

중추신경계를 침범한 혈구탐식성 림프조직구증 1례

진남대학교 의과대학 내과학교실

김여경*, 이재충, 조상희, 황호인, 양태영, 박형선, 정약주, 김형준

서론: 혈구탐식성 림프조직구증(hemophagocytic lymphohistiocytosis)은 세망림프계에서 양성 조직구들이 증식하여 혈구 세포들을 탐식함으로써 유발되는 증후군으로 발열, 병혈구감소증, 미충대, 고충성지방혈증, 혈청 ferritin 증가, 지피브리노겐혈증 등의 특징적인 임상 소견을 보이며, 여러 감염 질환, 악성 종양, 악제, 자가면역 질환 또는 면역결핍 질환 등과 동반될 수 있다. 드물게 중추신경계, 폐, 심장 등을 침범하여 치명적인 임상 경과를 보이기도 한다. 연사들은 중추 신경계를 침범한 혈구탐식 증후군 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례: 환자는 24세 여사로 2주간 지속되는 고열 및 혈액학적 이상 소견이 있어 본원으로 진원되었다. 이학적 검사상 의식은 명료하지 않았고, 양측 경부에 다발성 림프절종대와 중등도의 간비종대가 촉진되었다. 신경학적 검사상 연하장애, 양측 안연신경 마비, 좌측 상지 및 양측 하지에 운동 및 감각 장애 (Grade II), 좌측 족간대성 경련과 바빈스키 징후 양성 소견을 보였다. 혈액학적 검사상 백혈구 1,400/ μ L, 혈색소 8.0 g/dL, 혈소판 66,000/ μ L을 보였고, 일반화학검사상 AST 537 U/L, ALT 107 U/L, 총ビリ黃 282 mg/dL, 혈청 ferritin 16,389 ng/mL로 상승된 소견을 보였다. 골수 천사 소견에서 여러 혈구 세포들을 활발하게 탐식하고 있는 양성 조직구들이 관찰되었으며, 이러한 세포들은 acid phosphatase 염색에 양성을 보였다. 뇌 MRI 소견에서 양측 뇌내포의 후연, 양측 흑질, 중뇌, 뇌교, 연수 등에 병변이 산재되어 있었으며, 뇌척수액에서 림프구와 조직구들이 관찰되었다. 혈액, 뇨, 객담 배양 검사에서 동정된 균은 없었고, EBV, CMV, herpes, hepatitis와 HIV에 대한 혈청 검사에서 모두 정상 소견을 보였다. 그러나 ANA와 anti-ds DNA 항체의 역가가 증가된 소견을 보여 진신성 홍반성 루푸스가 동반되어 있음이 이후 확인되었다. 환자는 정주용 면역 글로블린(400 mg/kg, 5일간 정주), prednisolone (2 mg/kg/일), etoposide (150 mg/m², 주 2회 정주) 등이 투여되었고, 수막강내로 methotrexate (15 mg)을 3차례에 걸쳐 투여하였다. 그후 환자는 일시적인 증상의 호전을 가져왔으나, 치료에도 불구하고 진행하여 내원 14일째에 사망하였다.

충수돌기염으로 발현된 원발성 비호즈킨 림프종 1례

동국대학교 의과대학 내과학 교실

이창화 · 박건욱 · 나득영 · 이상권

위장관은 림프절 이외에 림프종이 가장 많이 발생하는 부위이며, 충수돌기의 원발성 비호즈킨 림프종은 전체 위장관 림프종의 0.015% 정도로 드물게 발생하며, 임상 증상에 진단적 특징이 없기 때문에 대부분의 경우 개복 혹은 부검시 병리조직학적 검사 후에 확진이 내려지는 경우가 많다. 저자들은 우하복부 동통을 주소로 내원하여 이학적 소견과 초음파 검사상 급성 충수돌기염으로 추정되어 충수돌기절제술 후 원발성 비호즈킨림프종으로 진단된 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다. 31세 여사가 내원 10일전부터 시작된 우하복부 동통으로 내원하였다. 환자는 최근 5개월 전부터 약10kg의 체중 감소 증상이 있었고 내원 10일 전부터 우하복부의 지속적인 동통을 주소로 본원 응급실 방문하였다. 환자를 척추마취하에 개복하였고, 충수돌기는 육안 관찰상 직경은 3cm, 길이는 10cm 이었고, 장막측은 진한갈색이었다. 고정후 절단면의 상부 2/3는 흰색의 림프조직으로 채워져 있었다. 광학 현미경상 불규칙한 핵을 가진, 미만성 작은 비전형적인 림프구들이 점막, 점막하층, 근육층, 장막층, 장간막을 침윤한 소견이 관찰되었다. 절단면의 종양세포 침윤은 관찰되지 않았다. 면역학적 표식자 검사상 대부분의 림프구들은 B cell marker인 Bcl 6과 Ki-67 antigen이 관찰되었고 특이하게 T-cell marker인 UCHL-1 양성인 세포들도 관찰되어 Working Formulation 분류에 따라 미만성 내세포형의 B세포 악성 림프종과 T세포 침윤으로 진단하였다. 골수 흡입세포검사 소견상 골수 도말검사상 저세포형의 M/E ratio 는 3.4:1 이었다. 암세포의 침윤은 보이지 않았다. 병기상 Ann Arbor 병기 IB로 진단하였고 충수돌기절제술 단독으로 치료하였고 ECOG "0"인 젊은 여자로 앞으로 예후가 좋을것으로 기대된다. 현재 14개월간 외래 추적 관찰중이다.