

재생불량성 빈혈 환자에서 동반된 유육종증

계명대의대 내과학교실, 병리학교실*

권기영 · 신동우 · 이정은 · 이원식 · 송홍석 · 한승범 · 전영준 · 권건영*

유육종증은 T림프구와 단핵탐식세포 등이 조직에 축적되어 육아종을 형성하여 침범된 장기의 손상을 일으키는 만성적인 질병이다. 이 병의 원인은 아직 밝혀지지 않았으나 감염성 또는 비감염성의 다양한 요인들이 제시되고 있는데 이들이 T helper 세포에 자극을 유발시켜 세포성 면역이 과다하게 나타나 염증세포의 침윤과 육아종이 발생된다고 알려져 있다. 유육종증은 대부분 40세 이하에서 발병하며 여러 장기를 침범하나 대부분의 예에서 폐에 이상소견이 일어나므로 호흡기증상을 주로 호소하고 그외 림프절, 피부, 눈, 골수, 간 및 비장 등에 병변을 일으키게 된다.

증례 : 26세의 여자환자가 3년전 운동시 호흡곤란, 출혈성 경향 등으로 내원하여 혈액검사에서 Hb 5.5g/dL, 백혈구 $3.26 \times 10^9/L$ (호중구 25%, 림프구 60%, 단핵구 3%, 호산구 8%), 혈소판 $90 \times 10^9/L$ 였으며 혈청 ferritin치는 348ng/mL이었고 비타민 B₁₂ 및 엽산치는 정상범위였다. 골수조직검사로 골수세포의 충실도 저하가 있어 재생불량성 빈혈로 진단하고 androgen 등으로 치료를 실시하였으며 그외 steroid 및 cyclophosphamide 등의 약물치료를 하였다. 환자의 혈소판은 증가되어 정상범위를 보였으나 심한 빈혈이 지속되어 주기적인 총전적혈구 수혈 등으로 별문제 없이 지내다 7개월전 발열과 우측하악후방에서 경부에 걸쳐 5×6cm 정도의 단단하며 누르면 통증이 나타나는 림프결의 종창이 발생하여 흡인검사로 내용물을 천자하였고 이를 AFB 및 결핵의 PCR 검사를 실시하였으나 음성이었다고 세침흡인 및 조직검사로 육아종의 소견이 관찰되어 항결핵치료를 시행하였다. 림프결의 종창은 점차 호전되었으나 내원 5일전부터 객담을 동반한 심한 기침과 오한, 발열이 나타나 입원하였다.

입원시 Hb는 9.3g/dL이었으나 입원 20일전의 Hb는 4.8g/dL로 수혈을 실시하였고 3일전 타병원에서 수혈을 받은 병력이 있으며 백혈구 $2.8 \times 10^9/L$, 혈소판 $206 \times 10^9/L$ 였다. 혈청 칼슘은 9.2mg/dL, BUN 13mg/dL, creatinine 0.9mg/dL였고 간기능검사에서 ALT 43U/L, AST 76U/L로 정도의 증가가 있었으며 IgE치가 1000U/L 이상으로 증가되어 있었다. 반복하여 실시한 객담도말검사에서 AFB는 음성이었고 결핵균에 대한 PCR 검사도 음성이었다. 흉부 X-선 검사에서 우하엽의 폐렴 및 미만성 침윤이 관찰되어 고해상도 CT 검사와 더불어 기관지경검사와 기관지경하 조직검사 및 CT유도하 생검을 실시하여 noncaseating granuloma가 확인되어 유육종증으로 진단하고 steroid 사용으로 호전되어 외래 추적중이다.

저자들은 3년전 재생불량성 빈혈로 진단된 26세 여자환자에서 유육종증이 병발된 예를 경험하여 보고하고자 한다.

흉선적출과 cyclosporine의 병합요법으로 치료된 흉선종에 의한 순수적혈구무형성증 1례

포천중문의대 내과학교실

황경화, 정은미, 오도연, 김영철

순수 적혈구 무형성증은 빈혈, 망치혈구 감소증, 골수에서 심한 적혈구 형성부전 등을 특징으로 한다. 흉선종에 의한 후천성 이차적 순수 적혈구 무형성증은 10~15%이며 흉선적출에 의한 완전관해율은 20%~40%로 보고되고 있다. 흉선종과 관련된 순수적혈구 무형성증이 흉선적출에 의해 관해가 되지 않을 경우 여러 가지 치료법이 시도 될 수 있겠으나 이에대한 보고는 드문 편이다. 저자들은 64세 여자환자에서 흉선종에 의해 발생한 순수 적혈구 무형성증에서 흉선을 제거하였으나 반응이 없이 cyclosporine을 투여하여 완전관해에 도달한 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 64세 여자환자로 약 1개월 전부터 발생한 이명, 현기증, 심계항진을 주소로 내원하였다. 과거력은 특이 소견이 없었으며, 이하적 소견상 창백한 결막의 소견을 보였다. 검사실 소견상 일반혈액 검사상 적혈구 $0.84 \times 10^{12}/uL$, 혈색소 2.7g/dL, 헤마토크리트 8.1%, 백혈구 $6.8 \times 10^9/uL$, 혈소판 $262 \times 10^9/uL$ 망상적혈구 0.1%로 심한 빈혈의 소견을 보였다. 골수검사에서 골수구와 거핵구의 분화는 정상이나 적혈구 전구체는 보이지 않았다. 흉부전산화 단층촬영상 전 전직동에 종양이 관찰되었다. 흉선종에 의한 순수 적혈구 무형성증의 진단 하에 종양 적출술을 시행하여 7X6.5cm 크기의 피낭화된 흉선종을 종격동으로부터 제거하였다. 수술후에도 환자의 빈혈은 호전되지 않아 수술 1개월후 부터 cyclosporine 300mg/일을 투여하자 혈색소는 점차 증가하여 6개월간 투여후 적혈구 $3.52 \times 10^{12}/uL$, 혈색소 12.5g/dL 및 골수 검사상 정상소견을 보여 현재는 cyclosporine을 중지하고 외래로 추적관찰중이다.