

Coxsackie Virus 에 연관된 혈구탐식 증후군 1예

진북의대 내과 최정기*, 광재용, 임창열

Virus Associated Hemophagocytic Syndrome, (VAHS)은 특징적으로 발열, 간비장비대, 저피브리노겐증, 용고이상, 저혈압, 혈구감소증, 간 기능 이상과 함께 골수에서 혈구의 탐식이 특징적인 사망율이 높은 질환이다. 혈구탐식은 이 질환의 특징으로서 골수뿐 아니라 비장, 림파선, 중추 신경계등에서도 일어난다.

연자들은 coxsackie virus와 연관되어 발생한 혈구탐식 증후군 1예를 치험 하였기에 보고하는 바이다.

증례: 51세 남자환자가 7일전에 발생한 혈뇨를 주소로 98년2월1일 내원하였다. 과거력상 95년 4월부터 재발성 대장염으로 치료 받았고, 이학적 검사상 3cm 정도의 간비대와 함께 비장이 촉진되었다. 검사 소견상 백혈구 $1700/\text{mm}^3$ 혈색소 8.2g/dl 혈소판 $21000/\text{mm}^3$ 으로 감소된 소견외에 AST/ALT는 439/263IU/L TB/DB는 10/8로mg/dl로 증가되었고, 혈액응고 검사상PT는 88.4%(INR1.1)이었으나 PTT는 80.8sec로 증가 되었었다. Fibrinogen이 79.6mg/dl으로 감소되었으며 FDP가 40 $\mu\text{g}/\text{dl}$ 으로 증가되었었다. 혈중 ferritin은 800 $\mu\text{g}/\text{L}$ 이상으로 증가되었었다. 골수검사상 탐식성 macrophage의 수가 11.8%으로 증가되어 있었다. Virus검사중 coxsackie A4 titer가 1:8, A10 titer가 1:64 로 증가된 소견을 보였다. 심초음파 소견상 구출율은 35%로 감소된 소견을 보였다. 내원 8일후 경련을 동반한 의식의 저하를 보였으나 2일후 완전히 회복하였고, 뇌 전산화 단층 촬영소견상 이상 소견이 없었으며 35일간의 보존적 치료후 완전 회복되었다.

이상과 같이 간기능 이상과 함께 혈구 감소증 및 범발성 혈관내 용고증이 있는 경우 ferritin이 증가되었다면 골수 검사를 반드시 시행하여 혈구탐식 증후군 의 가능성을 배제하여야 할것으로 생각된다.

안구출혈과 요붕증으로 나타난 Langerhans 세포 조직구증에 대한 증례 보고 1예 : 복합적 화학요법에 반응 (velban, VP-16 and prednisone)

김선진*, 박준성, 신승수, 조도연, 김현수, 최진혁, 남동기, 임호영, 김효철
아주대학교 의과대학 혈액종양내과학교실

정상적인 Langerhans 세포는 CD34+ progenitor 세포로부터 기원하며, T세포 면역에 관여하는 항원 전달세포 (antigen-presenting cell)의 기능을 한다. 그러나 Langerhans 세포 조직구증(histiocytosis)은 Langerhans 세포와 호산구의 축적을 골격계, 폐, 피부 혹은 임파조직에 유발하므로 증상을 나타낸다.

저자들은 26세 여자환자에서 안구출혈과 시력감퇴, 다뇨, 다음을 동반한 Langerhans 세포 조직구증 1예를 경험하였기에 보고하며 복합적인 화학치료요법의 반응에 대하여 기술하고자 한다.

증례 : 26세 여자환자가 4개월간의 안구출혈과 안검하수, 약 2주간의 시력 감퇴, 다음 다뇨를 주소로 내원하였다. 환자는 1996년 5월 좌측 이통과 이명으로 본원에 내원, 뇌자기공명영상촬영을 시행하였으며 왼쪽 추체골(petrosal bone)에 침윤성 병변이 있어 조직생검 시행하여 Langerhans 세포 조직구증 진단 받고 방사선 치료에 반응이 있었으나 그 후 외래추적관찰 없었다. 다시 1997년 12월에 두통으로 내원하여 시행한 뇌자기공명영상 소견에서 좌측 두개저의 경막외(extradrural space)에 조영 증강되는 국소 병변이 관찰되어 치료 권유받았으나 환자가 치료를 거부하다가 1998년 6월에 상기 증세로 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 안구 출혈, 좌측 안검하수, 개구 장애(jaw locking) 소견이 관찰되었다. 뇌자기공명영상 소견상 좌측 측두엽 앞쪽의 백색질에 조영증강 되는 병변이 관찰되었으며 인접한 해면 정맥동(cavernous sinus)을 포함한 좌측 측두엽의 전체 연수막(leptomeninges)을 따라서 광범위하게 조영증강되는 변화를 보였고 좌측 안와첨(orbital apex)의 비후 소견을 나타내었다. 뇌하수체(pituitary gland) 일부와 infundibular stalk이 두꺼워져 있었으며 조영증강이 뚜렷하게 관찰되었다. 좌측 추체 골(petrosal bone)을 따라서 광범위한 침윤성 조영증강 소견을 보였다. 수분 제한검사로 중추성 요붕증을 진단하였다. 환자는 VP-16 150 mg/m²/60min 매주 1회 6주간, vinblastin 6mg/m² 매주 1회 6주간, prednisolone 40mg/m²/daily day 1-28로 전신적 항암요법으로 안구출혈과 안검하수 증세 완화되었으며 중추성 요붕증은 vasopressin nasal spray로 조절되었다. 퇴원하여 외래에서 경과 관찰중이다.

결론: Langerhans 세포의 추체 및 안와골(petrosal and orbital bone) 침윤에 의한 안구 출혈과 제 3 신경 마비, 요붕증으로 나타난 Langerhans 세포 조직구증 환자에서 vinblastin, VP-16, prednisone 복합요법에 반응한 1예를 보고한다.