

만성골수성백혈병에서 환자와 아버지간의 조직적합성항원일치 동종골수이식경험 1 예

경북대학교 의과대학 내과과 교실

백진호*, 서광운, 채희수, 박성원, 김동환, 정진태, 곽동석, 박소향, 손상균, 이규보

만성골수성백혈병은 전체 백혈병의 약 20% 정도를 차지하며, 만성기에 발견되더라도 2-6년 내에 급성기로 발전하여 2-4개월만에 사망하는 것으로 알려져 있다. 치료로 busulfan, hydroxyurea, interferon 등을 사용하지만, 환자가 비교적 젊은 나이 이면서 조직적합성항원이 일치하는 공여자가 있는 경우에는 만성기 중에 골수이식술을 시행하는 것이 이상적인 치료로 알려져 있다. 본 교실에서는 젊은 만성골수성백혈병환자에서 동종골수이식을 위한 공여자 조사 중 환자와 아버지가 조직적합성항원이 일치하는 소견을 보여, 환자와 아버지간의 조직적합성항원일치 동종골수이식을 1예 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 18세 여자환자로 3개월간의 복부 종괴감과 전신 쇠약감을 주소로 내원하였다. 과거력상 특이사항은 없었고, 가족력상에서도 특이사항은 없었다. 환자의 가족은 부모님과 언니, 여동생이 있었다. 이학적 검사상 만성병색이었고, 결막은 약간 창백하였으며, 흉부에 황달소견은 관찰되지 않았다. 간은 촉진되지 않았으나, 비장이 좌측복골 하 19 cm까지 등돌은 없이 단

Table 1. Family HLA typing

Sex/Age	HLA typing
Patient F/18	A2/A11, B38/B60, Cw3/Cw7, DR15/DR4
Father M/48	A2/A11, B38/B60, Cw3/Cw7, DR15/DR4
Mother F/41	A2/A31, B38/B35, Cw4/Cw7
Sibling1 F/21	A2/A31, B38/B35, Cw4/Cw7
Sibling2 F/16	A11/A31, B35/B60, Cw3/Cw7

단하게 촉진되었다. 말초혈액검사상 혈색소 90 gm/L, 백혈구 $242.2 \times 10^9/L$, 중성구 79.0%, 림프구 15.5%, 혈소판 $264 \times 10^9/L$, 망상적혈구 1%였으며, 말초혈액도말검사상 아세포 2%, 전골수세포 5%, 골수세포 15%, 후골수세포 15%였다. 총단백 68 gm/L, 알부민 41 gm/L, SGOT 26 IU/L, SGPT 10 IU/L, LDH 1,112 IU/L 이었다. 골수천자검사상 90-100%의 세포중살도를 보였고, 골수계와 적혈구계의 비는 81.0 : 1로 골수계의 증식소견을 보였다. 골수계 세포는 성숙과정 중 모든 단계에서의 증식소견이 관찰되었다. 염색체 검사상 46,XX,Ph⁺로 필라델피아염색체 양성으로, bcr/abl gene 양성이었다. 조직적합성항원검사는 A2/A11, B38/B60, Cw3/Cw7, DR15/DR4로 나타났다. 환자는 만성골수성백혈병, 만성기로 진단받고, hydroxyurea, interferon으로 치료하며, 동종골수이식을 위한 공여자 조사를 계속 시행하였다. 형제들의 검사상에서는 조직적합성항원이 일치하는 공여자가 없었으나, 부모들의 검사상 아버지가 조직적합성항원 일치소견을 보여, 아버지를 공여자로 하는 조직적합성항원일치, ABO혈액형 부적합 동종골수이식술을 시행하였다. 전치치료 busulfan, cyclophosphamide 요법을 사용하였고, 2회의 혈장교환술을 시행하였다. 공여자의 골수로부터 $1.57 \times 10^8/kg$ 의 단핵구를 채취하여 적혈구처치술 후 $6.6 \times 10^7/kg$ 의 단핵구를 환자에게 이식하였다. 골수이식 후 21일째 백혈구 $0.8 \times 10^9/L$, 혈소판 $39 \times 10^9/L$ 로 생착이 확인되었고, 30일째 VNTR검사상 complete donor chimerism이 확인되었다. 환자는 이후 정도의 구강점막과 간의 만성이식편대숙주반응이 있었으나 스테로이드사용 후 호전되어 이식 후 21'5일째인 현재까지 완전관해소견을 보이며 본원의 외래에서 추적관찰 중에 있다.

동종 골수이식 후 신증후군으로 발현한 IgA 신병증 1예

정성현*, 정철권, 박준성, 신규태¹, 조도연, 김현수, 최진혁, 남동기, 임호영, 김효철
아주대학교 의과대학 혈액종양내과학교실, 신장내과학교실¹

서론 : 동종 골수이식 후 발생하는 신기능부전은 원인이나 임상 경과도 다양하여 감별 진단이나 적절한 치료에 어려움을 보이고 있다. 이에 본 저자들은 동종 골수이식 후 추적관찰 중 급성신부전을 동반한 신증후군을 보인 환자에서 IgA 신병증을 진단하고 만성 이식편대숙주질환, 자가면역현상 등과의 연관성을 보고하는 바이다.

중례: 22세 남자 환자. AML(M2) 진단받고 관해유도요법 후 완전관해를 이룬 후 2차례의 공교요법을 시행받았다. 주요 조직적합성 항원 일치되는 여동생으로부터 골수이식을 시행하였다(MNC: $1.9 \times 10^8/kg$, CD34+: $2.0 \times 10^6/kg$). Busulfan 및 Cyclophosphamide로 전치치하였으며 Methotrexate 및 Cyclosporin(CSP)을 투여하였다. D+17일째 ANC는 500/uL 이상으로 회복하였으며 D+21일째 무담석 담낭염 진단 하에 담낭절제술을 시행하였다. D+32일째 이식편의 생착을 확인하였다. 외래 추적관찰 중 급성 GVHD의 증거는 없었으며 CSP의 용량을 줄여나가기 시작하여 D+100일째 투약 중지하였다. 만성 GVHD를 의심할 만한 증거는 없었다. D+97일째 혈청 albumin이 2.7mg/dl, D+110일째 전신부종, 요시험지법으로 요단백 2+로 관찰되어 진단목적으로 재입원하였다. 내원당시 안면 부종과 경도 2의 합요부종이 관찰되었다. CBC는 정상하였고 혈청 생화학검사상 BUN 47.8mg/dl, creatinine 1.9mg/dl, 총단백 4.8g/dl, albumin 2.2g/dl, Calcium 6.6mg/dl, 무기인 6.1mg/dl, 총콜레스테롤 257mg/dl이었으며 요단백 3+, 24시간 요단백 13.84g/d, 사구체여과율은 20.6ml/min이었다. 항핵항체(ANA)는 양성(1: 40), 항 ds-DNA 항체는 음성, HBs Ag, Anti-HCV는 음성이었다. D+114일째 신조직검사를 시행하여 mesangial proliferation과 mesangium에 경도의 IgA 및 C3의 침착을 확인하였다. D+116일째부터 Methylprednisolone 및 CSP을 투여하기 시작하여 임상적 호전과 검사실 소견의 호전을 보여 D+133일째 퇴원하였다. 현재 D+180일째로 CSP(200mg/d)으로 유지하고 있으며 요단백 음성, 혈청 creatinine 1.0mg/dl, 혈청 albumine 2.7g/dl이며 전신부종의 증거없이 추적관찰 중이다.

요약: 만성 GVHD는 자가면역현상에 의해 발생하는 것으로 알려져 있으며 임상양상은 자가면역질환과 유사하나 신장을 침범하는 경우는 매우 드물다. 만성 GVHD가 신장을 침범하는 경우는 주로 신증후군으로 발현된다. 본 중례의 경우 동종 골수이식후에 CSP을 줄여나가는 과정에서 급성신부전을 동반한 신증후군을 보인 환자에서 신 조직검사를 시행하여 IgA 신병증을 진단하고 CSP을 재투약하여 임상적호전을 보였다. 저자들은 만성 GVHD가 자가면역현상에 의해 신장을 침범하여 IgA 신병증을 일으킨 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.