

한방적 치료 접근을 통한 Evans 증후군 치험 1례

서상호, 박상은, 최인선, 장자원, 홍상훈
동의대학교 한의과대학 내과학교실

A Case of Evans Syndrome Treated through Oriental Medicine

Sang-Ho Seo, Sang-Eun Park, In-Sun Choi, Ja-Won Jang, Sang-Hoon Hong

Department of Internal Medicine, College of Oriental Medicine, Dong Eui University

Evans syndrome, as originally described, refers to autoimmune hemolytic anemia accompanied by thrombocytopenia. The autoantibodies in Evans syndrome are directed specifically against red cells, platelets, or neutrophils and are not crossreacting. The incidence of autoimmune hemolytic anemia is estimated to be approximately 10 cases per million people. Many patients have associated disorders, such as lupus erythematosus and other autoimmune disease, chronic lymphadenopathy, or hypogammaglobulinemia. In Oriental Medicine, the approach to Evans syndrome is made in view of deficiency of blood. The ailment was treated through methods of Oriental Medicine. Acupuncture and herbal medicine were administered to patients diagnosed with Evans Syndrome by ecchymosis at the lower limb after continued gingival bleeding. As a result significant improvement in RBC, Hb, Hct, and PLT were observed and complaints abated.

Key Words: Evans Syndrome, Autoimmune Hemolytic Anemia(AIHA), Idiopathic Thrombocytopenic purpura(ITP), Deficiency of Blood(血虛)

1. 緒 論

Evans 증후군은 자가 면역성 용혈성 빈혈(autoimmune hemolytic anemia:AIHA)과 특발성 혈소판 감소성 자반증(idiopathic thrombocytopenic purpura:ITP)이 병발한 원발성의 혈소판과 적혈구에 대한 별개의 자가항체를 가지는 자가면역 질환이다^{1,2}. AIHA의 경우 발병율이 백만명당 약 10명 정도로

추정되고 있으며 남성보다 여성에서 더 빈발하는 질환으로 알려져 있다³.

한의학에서 AIHA는 血虛·虛弱黃疸의 범주에서 비기허약형, 기혈양허형, 음허혈열형으로 접근하고, ITP는 血虛·血症·紫斑의 범주에서 기불섭혈형, 음허화왕형, 혈열발만형으로 파악해 볼 수 있다⁴. Evans 증후군에 대한 한의학의 접근은 혈허의 관점에서 주로 이루어지고 있다고 볼 수 있다.

저자 등은 치훈출혈이 지속된후 다리에 반상출혈이 발생하여 임상검사후 Evans 증후군으로 진단받은 환자에 대하여 한방치료를 통해 호전된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

· 접수 : 2004년 7월 2일 · 채택 : 2004년 7월 26일
· 교신저자 : 서상호, 부산광역시 부산진구 양정2동 산45-1 동
의대학교 부속한방병원 1내과 외국
(Tel. 051-850-8811, Fax. 051-867-5162, E-mail :
shseo2005@hanmail.net)

II. 症 例

- 환자 : 김○○. 남자. 64세
- 주소 : 兩足底熱感(좌>우)
兩下肢疼痛(夜>晝)
口脣感覺障礙
兩下肢無力感(우>좌)
- 과거력 : 특기사항 없음
- 가족력 : 母- CVA
- 현병력 : 술(-), 담배(-)하시는 내성적이며 급한 성격을 가진 마른체구의 男患으로 04. 2. 12일 치과에서 충치치료후 2~3일간 입에서 치흔출혈이 지속되다가 지혈된 후 혀에 검은 반점이 생기면서 다시 병소 부위에 출혈이 계속되어 04. 2. 18

일 ○○H. 입원한 후 다리에 반상출혈이 발생하고 입술감각이 둔해짐으로 인해 임상검사후 Evans 증후군으로 진단받고 양방치료 2주 받은 후 상기 주소증 지속되어 한방치료 원하여 본원 한방내과로 입원하였다.

- 입원시 초진조건
 - 의식상태 : 양호
 - 수면 : 불면경향(3~4hr/day)
 - 호흡기계 : 양호
 - 소화기계 : 양호(식욕양호, 소화양호)
 - 비뇨기계 : 양호
 - 대변 : 素 1회/day
 - 汗 : 無
 - 面 : 蒼白

Table 1. The Change of Lab. Finding

	3/12	3/19	3/30	기준치	단위
RBC	3.53	3.77	4.17	4.10~5.30	10 ⁶ /μl
WBC	7.52	7.88	7.36	4~10	10 ³ /μl
Hb	10.6	11.2	12.0	14~16	g/dl
Hct	34.1	35.6	38.2	42~52	%
MCV	96.6	94.4	91.6	80~100	fL
MCHC	31.1	31.5	31.4	32~36	g/dl
PLT	105	151	184	140~440	10 ³ /μl

Table 2. Herb Medication

기간	처방구성약물
3/12~3/31 (입원1일~입원20일)	黃芪 20g 當歸 8g 桂枝 白朮藥 白何首烏 6g 白朮 仙鶴草 枸杞子 女貞實 桑椹子 炙甘草 鎖陽 革薺 4g 大棗10개

Table 3. Acupuncture Treatment

기간	침치료
3/12~3/15 (입원1일~입원4일)	침치료 하지 않음.
3/16~3/22 (입원5일~입원11일)	[오전] 우측 : 陰谷(+) 少府(-) 經渠(+) 大敦(-) 좌측 : 足臨泣(+) 足通谷(-)
3/23~3/25 (입원12일~입원14일)	[오전] 우측 : 少府(-) 太白(-) [오후] 3/16일과 동일한 침치료 시행
3/26~3/20 (입원15일~입원19일)	[오전] 3/16일과 동일한 침치료 시행 [오후] 우측 : 陰谷(+) 然谷(-)
3/31 (입원20일)	[오전] 3/16일과 동일한 침치료 시행

9) 舌 : 舌質淡紅縱小裂 舌苔白乾少

10) 脈 : 浮洪少有力

11) 복부 : 간과 비장의 비대는 촉지 되지 않았다.

12) Vital sign : BP 100/70mmHg, P 78회/min, T 37℃, R 20회/min.

9. 검사소견

1) Chest PA(3/13)

No specific abnormal finding

2) EKG(3/13)

sinus rhythm

normal ECG

3) Lab. finding (Table 1)

생화학, 뇨, 전해질 검사에서 정상이었다.

10. 치료방법

1) 한약치료

한약처방을 매일 2첩 3팩 분량으로 3회, 식후 30분에 1팩[120cc]/1회로 복용시켰다. (Table 2)

2) 침치료

호침(0.25×30mm, Dong Bang co. kr.)으로 1~2회/day 자침하였다. (Table 3)

3) 양방치료

Deltacortef(Prednisolone) 55mg po gd

Curan(Ranitidine HCl) 300mg po gd로 복용하였다.

11. 치료경과

· 3/12(입원일수-1일)

양측저열감(좌>우), 양하지동통(야>주)을 많이 호소하였으며 양하지무력감(우>좌)과 입술주위로 뻣뻣함을 동반한 감각장애를 호소하였다. 식사 및 소화상태는 양호하였으며 대소변 상태는 이상없었다. 복진상 간비대와 비장비대는 볼 수 없었다. 面色蒼白하고 舌質淡紅縱小裂 舌苔白乾少하였고 脈浮洪小有力하였다. 쉽게 피로를 느끼고 갈증은 없었다. 침약을 黃芪 20g 當歸8g 桂枝 白芍藥 白何首烏 6g 白朮 仙鶴草 枸杞子 女貞實 桑椹子 炙甘草 鎖陽 葶藶 4g 大棗 10개를 2첩 3팩 분량으로 전탕하여 식후 30분에 1팩[120cc]/1회로 복용시켰다. 우측 陰谷부위에 반상출혈소견이 있었다. ○○H. 입원시 下肢에 반상출혈이 심했었다하여 침치료는

하지 않고 증상을 관찰하기로 하였다. 양측저 D.I.T.I [DOREX-D.I.T.I, U.S.A] 검사에서 A구역 : 34.26℃, B구역 : 33.47℃, C구역 : 34.58℃, D구역 : 34.27℃, E구역 : 34.43℃, F구역 : 33.18℃로 측정되었다.

· 3/13(입원일수-2일)

양측저열감이 VAS 기준[이후 환자 주소의 자각증상 비교는 VAS 기준으로 표시하고 VAS표기는 생략하기로 함] 10/10 보였다. 수면상태는 양측저열감으로 인해 불량했으며 3~4hr/야간 정도의 수면시간중 얇은 수면을 취하는 양상을 보였다. 양하지동통 10/10, 구순감각장애 10/10, 양하지 무력감 10/10을 보여 환자의 자각적인 주소에 대한 호전양상을 보이지 않았다. 한약을 동일하게 복용시켰고 침치료는 하지 않았다. 일반혈액검사에서 RBC 3.53×10⁹/μl, WBC 7.52×10⁹/μl, Hb 10.6g/dl, Hct 34.1%, MCV 96.6fL, MCHC 31.1g/dl, PLT 105×10⁹/μl 보였으며, LFT, Lipid Profile, Electrolyte Profile, KFT, UA&Microscopy에서는 이상소견을 보이지 않았다.

· 3/15(입원일수-4일)

양측저열감 10/10, 양하지 동통 10/10, 구순감각장애 10/10 보였으며, 양하지무력감은 9/10정도로 호전을 보이기 시작하였다. 야간에 37.1℃~37.5℃ 미열이 있었으나 자각증상은 호소하지 않아 계속 관찰하였다. 한약은 동일하게 복용시켰고 침치료는 하지 않았다. 우측 陰谷부위의 반상출혈된 상태는 입원시와 비슷하게 유지되고 있었고 악화소견 보이지 않아 3/16일부터 침치료를 시작하기로 결정하였다. 舌質은 淡紅縱小裂하고 舌苔는 薄白乾少하였으며 脈浮洪小有力한 상태로 입원시와 비슷하였다.

· 3/16(입원일수-5일)

침약은 동일하게 투여하였고 침치료는 오전에 환자 우측에 陰谷(+) 少府(-) 經渠(+) 大敦(-) 영수보사하였으며 환자 좌측에 足臨泣(+) 足通谷(-) 영수보사하고 30분 유침하였다. 양측저열감 9/10, 양하지동통 8/10, 구순감각장애 8/10, 양하지무력감 8/10 정도로 호전을 보였다. 수면은 4hr/야간 정도로 입

원시와 비슷하였으며, 대소변 및 소화상태는 양호하였다. 우측 음곡부위의 반상출혈상태는 침치료후 악화소견을 보이지 않았다.

· 3/17(입원일수-6일)

양족저열감 8/10, 양하지 동통 8/10, 구순감각장애 5/10, 양하지무력감 7/10 정도로 호전을 보였다. 한약치료과 침치료를 3/16일과 동일하게 시행하였다. 구순감각장애에 대한 증상 호전도가 다른 양상들에 비해 높았다.

· 3/19(입원일수-8일)

양족저열감 7/10, 양하지 동통 7/10, 구순감각장애 5/10, 양하지무력감 6/10 정도로 호전을 보였다. 한약치료와 침치료는 3/16일부터 계속 동일하게 시행하였다. 疲勞度가 감소하였다. 일반혈액검사에서 RBC $3.77 \times 10^6/\mu\text{l}$, WBC $7.88 \times 10^3/\mu\text{l}$, Hb 11.2g/dl, Hct 35.6%, MCV 94.4fL, MCHC 31.5g/dl, PLT $151 \times 10^3/\mu\text{l}$ 보여 입원당시보다 빈혈상태와 혈소판 수치의 호전을 보이고 있었다.

· 3/23(입원일수-12일)

침치료를 오전과 오후 1회씩 2회/day 시술하기 시작하였으며, 오전에 환자 우측에 少府(-) 太白(-) 영수 사법을 시행하였으며 오후에는 3/16일과 동일

한 침치료를 하였다. 양족저열감 7/10, 양하지 동통 7/10, 구순감각장애 4/10, 양하지무력감 5/10 정도로 호전을 보였다. 한약치료는 계속 동일하게 하였다. 舌質은 淡紅縱小裂하고 舌苔는 薄白少하였으나 타액분비가 더 많아졌으며 脈浮緩小有力한 상태를 보였다.

· 3/26(입원일수-15일)

침치료를 오전에는 3/16일과 동일한 침치료를 시행하고 오후에 환자 우측에 陰谷(+) 然谷(-) 영수보사하였다. 양족저열감 5/10, 양하지동통 6/10, 구순감각장애 2/10, 양하지무력감 5/10 정도로 호전을 보였다. 한약치료는 동일하게 하였다.

· 3/30(입원일수-19일)

양족저열감 3/10, 양하지 동통 3/10, 구순감각장애 1/10, 양하지무력감 5/10 정도로 호전을 보였다. 한약치료와 침치료는 3/26일과 동일하게 시행하였다. 야간에 37.4℃~38.3℃ 정도의 발열이 있었으며 자각증상은 없었다. 일반혈액검사에서 RBC $4.17 \times 10^6/\mu\text{l}$, WBC $7.36 \times 10^3/\mu\text{l}$, Hb 12.0g/dl, Hct 38.2%, MCV 91.6fL, MCHC 31.4g/dl, PLT $184 \times 10^3/\mu\text{l}$ 보여 3/19일 보다 빈혈상태와 혈소판 수치의 호전을 보였다. 면색창백은 여전히하고 피로는 감소하였으며

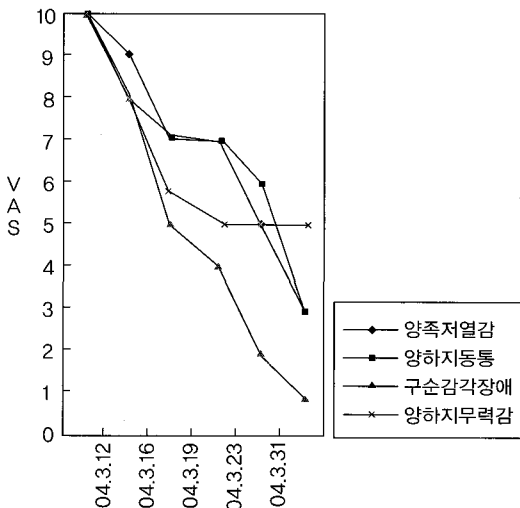
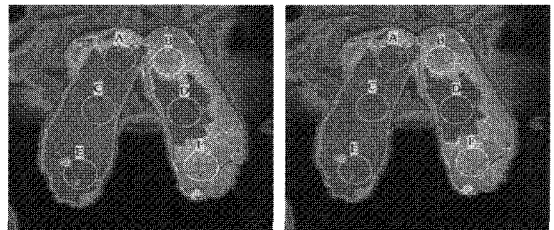


Fig. 1. The Change of Chief Complain.

Picture(2) 3-12-2004 11:01:56 AM Picture(2) 3-31-2004 11:05:14 AM



	AREA	LOW	HIGH	AVG	AREA	LOW	HIGH	AVG
	A	33.92	34.61	34.26	A	30.49	31.47	31.07
	B	32.84	34.12	33.47	B	28.92	30.29	29.70
	C	34.22	34.80	34.58	C	31.37	32.45	31.87
	D	33.73	34.51	34.27	D	30.78	31.96	31.45
	E	31.57	35.59	34.43	E	31.27	32.75	32.09
	F	27.06	34.12	33.18	F	29.31	30.69	29.97

Fig. 2. The Change of Both Plantar Burning Sensation at D.I.T.I

舌質은 淡紅縱小裂하고 舌苔는 薄白膩 하였으며 脈浮緩小有力하였다.

· 3/31(입원일수-20일)

양쪽저열감 3/10, 양하지 동통 3/10, 구순감각장애 1/10, 양하지무력감 5/10 정도로 호전을 보였다.(Fig. 1) 침치료는 오전에 3/16일과 동일하게 시행하였다. 양측저 D.I.T.I 검사에서 A구역 : 31.07℃, B구역 : 29.70℃, C구역 : 31.87℃, D구역 : 31.45℃, E구역 : 32.09℃, F구역 : 29.97℃로 입원 당시보다 양측저열감이 구역별로 2.36~3.77℃ 낮아져 있었다.(Fig. 2) 주소 증의 호전으로 퇴원하였다.

III. 考 察

Evans 증후군은 Evans등이 1951년에 자가 면역성 용혈성 빈혈(autoimmune hemolytic anemia: AIHA)과 특발성 혈소판 감소성 자반증(idiopathic thrombocytopenic purpura: ITP)을 동시에 가지는 환자에서 질환의 연관성과 그 발생기전에 있어 자가항체(autoantibody)에 의한 면역질환임을 보고한 이후로 ① 동일 환자에서 AIHA와 ITP가 동시에 또는 연속적으로 나타나고 ② 이차적인 원인질환이 없으며 ③ Coombs 검사가 양성일 때 진단되는 질환이다²⁴.

Evans 증후군은 혈소판과 적혈구에 대한 별개의 자가항체가 존재하는 것이 특징이다. 성인에서의 면역성 용혈은 환자의 적혈구 연관 항원에 특이한 IgG나 IgM항체(자가항체)에 의해 발생한다. AIHA는 IgG 항체가 세포막에 부착된 항체 자체나 보체 성분에 의해 매개되는 식세포에 대한 적혈구의 면역부착과 보체 활성화라는 이 두가지 기전에 의하여 적혈구를 용해하여 발생하고, 항체-피복 적혈구는 대식세포의 Fc수용체와 결합 후 탐식되고 파괴된다. ITP는 혈소판 표면의 당단백질에 대한 자가항체가 형성되어 항체와 결합한 혈소판이 세망내피계에서 파괴되어 발생한다⁴⁶.

Coombs 검사는 자가면역 용혈을 진단하는 주요 검사방법으로 면역글로불린이나 보체 성분이 적혈구

표면에 있을 때 적혈구 응집을 유발하는 면역글로불린(특히 IgG)이나 보체 성분(특히 C3)에 특이한 항체능력을 검출하는 것이다. Coombs 검사에는 항-IgG 혹은 항-C3 항혈청이 환자의 적혈구를 응집시키는 능력을 측정하는 직접 Coombs 검사와 환자의 혈청을 정상 적혈구와 항온반응시킨 후 직접 Coombs 검사에서 처럼 항-IgG를 사용하여 항체를 찾아내는 간접 Coombs 검사가 있다. IgG나 C3의 존재유무는 면역용혈성 빈혈의 원인을 밝히는 데 중요한 정보를 제공한다⁶.

AIHA의 발병빈도는 백만명당 약 10명 정도로 추정되고 있으며 남성보다 여성에서 더 빈발하며 모든 연령대에서 발병하나 주로 중년이나 임신중에 발병빈도가 높아질 수가 있다고 알려져 있다².

Silverstein MN등은 9년간 AIHA 399예와 ITP 367예의 환자중 Evans 증후군으로 진단된 6예를 통해 임신과 동반하여 발병확률이 높아질 수 있는 질환임을 보고하였다⁷. 최근까지도 임신과 관련된 임상 증례는 계속 보고되고 있는 중이며 이러한 임신중 발병확률이 높아지는 이유는 비임신중일 때 자가항체 비율이 0.2 : 50,000인데 비해 임신중에는 1 : 50,000으로 5배 정도 높아지고 용혈현상 또한 임신중에는 증가하는 양상을 보이는 등 임신이라는 특별한 신체적 환경이 Evans 증후군 발병에 영향을 미치기 때문인 것으로 알려져 있다. 임신중 Evans 증후군 환자는 태아에게도 영향을 미치는데 이는 태반에 IgG의 Fc 부분에 대한 수용체가 존재하여 모체의 항체가 태반을 통해 태아의 순환계로 이동되어 태아의 혈소판감소증을 유발하는 것으로 알려져 있다. 신생아에서 혈소판감소증을 보면 약 50%에서 나타나는데 모체의 항혈소판 항체가 태아 순환계대로 이동된 뒤 분만후 발생하는 이차적 현상으로 보통 약 1개월간 지속된 후 자연치유되는 일시적 현상이나 태아에 따라 다양하게 나타날 수 있다고 한다⁸.

Pui CH등은 7예의 소아 Evans 증후군 환자 혈청에서 과립구 및 임파구 독성항체가 존재함을 관찰해 자가면역기전에 의해 발생하는 질환임을 보고하였다⁹. Habibi B등은 80예의 소아 AIHA 환자중 급성 AIHA

Table 4. The Circumstances in which Acquired Hemolytic Anemia and Thrombocytopenic Purpura

I. Primary acquired hemolytic anemia and thrombocytopenic purpura	
1) With demonstrable immune mechanisms (Evans syndrome)	
2) Without demonstrable immune mechanism (Idiopathic)	
II. Secondary acquired hemolytic anemia and thrombocytopenic purpura	
1) With or without demonstrable immune mechanism	
(1) Administration of drugs	
(2) Infection	
(3) Liver disease	
(4) Collagen disease	
Systemic lupus erythematosus	
(5) Sarcoidosis	
(6) Hematologic condition	
Leukemia	
Lymphoma	
Thrombocytopenic purpura	
Congestive splenomegaly	
(7) Renal disease	

34예중 1예, 만성 AIHA 46예중 1예에서 ITP가 동반되었음을 보고하였다¹⁰. 소아 Evans 증후군 환자는 전체 AIHA 환자중 적은 수를 차지하고 혈소판감소증과 호중구감소증이 재발을 잘하고 만성적 과정으로 이행된다고 알려져 있다⁵.

AIHA와 ITP가 병발할 수 있는 경우는 (Table 4)를 참조할 수 있는데 우선 원발성과 속발성으로 나누어 볼 수 있고, 각각 면역 기전과 관련이 있는 경우와 그렇지 않은 경우로 세분해 볼 수 있다⁸.

한등은 Evans 증후군 외에 AIHA와 ITP가 동반될 수 있는 경우로 만성 입파성 백혈병, 입파종, 경한 정도의 용혈성 빈혈 환자에서 혈소판 감소증이 동반되는 간경변증, 전신성 홍반성 루프스, amyloidosis, 경피증, 류마치스성 관절염등의 교원성 질환, sarcoidosis, 혈전성 혈소판 감소성 자반증, 궤양성 대장염, 신질환, 감염, 물리적 요인, 약물, 독소 등에서 동반 될 수 있다고 하였으며 원인별 진단이 중요하다고 하였다¹. G. Ucci등은 궤양 결장염을 동반한 Evans 증후군 1예를 보고하였다¹¹.

임상 양상으로는 피부 창백, 심하면 청색증, 가벼운 황달, 빈혈 증상, 비장종대, 림프절 병증, 발열, 고혈압, 신부전, 발진, 점상출혈, 반상출혈 등을 동반할 수 있다고 알려져 있다⁴⁵. 한등은 Evans 증후군 8예의 보고

에서 임상 증상으로 현훈(5/8...62.5%), 좌상(62.5%), 전신무력감(62.5%), 두통(3/8...37.5%), 비출혈 및 치은출혈(2/8...25.0%)과 이학적 소견으로 창백(7/8...87.5%), 점상출혈(4/8...50.0%), 황달(50.0%), 간종대(37.5%), 비종대(25.0%)가 관찰되었다고 보고하였다. Nedim Hadzic등은 11예중 6예에서 간비대가 관찰되었다고 보고하였다².

Evans 증후군의 양방 치료에는 스테로이드, 면역억제제, 비절제술, 수혈 등이 있으나 만족할 만한 지속적인 치료효과는 얻기 어려운 것으로 알려져 있고⁴⁶ 최근에는 Rituximab을 이용한 치료효과가 보고되고 있다^{13,14}. 초기치료로는 스테로이드제제를 사용하는 데 이는 항적혈구 항체의 형성을 감소시키고, 비장이나 간장에 있는 고정대식세포에 의해 항체가 부착된 적혈구가 제거되는 것을 감소시키는 것을 목표로 하고 있다⁴. 임상적으로 유의한 정도의 빈혈이 있는 환자에서의 초기 치료는 glucocorticoid(예, prednisolone 1.0mg/kg/day)제제를 투여한다. 혈색소치의 증가는 흔히 3~4일 내에 관찰되며, 대부분의 환자에서는 1주일 이내에 나타난다. Prednisolone은 혈색소치가 정상 수치로 상승할 때까지 계속 투여하고, 이후에는 20mg/day까지 급격히 감량한 후 수 개월에 걸쳐 서서히 감량을 한다. Prednisolone의 만성 치료시는 교

대 투여 방법이 더 좋다고 알려져 있으며 75% 이상의 환자가 초기에 유의한 지속적인 용혈의 감소를 보이나, 이들 중 절반에서 glucocorticoid 감량 중 혹은 중단 후에 재발한다고 알려져 있다. Glucocorticoid 치료에 견디지 못하거나 반응이 없는 환자에게는 비절제술이 권장된다⁶. Glucocorticoid 치료와 비절제에 불응성인 환자는 vincristine, azathioprine, cyclophosphamide 같은 면역억제제로 치료한다. 용혈의 신속한 중단이 필요한 경우 고단위 gamma-globulin을 투여하기도 한다⁵. 한등은 8예의 환자중 초기치료시 스테로이드 단독 또는 danazole 병용치료에 의해 7예에서 관해가 유도되었고 또한 평균 18.4개월의 중앙추적관찰기간(2~66개월)동안 관해가 유도되었던 7예중 5예가 재발하였고 추적관찰되는 6예중 5예는 계속 스테로이드를 복용시키는 중이며 3예는 관해상태, 3예는 재발한 상태이며 빈혈 또는 출혈로 인한 합병증 또는 사망에는 없었다고 보고하였다⁴.

적혈구 수혈은 불가피한 경우에 환자 상태를 유지하기 위한 최소량을 수혈한다고 하였으며 수혈은 일시적인 효과이며 수혈을 통해 파괴된 혈구를 증가시키게 되어 상태를 더 악화시킬 수 있다고 하였다. 수혈시 환자가 갖고 있는 동종항체에 대한 항원을 가진 적혈구 수혈은 피해야 하는 것으로 알려져 있다⁶. 한등은 8예중 6예에서 적혈구 수혈을 실시하였으며 이에 따른 부작용은 없었다고 보고하였다⁴.

한등은 혈액학적 소견으로 8예의 환자에 있어서 Hb $6.2 \pm 2.3 \text{ g/dl}$ ($3.4 \sim 9.7 \text{ g/dl}$), Hct $19.0 \pm 6.8\%$ ($10.2 \sim 28.6\%$), PLT $32,500 \pm 20,700/\text{mm}^3$ ($8,000 \sim 69,000/\text{mm}^3$), WBC $6,230 \pm 2,130/\text{mm}^3$ ($3,600 \sim 8,900/\text{mm}^3$), 망상적혈구치 $9.7 \pm 8.2\%$ ($1.3 \sim 25.7\%$)를 보였다고 했으며 8예중 7예에서 AIHA와 ITP가 동시에 발현되었고, 1예는 AIHA 발현 2년후에 ITP가 나타났다고 보고하였다⁴. 본 증례에서는 치료기간동안 Hb $10.6 \sim 12.0 \text{ g/dl}$, Hct $34.1 \sim 38.2\%$, PLT $105 \sim 184 \times 10^3/\mu\text{l}$, WBC $7.36 \sim 7.88 \times 10^3/\mu\text{l}$, RBC $3.53 \sim 4.17 \times 10^6/\mu\text{l}$ 범위의 혈액학적 소견을 보였다.

비절제술에 있어 만성 AIHA, ITP환자에서 비절제술후 각각 70%와 50% 정도에서 관해 상태가 유지된

다고 하나 Evans 증후군에서는 관해상태가 지속되는 예는 드물다고 알려져 있다. 그 이유로 비절제술이 IgG-피복 적혈구의 파괴를 많이 감소시키나 항체 농도가 증가함에 따라 비절제술의 효과가 점차 적어지게 되며, 또한 IgM-보체 피복 적혈구는 정상적으로 간장에서 제거되므로 비절제술로 인한 IgM-보체 피복세포의 제거에는 영향을 미치지 못하기 때문이다⁴.

Evans 증후군의 특징은 AIHA와 ITP가 치료에도 불구하고 관해와 재발을 반복한다는 점이다⁵. AIHA의 예후는 비교적 좋고 사망률은 10%이하로 보고되며 빈혈에 의해 사망하는 경우는 거의 없으나, Evans 증후군은 효과적인 치료방법이 없고 재발율이 높기 때문에 예후가 좋지 않은 것으로 보고되고 있다⁴.

국내의 Evans 증후군에 대한 보고를 고찰해보면 고¹⁵등이 ITP가 발생하여 비절제술을 시행한 후 AIHA가 발생한 Evans 증후군 비특이형 1예를, 유¹⁶등이 6-mercaptopurine으로 치료받은 Evans 증후군 1예를 증례 보고하였다. 한⁴등은 1976년부터 1988년까지 AIHA 75예와 ITP 162예의 환자중 추적조사한 Evans 증후군 8예에 대해 임상적 고찰을 하였고, 임⁸등은 스테로이드 치료에 반응하지 않고 제왕절개술과 비절제술로 호전된 임신과 동반한 Evans 증후군 1예를 증례 보고하였다.

한의학의 범주에서 AIHA는 血虛, 虛弱黃疸에서 찾아 볼 수 있으며 급성 AIHA에는 양혈청혈, 청열해독하고 만성적인 경우에는 온화한습, 보익기혈하고 發症에는 자음과 량혈청혈을 겸하여 사용한다. 변증시치는 비기허약형, 기혈양허형, 음허혈열형으로 나누어 보고 있다. 급성인 경우에는 응급적인 양방치료를 병행하고 만성인 경우에는 관해를 유지하면서 변증에 따른 한방치료로 빈혈을 교정하는 치료가 필요하다고 하였다. 유발인자를 고려하면서 치료하는데 선천적으로 발생하는 경우에는 적혈구 파괴의 속도를 줄이는 한방적 유용한 방법은 현재까지 거의 없는 것으로 보고 있으며 후천적인 경우는 유발인자를 제거함으로써 용혈의 발생을 줄일 수 있으며 燥熱한 약물은 가급적 사용을 금하며 과다한 甘溫補氣, 약물의 사용도 삼가는 것이 좋다고 하였다³.

ITP에 대해서는 원인으로 脾虛, 陰虛火旺, 血熱의 세가지 면에서 파악하고 있다. 한등은 녹혈, 자반, 포도역, 봉루, 허로, 발반의 한의학적 범주로 ITP에 접근해볼 수 있다고 하였다¹⁷. 저자는 ITP의 경우 血虛, 血症, 紫斑의 범주에서 접근하는 것이 타당하다고 생각한다. 변증시치는 기불섭혈형, 음허화왕형, 혈열발반형으로 보고 있다. 한방치료는 신속히 혈소판 수치를 상승시켜 출혈과 어혈을 예방하며 지속적인 치료를 통해 재발을 방지하는 것을 목표로 하며 급성형에는 자음청화 청혈양혈하고 만성형에는 익기섭혈을 위주로 치료하는데 아직까지 혈소판감소증에서 생성되는 혈소판항체를 완전히 제거할 수 없는 실정으로 향후 지속적인 연구가 필요하다고 하였다. 한등은 ITP 8예에서 기불섭혈형(5례), 음허화왕형(3례)으로 변증하고 스테로이드 요법을 사용하지 않고 처음부터 한약 치료를 시작한 3례중 2례에서 완전 또는 부분적 관해에 이르렀으며, 스테로이드 요법 실패후 한약치료를 시작한 5례 중 3례에서 완전 또는 부분적 관해에 도달하였다고 보고하였다¹⁷.

본 증례의 Evans 증후군에 대한 한의학적 변증유형이 없어 兩足底熱感(좌>우) 및 兩下肢疼痛(夜>晝), 兩下肢無力感(우>좌), 口脣感覺障礙의 주소증과 面色蒼白, 疲勞, 舌質淡紅縱小裂 舌苔白乾少하고 脈浮洪少有力한 상태에 근거하여 氣虛와 陰虛가 동반된 유형으로 변증하였다. 입원기간동안 黃芪 20g 當歸 8g 桂枝 白芍藥 白何首烏 6g 白朮 仙鶴草 枸杞子 女貞實 桑椹子 炙甘草 鎖陽 萆薢 4g 大棗 10개로 처방을 구성하였는데 黃芪 白何首烏 白朮 鎖陽 炙甘草 大棗로 보기양혈하고, 當歸 白芍藥 枸杞子 桑椹子 桂枝 萆薢 女貞實로 자음양혈지통하고 仙鶴草로 수렴지혈하였다. 침치료는 五俞穴중 眞五行穴[木木, 火火, 土土, 金金, 水水]을 주로 이용하여 영수보사하였으며 입원초기에는 우측 陰谷부위에 반상출혈소견이 있어 증상을 4일동안 관찰하였고 이후 1~2회/day로 주소증에 따라 (Table 3)과 같이 시술하여 주소증과 혈액학적 소견이 호전되어 퇴원하였다.

IV. 結 論

20일의 입원기간동안 환자의 혈액학적 소견은 (Table 1)과 같이 호전되었으며, 환자의 주소증도 (Fig. 1)과 같이 호전되었고, 양측저 D.I.T.I 검사에서도 (Fig. 2)와 같이 호전되었음을 알 수 있다.

Evans 증후군은 한방 임상에서 쉽게 접할 수 있는 질환은 아니지만 서양의학에서도 뚜렷한 치료효과를 가지고 있지 못한 질환이다. 임상에서 보다 객관화된 방법으로 변증하고 한방 임상연구를 시행해간다면 점차적으로 한방의 치료영역이 확대될 것으로 사료된다.

한방적 접근을 통한 Evans 증후군 1예에 대해 유의성있는 치료효과를 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

參考文獻

1. G Richard Lee, John Foerster, John Lukens, Frixos Paraskevas, John P Greer, George M Rodgers. Wintrobe's Clinical Hematology. 10th edition. Baltimore: Williams & Wilkins; 1999, p. 1248-50.
2. Ronald H, Edward JB, Sanford JS, Bruce F, Harvey J C, Leslie E. Silberstein. Hematology Basic Principles and Practice. 2nd edition. New York: Churchill Livingstone; 1995, p. 715-7, 1856-7.
3. 전국한외과대학 간계내과학교실교수 공저. 간계내과학. 4판. 서울: 동양의학연구소; 2001, p. 541-51, 608-13.
4. 한지숙, 김영준, 이선주, 고윤용. Evans 증후군의 임상적 고찰. 대한내과학회지. 1989;36(3):403-11.
5. David GN, Frank A. Oski. Hematology of Infancy and Childhood. 4th edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1993, p. 506-7.
6. 대한내과학회역. Harrison's 내과학. 15th edition. 서울: 도서출판 MIP; 2003, p. 700-2, 764-5.
7. Silverstein MN, Heek FJ. Acquired Hemolytic Anemia and Associated Thrombocytopenic Purpura: with special reference to Evans syndrome. Proc Staff Meet Mayo Clin. 1962;37:122.
8. 임창교, 한상원, 이영진, 차동수, 한혁동, 김대현. 임신과 동반한 Evans 증후군 1례. 대한산부인과학회지. 1992;35(11):1667-72.

9. Pui Ch, Williams J, Sang W. Evans syndrome in childhood. *J Pediatr.* 1980;97:754.
10. Habibi B, Homberg JC, Schaison G, Salmon. Autoimmune Hemolytic Anemia in Children: a review of 80 cases. *Am J Med.* 1974;56:61.
11. G Ucci, P Ferrando, D Valentini, L Zavallone. A Case of Evans Syndrome in a Patient with Ulcerative Colitis. *Digestive and Liver Disease.* 2003;35:439-41.
12. N Hadzic, B Portmann, I Lewis, G Mieli-Vergani. Coombs Positive Giant Cell Hepatitis: a new feature of Evans syndrome. *ProQuest Education Journals.* 1988;78(4):397.
13. Galor A, O' Brien T. Rituximab Treatment for Relapsed Autoimmune Hemolytic Anemia in Evans Syndrome. *Int J Hematol.* 2003;78(4):335-6.
14. Shanafelt TD, Madueme HL, Wolf RC, Tefferi A. Rituximab for Immune Cytopenia in Adults: idiopathic thrombocytopenic purpura, autoimmune hemolytic anemia and Evans syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2003;78(11):1340-6.
15. 고윤웅, 이주형. Evans씨 증후군의 비특이형 1례. *대한내과학회지.* 1967;10(11):739-47.
16. Lyu CJ, Park KI, Kim KY. A Case of Evans Syndrome Successfully Treated with 6-mercaptopuine. *Yonsei Med.* 1986;27(2):147.
17. 한창우, 김철우, 이지은, 김영철, 이장훈, 우홍정 등. 특발성 혈소판 감소성 자반증 환자 8례에 대한 증례보고. *대한한방내과학회 춘계학술대회.* 2004;82-94.