 막아줍니다.
- TPO-수용체 작용제는 TPO 신호에 반응해서 가핵 세포가 더 많은 혈소판을 생성하도록 합니다.

5) 치료의 목표는 무엇인가요?

면역혈소판감소자색반병의 치료 목표는 정상적인 혈소판 수치로의 회복이 아니라, 혈소판 수치를 안전한 범위까지 상승시킴으로써 출혈이 생기지 않도록 예방하고, 이와 더불어 환자의 삶의 질을 개선시키는 것입니다.

6. 면역혈소판감소자색반병 환자의 일상 생활은 어떻게 하나요?

- 혈소판 수치 저하 정도와 회복 정도에 따라 추적 간격은 환자마다 다를 수 있으나, 대체적으로 장기간의 추적 검사가 필요합니다.
- 일상적인 활동에는 제한을 두지 않아도 되지만, 만일 혈소판 수치가 5만/ 이하 일경우 출혈 가능성이 있으므로 심한 육체 노동 및 활동적인 스포츠는 피하도록 합니다.
- 면역혈소판감소자색반병과 관계없는 다른 질환에 대해 내시경적 조직 검사, 수술적 치료나 시술, 또는 치과 치료를 계획 하는 경우, 본인이 면역혈소판감소자색반병이 있음을 관련 의료진에게 반드시 고지하고, 혈액 내과 의사와도 미리 상담이 필요합니다.





면역혈소판감소자색반병

초판일 2019년 4월

개정일 2024년 2월

가톨릭 혈액병원

Z20033005



지하철

- ② 2호선 서초역 7번출구
- ③ 3호선 고속터미널역. 가톨릭의과대학방면 / 2,7번출구
- ⑦ 7호선 고속터미널역. 가톨릭의과대학방면 / 3,4번출구
- ⑨ 9호선 고속터미널역. 가톨릭의과대학방면 / 2,3,4,7번출구

버스

- 간선버스(B. 파랑) 400, 740, 405, N40, 540, 142, 642(삼아), 148, 143, 351, 401, 640, 642, 462, 360, 362, 643
- 지선버스(G. 초록) 4212, 6411, 3012, 4318, 5413, 3414, 3422, 서초10, 서초13, 서초14, 서초21
- 광역버스(R. 빨강) 9408, 9500, 9510, 9802, 9800, 9501, 9502
- 공항버스(R. 빨강) 6020, 6000, 6703

병원 · 지하철연계 셔틀버스

- 운영시간 평 일 _ 8:00~18:00 (병원출발 10분 간격)
- 운영시간 토요일 _ 8:30~12:30 (병원출발 30분 간격)
- 운영시간 (일요일, 공휴일은 운행하지 않습니다)

가톨릭대학교 서울성모병원 | 혈액병원

서울특별시 서초구 반포대로 222 가톨릭대학교 서울성모병원 대표전화 1588 1511 www.cmcseoul.or.kr