

혈액응고 장애가 동반된 진성다혈증 1례

영남대학교 의과대학 내과학교실

안재희 · 이두하 · 전효진* · 현명수 · 이현우

영남대학교 의과대학 임상병리학교실

김정숙

서 론

진성다혈증(Polycythemia vera)은 만성골수증식증(Chronic myeloproliferative disorder, 이하 CMPD로 약함)의 아형으로서 적혈구, 백혈구 및 혈소판의 절대수치가 증가하여 전혈액양의증대를 나타내고 이에 동반하여 골수내의 적혈구계 골수계 거핵세포계의 비정상적인 범발성 증식(Panmyelosis)을 특징으로 하는 만성 혈액 질환이다.

증식기에 자주 동반되는 합병증으로서는 혈전증, 출혈성 경향, 고요산혈증등이 있으며 장기 생존시에는 급성 백혈병, post-polycythemic myelofibrosis 등이 합병된다.

저자들은 피부의 농양 절개술 후 계속되는 출혈을 주소로 입원한 54세 남자 환자에서 혈소판 기능 장애와 혈액 응고 인자 I, VIII, IX, XI가 감소된 진성다혈증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

- 환 자 : 박○남, 54세, 남자.
- 주 소 : 농양 절개술 후 계속되는 출혈.
- 현병력 : 내원 2개월전 경부 앞쪽 부위에

농양이 생겨 약물 치료로 호전되었으나 20일 전 농양이 재발하여 개인 의원에게 피부 절개술 후 출혈이 계속되어 본원으로 이송되었다.

· 과거력 : 2년 전 간, 비 종대로 입원하여 간경변증으로 진단.

· 가족력 : 특기 사항 없음.

· 이학적 소견 : 내원 당시 의식은 명료하였고, 혈압은 120/80mmHg, 맥박은 80회/분, 체온은 36.2°C, 호흡수 15회/분이었다.

환자의 얼굴색은 검붉었고 경부 앞쪽의 절개된 농양 부위에서 계속 스며 나오는 출혈이 있었으며 피부의 점상 출혈이나 자반은 없었다. 공막에 황달 소견은 없었으며 심음 및 호흡음은 정상이었다. 복부촉진상 간장이 2cm, 비장이 10cm 정도로 단단하게 촉진되었으며 장음은 정상이었다.

· 검사실소견 : 내원 당시 시행한 CBC와 일반 화학 검사는 Table 1, Table 2와 같다. 동맥혈 검사에서 산소 포화도는 95%였고, LAP(leukocyte alkaline phosphatase)치는 204(정상 범주 12-180), VitB12는 934.37pg/ml로 증가되어 있었다. 혈청 철은 48ug/dl, TIBC 235ug/dl 이었고 ferritin은 3.0ug/dl이었다. 혈액 응고 검사 및 응고인자 검사는 Table 3과 같다. 혈소판 응집 검사에서 ADP, Collagen, Epinephrine 모두에서 반응이 떨어져 있었다.(Fig.1)

* 국군 대구 병원 임상병리과

Wakr.

Table 1. Complete Blood Count

		normal range
WBC (X 10 ¹⁰ /L)	22.3	(7.0 ± 3.0)
RBC (X 10 ¹⁰ /L)	8.66	(5.4 ± 0.2)
Hgb (gm %)	19	(16 ± 0.2)
Hct	58	(45 ± 7)
MCV (fl)	62.1	(84 ± 7)
MCH (pg)	20.0	(29.0 ± 3.0)
Platelet (/mm)	919,000	
Differential Count(%)		
Segmented neutropils	80	
Bands	4	
Eosinophil	2	
Basophil	2	
Monocytes	2	
Reticulocyte (%)	0.8	
ESR (mm/hr)	1	

Table 2. Blood Chemistry

			normal range
Tortal protein	(g/10ml)	6.7	(6.0-8.0)
Albumin	(g/100ml)	4.0	(3.5-5.0)
Tortal bilirubin	(mg/100ml)	1.0	(0.1-1.0)
D-bilirubin	(mg/100ml)	0.2	(0.2-0.4)
Alkaline phosphatase	(IU/L)	320	(100-290)
S-GOT	(IU/L)	35	(10-35)
S-GPT	(IU/L)	23	(0-40)
LDH	(IU/L)	976	(150-550)
Glucose	(mg/100ml)	110	(70-100)
r-GTP	(IU/L)	120	(0-50)
BUN	(mg/100ml)	12	(8-20)
Creatinine	(mg/100ml)	1.0	(0.6-1.5)
Calcium	(mg/100ml)	10.0	(8.6-10.6)
Phosphate	(mg/100ml)	3.2	(2.5-4.5)
Uric acid	(mg/100ml)	9.7	(2-6.2)

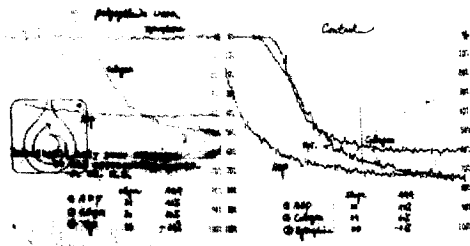


Fig. 1) Platelet aggregation test to ADP, Collagen and Epinephrine.

말초 혈액 도말 소견에서 적혈구는 저색소, 소혈구의 모양이었고 백혈구와 혈소판은 증가되어 있었다. 골수검사 소견은 거핵세포의 증식 및 응집된 혈소판이 보였고 적혈구계 및 골수계 세포가 증가된 범발성 증식의 소견을 보였고 Prussian blue 염색상 저장철분은 관찰할 수 없었다.

진성다혈증을 진단하는데 필요한 적혈구 용적은 본원 사정상 검사하지 못하였으나 백혈구, 적혈구, 혈소판의 증가와 비장 종대가 있었고 산소포화도 95%, Vit B12의 증가, LPA치 및 철 결핍상태 등으로 보아 진단의 어려움은 없었다.

입원후 3일간격으로 400ml씩 사혈을 하였고 allopurinol 및 Busulfan 4mg을 투여하였다. 이 당시 목욕을 한 후 전신적 가려움증이 나

타나서 cimetidine을 사용한 후 호전되었고 입원 23일째 상처는 호전되고 출혈이 멈춘 상태로 퇴원했으나 비장의 크기는 줄지 않았다. 환자는 연고지 관계로 서울로 이송시켰고 이후 추적 관찰은 되지 않았다.

고 찰

만성 골수증식증(CMPD)은 다능성 간세포(pluripotent stem cell)에서 발생한 분지계열 질환(colonic disease)으로서 적혈구, 과립구 또는 혈소판의 과잉 생산을 특징으로하는 질환이다¹⁾²⁾.

특히 적혈구 증가시 진성 다혈구증(polycythemia vera), 과립구 증가시 만성 골수성 백혈병(Chronic myelogenous leukemia), 혈소판 증가시 특발성혈소판증다증(essential thrombocytosis)이라 하며 골수의 조혈작용(extramedullary hematopoiesis)과 골수 섬유화증이 동반될 시 Agnogenic myeloid metaplasia and myelofibrosis라 한다¹⁾.

이들 아형들은 임상 소견이나 자연 경과, 치료가 각각 다른 점도 있지만 많은 부분에서 유사한 공통점을 가지며, 또한 서로 다른 아형으로 진행되는 경우도 있어³⁾ 각 아형의 정

Table 3. Coagulation profiles and factor assay

		normal range
Bleeding time	2min	(1-4)
Prothrombin time	13.5sec	(9.2-12.5)
Activated PTT	64.0sec	(21.0-35.5)
Factor XI	24 %	(75-120)
Factor IX	20 %	(75-120)
Factor VIII	16 %	(75-120)
Fibrinogen	150mg/dl	(200-400)
FDP	Negative	(<10ug/ml)
Clot retraction time	poor in 24 hours	

의가 분명하지 못한 경우도 있다.

이들 질환이 다능성 간세포에서 유래한 분지 계열 질환이라는 사실은 여러 연구에 의해서 알려져 있다^{4) 5) 22) 23)}.

만성 골수성 백혈병에서의 Philadelphia염색체에 대한 연구가 있고 Glucose-6-phosphate dehydrogenase(G6PD)의 isoenzyme에 대한 연구에서 정상조직(예: 피부 섬유아세포, 임파구)은 두 종류의 isoenzyme을 가지고 있는 반면 순환하고 있는 적혈구, 과

립구, 혈소판은 단지 한 가지 형의 G-6PD isoenzyme을 가지고 있다는 것을 알게 되었다⁴⁾.

Progenitor cell(CFU-GEMM)에 대한 실험실적 분석법이 개발되어 인간의 다능성 간세포의 특성에 대해 많은 것이 알려졌다. 진성 다혈증에서 CFU-GEMM의 특성을 연구하여 다능성 간세포가 관여됨을 직접 증명하고도 있다.

진성 다혈증은 발생 빈도가 10만명 당 1명 정도 되는 드문 질환으로 중년기 후반 남성에게

Table 4. Differential Diagnosis of Erythrocytosis

CONDITION	DIAGNOSTIC TEST
1. Spurious erythrocytosis(relative or stress erythrocytosis, spurious or pseudopolycythemia Gaisbock's syndrome)	Red cell volume
2. Secondary erythrocytosis	
A. Hypoxic(physiologic or compensatory)	
1. pulmonary disease	Arterial oxygen saturation
2. cardiovascular shunt	Arterial oxygen saturation
3. Massive obesity	Arterial oxygen saturation
4. High altitude	Arterial oxygen saturation
5. Smoking	Carboxyhemoglobin
6. Abnormal hemoglobin function	O ₂ dissociation of P50 Hemoglobin electrophoresis
B. Nonhypoxic(not physiologic or compensatory)	
1. Tumors	History, physical examination
Renal carcinoma, cerebellar hemangioma, hepatoma, uterine fibrinoid, ovarium carcinoma, and so forth	and so forth.
2. Renal cysts, hydronephrosis, post-transplantation bartter's syndrome	Intravenous pyelogram
3. Idiopathic familial erythropoiesis	Erythropoietin, cell culture
4. Polycythemia vera	See Table 5

계 호발하는 만성적이며 서서히 진행되는 질환이다.

Prochazke등은⁶⁾ 영국에서의 역학 조사와 여러 문헌의 종합 결과 각 나라마다 많은 차이가 있었는데, 이러한 지역적 차이는 진단 시기 및 자료 수집등의 차이로 해석하였고 또한 환경적 혹은 유전적 인자가 관여될 것으로 생각하였으나 방사선 이외에 뚜렷한 원인 인자로 밝혀진 것은 없다.

Berk등은 진단 시 평균 나이는 62세이며 남자가 54%로 약간 높으나 남녀의 발생 빈도에서 큰 차이가 없다고 하였다.

한국에서의 발생 빈도는 알려져 있지 않고 간혹 증례 보고가 있을 뿐이다^{7),8)}.

다혈증이 있을 경우 감별하여야 할 질환은 다음과 같다.(Table 4)

혈색소 및 Hct치가 상승되어 있을 경우 51 Cr로서 적혈구량과 방사선 알부민으로 혈장 용적을 측정하여 혈장 용적의 감소로 인한 상대적 적혈구 증가 증과 감별을 하여야 한다. Hct 60%이상이면 실지로 적혈구량(red cell mass)이 증가된 진성 적혈구 증가증의 가능성이 많으므로 위의 조작이 필요하지 않다²⁾.

또한 동맥혈성 저산소증으로 인한 대상성 다혈증(compensatory erythrocytosis)과의 감별을 요구하는데 동맥혈의 산소분압 및 포화도(O² saturation)가 중요하다.

진단 기준에는 산소 포화도가 92% 이상이어야 하나 환자의 10-20%에서는 폐에 반복되는 혈전증으로 인하여 가스교환이 장애되어 산소포화도가 88-92%로 감소될 수 있으므로 주의를 요한다고 하였다²⁾.

Table 5. Diagnostic criteria for Polycythemia Vera
(From the national polycythemia vera study group)

Polycythemia vera is diagnosed if A, B, and C are present :

A. Red cell volume increased
Greater than 36ml per kg in males or 32ml kg in females

B. Arterial oxygen saturation
92 per cent or higher

C. Splenomegaly
If Splenomegaly is absent then any two of following can substitute for C

1. Thrombocytosis
over 400,000 per cu mm
2. Leukocytosis
over 12,000 per cu mm(with no fever or infection)
3. Leukocyte alkaline phosphatase
over 100
4. serum vitamin B12
over 900pg per ml
serum vitamin B12 binding capacity
over 2200pg per ml

동맥혈 산소 포화도가 정상일 경우 폐기능 검사는 필요 없으나 산소 포화도가 약간 감소되어 있고 심폐 질환으로 인하여 적혈구량이 증가되었는 것을 확실히 배제할 수 없을 경우에는 시행하여야 한다.

심혈관계 질환으로 인하여 다혈증이 올 정도이면 임상적으로 쉽게 알 수 있고 비만으로 인한 것(Pickwickian syndrome)도 이학적적으로 쉽게 감별이 된다.

동맥혈성 저산소증이 다혈증의 원인으로서 배제되었을 경우 비 대상성적 원인(noncompensatory cause)을 찾아야 한다.

다혈증이 있으며 뚜렷한 원인을 찾을 수 없고 Table 5의 진단 기준을 충족시키지 못할 시 사혈(phlebotomy)을 하여 Hct를 떨어뜨리면서 진성 다혈구의 특징적 증상이 나타나거나 이차적 원인을 찾을 때까지 관찰하여야 한다.

이차성 다혈증은 erythropoietin이 상승되거나 진성다혈증에서는 검출할 수 없을 정도로 낮아서 두 질환의 감별에 도움이 되나⁹⁾ 분석법의 감수성이 떨어져 임상적 유용성이 한정되어 있고 단지 실험실에서만 이용되고 있다²⁾.

상기와 같이 다혈증의 감별 진단을 하게 되며 진성다혈증 연구에서 제창한 진단기준은 특이도를 고려했으나 예민도는 고려하지 않았으므로 진성다혈증의 초기에는 이 기준에 적합하지 않을 수도 있으므로 사혈을 하면서 경과 관찰을 요한다고 하였다.

골수검사 소견은 Table 5의 진단기준에 합당할시 진단적 가치는 없으나, 진성다혈증의 경우 흔히 저장철의 감소를 관찰할 수 있다. 혈청의 Vit B12는 상승되는데 이는 이차성다혈증에서는 관찰할 수 없다. 또한 LAP 수치가 만성 골수성 백혈병에서는 감소되는데 진성다혈증에서는 정상 혹은 상승되므로 두 질환의 감별에 도움을 준다.

환자는 두통, 이명, 현훈, 소양증, 시계의 흐

림, 두부 팽만감 등을 호소할 수 있으며 출혈 등이 동반될 수 있다¹¹⁾. 이는 적혈구 용적의 증가로 인한 과점도(hyperviscosity)에 의한 순환장애와 혈소판 증가증 및 혈소판 기능이상 등으로 인하여 발생할 수 있으며¹²⁾ 지혈장애도 동반될 수 있다. 환자의 약 39%에서 과대사 증상인 체중감소, 발한 등이 있을 수 있고, 소화성 궤양과 소양증이 빈번한 것은 호염구 등에서 히스타민 분비의 증가로 인한 것으로 설명하고 있다²⁰⁾.

진성다혈증에서 혈전 및 지혈 장애의 원인으로서 혈소판 증가와 혈소판 기능 이상이 어떠한 역할을 하는지 관심이 집중되어 있다. 혈소판 증가가 있는 환자가 혈전을 일으키는 빈도가 높다는 보고도 있지만¹³⁾ 그렇지 않다는 보고도 있다¹⁴⁾. 혈소판기능 검사에서 혈소판의 집착성(Adhesion) 및 응집력(Aggregation)이 진성다혈증환자 모두에게 떨어져 있음을 알아 냈으나¹³⁾, 이것이 혈전 현상과는 아무런 관련이 없다고 하는 보고도 있다¹⁴⁾.

진성다혈증 환자는 명백한 Disseminated intravascular coagulation(DIC)의 지혈 장애는 보여주고 있지않지만 진성다혈증의 과응고성이 어느 정도 혈관내 응집과 관련은 있다. 이것은 1958년 Christensen이 증상이 없는 진성다혈증 환자에서 fibrinogen survival이 짧음을 보고하여 밝혀지기 시작하였고¹⁵⁾, 최근 Martinez등이 골수증식성 질환에서 prothrombin survival 과 fibrinogen survival이 동시에 감소되어있다고 하여 이 사실을 확인하였으며¹⁶⁾, 70명의 환자중 12명에서 Factor XII, prekallikrein, and kallikrein inhibitors가 감소되어 있어 intrinsic coagulation pathway가 활성화되어 있음을 보고하고 있는 성적도 이 사실을 뒷받침하고 있다¹⁷⁾.

일단 응고 작용이 활성화 되면 동시에 섬유소 용해 작용도 활성화되게 된다. 따라서 FDP (fibrin degradation products)가 상승되어

있지 않는 경우 혈관내 응고 반응에 대해 섬유소용해 반응이 부족함을 암시한다고 할 수 있으나, Smith와 Bang에 의하면 혈장 FDP는 fibrinogen 과 fibrin monomer와 결합 slouble fibrin complexes를 형성하며 이것은 혈청으로 검사하는 고전적 SCT방법으로는 측정할 수 없다고 하였다¹⁷⁾. 진성다혈증에서 Coagulation cascade를 활성화 시키는 기전에 대해서는 확실히 알려져 있지 않으나 백혈구 및 혈소판에서 혈관내에 Thromboplastine 과 protease를 분비하여 응고인자 XII를 활성화시킨다는 보고도 있다¹⁷⁾. Martinez등은 혈소판 수가 정상으로 되고난후 prothrombin이 정상으로 된다고 했으나¹⁶⁾, 그렇지 않다는 보고도 있다.

본 증례에서도 지혈장애가 있었으며 응고인자 VIII, IX, XI, fibrinogen의 감소가 있었으나 FDP의 증가는 관찰할 수 없었다. 혈소판의 응집력 검사 및 Clot retraction time에서 혈소판의 기능이상을 관찰할 수 있었다. 사혈 및 Busulfan 치료후 혈소판의 수는 더욱 증가하였는데 이는 사혈에 의한 효과로 사료된다.

진성다혈증의 경과는 3병기를 가진다. 초기의 증식기(Proliferative phase)에는 사혈이나 골수억제 요법이 필요하며 사망하지 않을 경우 혈액학적 소견이 비교적 정상으로 유지되는 안정기(Stable phase)를 거쳐 골수섬유화 변화가 진행되면 쇠잔기(Spent phase)가 되어 범혈구 감소증이 문제가 되게 된다¹⁸⁾.

치료의 목표는 증식기에 Hct를 정상으로 유지하여 혈전 및 출혈 등으로 인한 합병증의 발생위험율을 줄이는데 있으며 사혈 및 골수억제 치료로 대별된다. 사혈은 일주일에 2-3번씩 200-500cc의 피를 제거하여 Hct를 45% 정도로 유지 하도록 한다²¹⁾. 자주 시행할 때 철결핍 자체가 다른 증상을 일으킬 경우 조심스럽게 투여하여야 한다¹⁹⁾.

또한 사혈만으로는 혈소판의 증가를 억제할

수 없으며 철 결핍상태는 혈소판의 증가를 초래할 수 있으므로 혈소판 수치를 추적 관찰하여야 한다. 혈소판이 1000,000/mm³이상이거나, 700,000-1000,000/mm³으로서 혈전증의 과거력이 있거나 생길 위험성이 크거나, 고대사(hypermotabolism)증상을 조절하여야 할 경우 골수억제요법이 필요하다. 32P 혹은 Busulfan이나 Chlorambucil을 사용할 수 있으나 2차성 백혈병(secondary leukemia)의 빈도가 높아 non-alkylating agent인 hydroxyurea가 널리 사용되고 있다.

이외에 보조적인 방법으로 고뇨산증의 치료와 소양증의 치료 등이 있다.

진성다혈구혈증 환자의 평균 수명은 보고자마다 다르나 10년 내지 12년으로 알려져 있으며 Hct와 혈소판 수치를 잘 조절 할 경우 더 예후가 좋다고 한다. 장기생존할 경우 합병증으로 두가지를 들수 있는데 첫째는 급성 백혈병의 발생이며 둘째는 post-polycythemic myelofibrosis의 발생이다.

급성백혈병은 진성다혈구 혈증 말기에 10-15%에서 발생하며 이는 화학요법과도 관련이 있다. 32P로 치료한 환자의 4-14%에서 생긴다고 보고하고 있으며 특징은 대단히 빠르게 진행되며 대부분의 약물 요법에 잘 반응 하지 않고 대부분 2개월내에 사망하게 된다²¹⁾. Post-polycythemia myeloid metaplasia syndrome("burn out, or "spent polycythemia")은 진성다혈증 환자의 15-20%에서 생기며 특징은 골수의 조혈, 골수섬유화, 심화되는 비장 비대, 빈혈과 혈소판 및 백혈구 감소이다. 이것은 급성 백혈병과 같은 급성경과를 취하지는 않지만 예후는 좋지못해 대부분의 환자가 2년 내지 3년 내에 사망하게 된다.

요 약

피부 농양절개술 후 계속되는 출혈을 주소로

입원한 진성다혈증 환자에서 혈액응고인자, I, VIII, IX, XI 등의 감소와 혈소판의 기능 장애를 동반한 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Lichtman, M.A. : Classification of the hematopoietic stem cell disorders, Hematology, 3rd ed., McGraw-Hill Co., N.Y., 1983, p. 145.
- 2) Reed, R.E. : Polycythemia vera and agnogenic myeloid metaplasia, M.C.N.A., 64(4) : 667-681, 1980.
- 3) Gilbert, H.S. : The spectrum of myeloproliferative disorders, M.C.N.A., 57 : 355, 1973.
- 4) Asamson, J.W. : Polycythemia vera : stem cell and probable clonal origin of the disease, N.E.J.M., 295 : 913-916, 1976.
- 5) Ash, R.C. and Robert, A. : In vitro studies of human pluripotential hematopoietic progenitors in polycythemia vera, J.Clin. Invest., 69 : 1112-1118, 1982.
- 6) Proehazka, A.V. and Aarkowe, K.L.J. : The epidemiology of polycythemia rubra vera in England and Wales 1968-1982, Br. J. Cancer, 53 : 59-64, 1986.
- 7) 김동진, 장석원, 장태석, 박병익, 이권전, 강분자 : 골수양 파생으로 이행된 진성다혈증 1례, 대한 혈액 학회 잡지, 18 : 239-244, 1983.
- 8) 이권전, 홍기석, 조경삼, 김병국, 김노경, 고창순, 이분호 : 진성다혈증에 관한 임상적 고찰, 대한 핵의학 학회지, 11 : 59, 1977.
- 9) Koeffler, H.P. : Erythropoietin Radioimmunoassay in evaluating patients with polycythemia, Annals of internal medicine, 94 : 44-47, 1981.
- 10) Berlin, N.I. : Diagnosis and classification of the polycythemia, Sem. Hematol., 12 : 339-351, 1975.
- 11) Davis, R.B. : Acute thrombotic complication of myeloproliferative disorders in young adults, Am. J. Clin Pathol., 84 : 180-185, 1985.
- 12) Metha, P. : Decreased platelet aggregation but increased thromboxane A2 generation in polycythemia vera, Arch. Intern. Med., 145 : 1225-1227, 1985.
- 13) Zucker, S. and Mielke, C.H. : Classification of thrombocytosis based on platelet function test. Correlation with hemorrhagic and thrombotic complications, J. Lab. Clin. Med., 80 : 385, 1972.
- 14) Berger, S. and Aleodort, L.M. : Abnormalities of platelet function in patients with polycythemia vera, Cancer Res., 33 : 2683, 1973.
- 15) Christensen, L.E. : The turnover of plasma fibrinogen, Acta. Med. Scand., 162 : 407, 1958.
- 16) Martinez, J., Shapiro S.S. and Holburn R.R. : Metabolism of human prothrombin and fibrinogen in patients with thrombocytosis secondary to myeloproliferative states, Blood, 42, 1973.
- 17) Carvalho, A. and Ellman, L. : Activation of the coagulation system in polycythemia vera, Blood, 47(4), 1976.
- 18) Berk, P.D., Goldberg, J.D. and Donovan, P.B., Fruchtmann S.M., Berlin N.I., Waserman L.R. : Therapeutic recommendations in polycythemia vera based on polycythemia vera study group protocols,

- Semin Hematol., 23 : 132-143, 1986.
- 19) Birgegard, G. : Dose iron deficiency in treated polycythemia vera affect whole blood viscosity ? , Acta. Med. Scand., 216 : 165-9, 1984.
- 20) Weick, J.K. : The use of cimetidiency for the treated of pruritus in polycythemia vera, Arch. Intern. Med., 142 : 241-242, 1982.
- 21) Hazani, A. : Prolonged remission of leukemia associated with polycythemia vera, Cancer, 40 : 1297-1299, 1977.
- 22) Zanjani, E.D., Lutton, J.D. and Hoffman R. : Erythroid colony formation by polycythemia vera bone marrow in vitro. Dependence on erythropoietin, J. Clin. Invest., 59 : 841-848, 1977.
- 23) Raskind, W.H. and Scottmurphy, R.J. : Evidence for the involoment of B lymphoid cells in polycythemia vera and essential thrombocythemia, J. Clin. Invest., 75 : 1388-1390, 1985.

-Abstracts-

Polycythemia vera combined with coagulation disorder.

--A case report--

Jae Hee Ahn, Du Ha Lee, *Hyo Jin Chun, Myung Soo Hyun, Hyun Woo Lee

Department of Internal Medicine

Chung Sook Kim

Department of Clinical Pathology

College of Medicine, Yeungnam University

Taegu, Korea

*Military Taegu Hospital, Department of Clinical Pathology

We report a case of polycythemia vera combined with coagulation disorder. The patient was 54 years old man who complained of continuous bleeding after incision of skin abscess 20days ago. Laboratory tests were revealed prolonged aPTT and slightly prolonged PT. Coagulation factor, I, VIII, IX, XI and fibrinogen decreased, however FDP did not increased. It appears that patient with polycythemia vera have chronic activation of coagulation system, probably initiated by activation of factor XII. Platelet aggregation test to ADP, collagen, epinephrine was also revealed poor response.