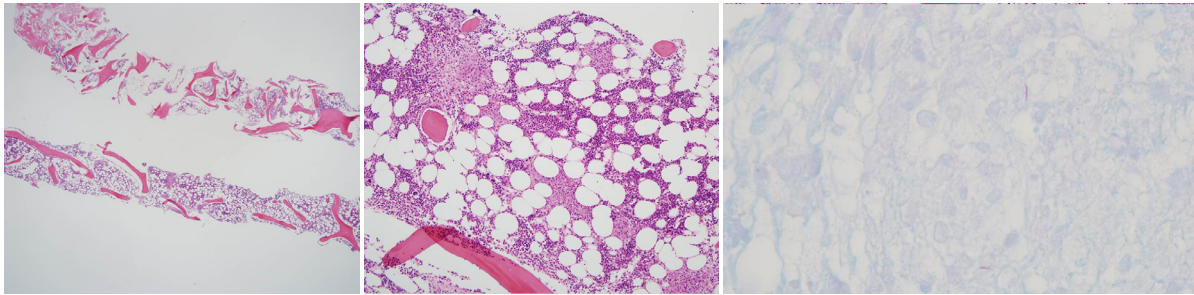


골수의 결핵 감염으로 인하여 발생한 혈구탐식성 림프조직구 증식증

고려대학교 구로병원 혈액내과

*윤형원, 전민지, 유은상, 김대식, 최철원

서론: 혈구탐식성 림프조직구 증식증(이하 HLH)은 전신에 영향을 미치는 치명적인 질환이다. 성인에서 발생하는 이차성 HLH는 악성종양, 감염, 자가면역질환 등 면역 항상성이 파괴되는 다양한 상황에서 유발된다. HLH와 연관된 감염으로 바이러스성 감염이 가장 흔하고, 그 외 세균, 진균, 기생충도 보고된 바가 있다. 그러나 결핵으로 유발된 HLH는 국내보고는 없고, 해외에서도 매우 드물게 보고되는 상태이다. **증례:** 63세 남성이 3일전부터 시작된 39도 이상의 발열을 주소로 내원하였으며, 어지럼증, 설사, 구토가 동반되었다. 내원 당시에 혈소판감소증(57000/uL) 소견 보여 중증 열성 혈소판 감소 증후군 의심 하에 Ribavirin 투약 및 혈장교환술을 시행하였다. 내원 2일째에 이증혈구감소증(백혈구 2100/uL, 혈소판 28000/uL)이 진행하였고, 중성지방 273mg/dL, Ferritin 4488ng/mL로 상승되어 HLH 가능성 하에 골수검사를 진행하였다. 환자는 골수검사에서 hemophagocytosis 소견을 보여 HLH 진단 기준에서 5가지를 만족하였다. “HLH94 protocol”에 따라서 Dexamethasone과 Etoposide를 투여할 예정이었으나, 신부전과 간부전이 심각하게 진행하였고 호중구감소증을 동반하여 Dexamethasone만 투약하였다. 이후 경과 악화되면서 내원 4일만에 사망하였다. 감염 관련 혈액 검사와 흉부/복부 CT에서 감염과 악성종양이 의심되는 소견이 없어 원인 불명의 HLH로 생각되었으나, 이후 골수 조직 검사에서 괴사성 육아종성 염증 소견과 AFB stain에서 양성소견이 확인되었다. 최종적으로 골수의 결핵 감염으로 인하여 HLH가 발생한 것으로 판단하였다. **고찰:** 결핵과 관련된 HLH는 주로 폐결핵이나 파종성 결핵환자에서 발병하게 되는데 본 증례는 다른 장기의 결핵 감염 소견 없이 오직 골수에 서만 결핵이 감염되었다는 것이 주목할 만한 점이다. HLH의 원인 감별을 위해서는 바이러스 등 잘 알려진 감염뿐만 아니라 결핵으로도 유발될 수 있음을 유의해야 한다는 점에서 본 증례를 보고하는 바이다.



Clostridium Perfringens Septic Shock with Massive Intravascular Hemolysis in a Patient with ALL

¹국립암센터 내과, ²국립암센터 지원진료센터, ³국립암센터 혈액암센터

*박재욱¹, 최영주^{1,2}, 이은영^{1,3}, 임현석^{1,3}, 이혜원^{1,3}

Clostridium perfringens is the most frequent isolate of *Clostridium* spp. and causes variable clinical manifestations. It rarely presents intravascular hemolysis. We recently experienced a case of massive and hyperacute hemolysis in a patient with acute lymphoblastic leukemia(ALL) associated with *C.perfringens* septic shock. A 63-year-old male was diagnosed with ALL and received induction chemotherapy. Oral ciprofloxacin, sulfamethoxazole/trimethoprim, acyclovir and fluconazole were applied as prophylaxis. He stayed in a HEPA-filtered room. He was quite well with afebrile grade IV neutropenia until 14th day of induction. On the next day sudden onset of hypotension, fever and altered mentality occurred to the patients. Sudden decrease of Hb from 8.7 to 4.1g/dL was reported. The septic shock bundle including antimicrobials such as meropenem, vancomycin, and caspofungin were initiated immediately. However, he remained unstable and recurrent clotting and hemolysis of blood sample was observed. Then, hemodialysis was started for oliguria and acute kidney injury. Immediately after starting hemodialysis, we found the color of dialysate bag was dark brown. In suspicion of intravascular hemolysis, plasmapheresis was applied alternately to dialysis. Subsequent lab results showed ongoing hemolysis; anemia, indirect hyperbilirubinemia, lactose dehydrogenase elevation. Peripheral blood smear showed spherocytosis and aniso-poikilocytosis. Deteriorated renal function and metabolic acidosis also were observed. With a suspicion of *C.perfringens* sepsis, metronidazole and azithromycin were applied immediately. Unfortunately, he expired within 18 hours from symptoms presentation. Later, *C.perfringens* and vancomycin susceptible *Enterobacter faecalis* were documented in all of peripheral and central blood culture samples. *C.perfringens* sepsis can be a rare cause of fatal intravascular hemolysis. It is very difficult to make an early diagnosis and to treat adequately without cautious suspicion due to rapid deterioration to multi-organ failure, sampling error, less effectiveness of antibiotics, and difficulty to maintain hemodialysis and plasmapheresis at the same time.

