

거핵구 생성부전증 1예

연세대학교 의과대학 내과학 교실

김동주\*, 정소영, 이승태, 김진석, 민유홍, 한지숙, 고윤용

거핵구 생성부전증은 선택적인 거핵구계의 생성부전으로 인하여 혈소판 감소증이 유발되는 매우 드문 질환으로서, 하나의 질환이라기보다는 다양한 병리기전에 의해 병발되는 증후군으로 생각되고 있다. 발생기전은 명확히 밝혀지지는 않았으나 바이러스 감염, 약제 및 독극물에의 노출, 싸이토카인 결핍 등이 주된 원인으로 생각되며, 체액 및 세포 매개성 거핵구생성억제 등의 자가면역기전이 중요한 발생기전으로 생각되고 있다. 연자 등은 최근 동반질환이 없이 발생한 거핵구 생성부전증 1예를 치험 하였기에 보고하는 바이다.

중례. 50 세 남자환자가 10 개월전부터의 하지 점상출혈을 주소로 내원하였다. 입원당시 말초혈액소견상 혈색소 11.1g/dL, 망상적혈구 2.06%, 백혈구 14,000/ $\mu$ L, 혈소판 2,000/ $\mu$ L 로 혈소판감소소견을 보였으며, ANA, anti- DNA 는 모두 음성이었다. 골수검사상 세포충실도 50%이었고, 골수구계 및 적혈구계의 성숙도, 형태 및 분포는 정상소견을 보였으나 거핵구는 관찰되지 않았다. 거핵구의 생성부전에 의한 혈소판 감소증으로 진단하고 ATG(antithymocyte globulin 20mg/kg  $\times$  8day)와 prednisolone (1mg/kg/day)병용투여를 시작하였다. 치료 후 10 일째 혈소판수치는 757,000/ $\mu$ L 까지 상승하였으며, 치료 14 일째 시행한 골수검사상 거핵구의 수가 정상으로 회복된 양상이 관찰되었다. 퇴원 후 외래에서 시행한 말초혈액검사상 다시 혈소판 수치가 12,000/ $\mu$ L 로 감소되어 cyclosporin A 를 prednisolone 과 병용하기 시작하였으며 이후 다시 혈소판수치는 158,000/ $\mu$ L 까지 상승하여 현재 외래추적관찰중이다.

중증재생불량성빈혈 환자에서 동종골수이식후의 자연분만 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

안상훈\*, 정소영, 이승태, 민유홍, 한지숙, 고윤용

동종골수이식은 중증재생불량성빈혈 및 급.만성 백혈병 등의 혈액질환에서 장기 무병생존을 가능케하는 효과적인 치료법으로 알려져있다. 그러나 골수이식 전치치 과정에서 사용되는 고용량 항암제 및 방사선 치료로 인해 대부분의 경우에서 생식기능부전증 및 이에 따른 불임증이 초래되는 것으로 되어있다. 연자들은 동종골수이식후 임신 및 정상분만이 이루어졌던 중증재생불량성빈혈 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례: 30세 여자환자가 중증 재생불량성빈혈로 진단받고 HLA-일치 동종골수이식술을 시행받기 위하여 내원하였다. 이식전 전치치료 cyclophosphamide (50mg/kg  $\times$  4 days) 및 antithymocyte globulin (30mg/kg  $\times$  3 days)이 투여되었으며, 급성 이식편대숙주반응 예방으로 cyclosporine 및 methotrexate 단기 병용요법이 시행되었다. 이식 후 12일째 파립구치가 500/ $\mu$ L 이상으로 증가하였으며, 이식 22일째 시행한 골수검사상 trilineage engraftment가 확인되었다. 이후 급성 및 만성 이식편대숙주반응은 병발되지 않았으며, 이식 96일째 hormone replacement therapy 없이 월경이 시작되었다. 이식 888일째 자궁내 임신 8주로 진단되어 양수검사를 시행 태아의 염색체 이상소견은 관찰되지 않았다. 임신 38주째 체중 2.53kg인 건강한 여아를 정상절식분만하였으며, 분만시 태아의 APGAR score는 9였다. 환자는 현재 이식후 3년 3개월째로 정상 혈액소견을 유지하고 있다.