

# A case of adult onset Still's disease associated with myelodysplastic syndrome

Hye Ryun Kang\*, Young Mo Kang, Jae Han Kim, Myung Kwon Lee, Hyun Ioo Rho

Sang Hoon Hyun, Eon Jeong Nam, Gun Woo Kim, Jong Myung Lee, Nung Su Kim

Department of Internal Medicine, School of Medicine, Kyungpook National University, Taegu, Korea

Adult-onset Still's disease(AOSD) is an acute systemic inflammatory disorder, characterized by high fever, evanescent skin rashes, arthritis, leukocytosis. AOSD can be associated with various hematologic disorders such as hemolytic uremic syndrome, thrombotic thrombocytopenic purpura, leukemia and myelodysplastic syndrome(MDS). There have been only a few cases of AOSD associated with MDS reported in the world literature. We report a case of AOSD combined with MDS-refractory anemia, who was treated with high dose steroid and showed transient improvement in clinical findings.

A 36-year old woman was admitted to our hospital because of fever, skin rashes on trunk, myalgia, and arthralgia on both ankles for about 2 months. On admission, she had fever fluctuating up to 40℃, multiple salmon-colored skin rashes on her trunk and arthritis involving both ankles. Lymph node, spleen and liver were not palpable. On laboratory study, hemoglobin was 7.1gm/dl, MCV 83.4fL, MCHC 33.9gm/dl, WBC 1,050/mm<sup>3</sup>, platelet 74,000/mm<sup>3</sup>, ESR 24mm/hr, CRP 0.84mg/dl, ferritin 13,023ng/ml, LDH 4,085IU/L, CPK 281IU/L, AST/ALT 179/28IU/L PT/PTT 16.2(INR 2.07)/51.6sec, fibrinogen 60mg/dl, FDP >400ug/dl and antithrombin III 51.9%. Autoantibodies such as ANA, rheumatoid factor, anticardiolipin antibody and anti-platelet antibody were not present. Bone marrow study showed hypercellular marrow with dyshematopoiesis involving erythroid, myeloid and megakaryocytic lineage, which was consistent with refractory anemia, and mild fibrotic changes. Chromosomal study revealed 46,XX/48,XX,+5,+marker. Chest x-ray film showed bilateral pleural effusion and echocardiography confirmed moderate amount of pericardial effusion. There was mild hepatosplenomegaly on abdominal CT scan. Following treatment with high dose steroid under the diagnosis of AOSD associated with MDS-refractory anemia, clinical and laboratory findings improved steadily. After 3 weeks, she had two episodes of small intestinal hemorrhage at ileum and jejunum, and treated with transmesenteric arterial embolizations. Following intestinal bleeding, fever recurred and laboratory findings aggravated. She died of small bowel perforation.

## Adult Onset Still's Disease 환자에서 임신중에 발생한 심한 급성 간염

한양대학교 류마티스병원 의과대학 내과학교실

고희관\*, 진재범, 심승철, 장대국, 장현규, 김태환, 정철수, 이인홍, 배상철, 유대현, 김성윤

Adult Onset Still's Disease (AOSD) 환자에서 간의 침범은 흔하며 간 효소의 상승을 보이는 경우는 환자의 76%까지 된다고 보고되어 있다. 원인은 AOSD 자체의 활동도 증가, 사용하고 있는 약물, 드물게 hemophagocytic syndrome 에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다. 생명을 위협할 만한 간부전은 아주 드물어 현재 문헌상 약 8 예가 간부전으로 사망한 것으로 보고되고 있다. 또한 아직까지 임신자체가 AOSD 의 활동도에 영향을 미치지 않으며 AOSD 가 임신의 예후에도 악영향이 없는 것으로 알려져 있다. 임신 중에 AOSD 의 활동도가 증가하여 태아의 사망을 초래하고 전격성 간염의 경과를 보여 고용량의 스테로이드로 치료하여 회복된 AOSD 1 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

(증례) 27 세 환자는 2 년전부터 polycyclic, systemic pattern 으로 고열과 반점, 간헐적인 관절염을 보이다가 입원 8 개월전 본원에서 AOSD 로 진단을 받았다. twin pregnancy 로 임신중 특별한 치료 없이 잘 지내다가 임신 25 주경부터 하루 1-2 차례의 고열과 반점, 다발성 관절통이 발생하여 하루 프레드니솔론 20mg 에서 30mg 으로 치료하였고 임신 29 주에 조기전통과 간헐적인 고열을 주소로 응급실을 통해 입원하여 3 시간 후 재원결혼분만하였다. 입원 당시 혈액검사에서 백혈구 13,000/μl (정상구 74%), 헤모글로빈 7.4 g/dl, 혈소판 373×10<sup>3</sup>/μl, ALT 415 U/L, AST 843 U/L, LDH 1,148 U/L, 총빌리루빈 4 mg/dl, 알부민 2.4 g/dl, prothrombin time 76%(정상인과 비교)이었다. 복부초음파에서 간과 비장의 비대와에는 특이사항이 없었고 IgM anti-HAV, HBsAg, anti-HBcAb, anti-HCV, HCV-RNA(PCR)는 모두 음성이었다. EBV, CMV, herpes simplex 에 대한 혈청검사, 항핵항체, 류마티스인자, VDRL, anticardiolipin antibody 등의 면역검사 모두 음성이었고, ceruloplasmin 은 정상범위에 있었다. ESR 은 19 mm/hour, CRP 는 1.63 mg/dl(정상 < 0.8), ferritin 2,209 ng/ml 이었다. 입원후에도 하루 1-2 회의 고열과 관절통이 동반되어 프레드니솔론을 경구로 하루 40mg 으로 증량하였으나 고열이 간헐적으로 발생하고 입원 9 일째까지 점진적으로 간기능이 저하되어 ALT 1,755 U/L, AST 3,545 U/L, LDH 2,110 U/L, 총빌리루빈 10.3 mg/dl, prothrombin time 41%를 보여 3 일간 methylprednisolone 750mg 급속 정맥 3 회 치료후에 하루에 경구 프레드니솔론 1mg/kg 로 유지하였다. 바로 ALT, AST 의 감소 및 prothrombin time 의 상승이 관찰되었으나 총빌리루빈은 11.2 mg/dl 까지 계속 상승하였다. 치료 약 40 일후 간기능은 완전히 회복되었고 ferritin 은 31 ng/ml 로 정상화되었다. 현재 하루 프레드니솔론 60mg 에서 30mg 으로 감량하였으며 계속 외래에서 감량중에 있다.