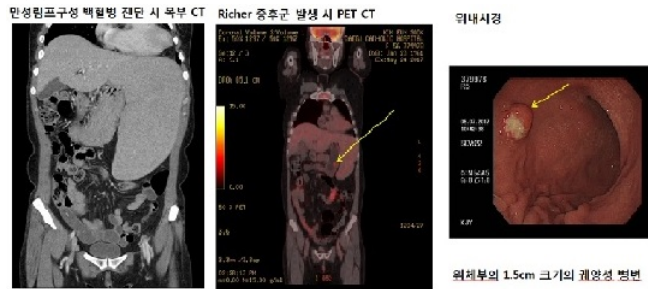


## 위체부에 국소적으로 발생한 Richer 증후군의 1예

대구가톨릭의료원

\*윤재흠, 조정민, 류현모, 배성화, 조운영

**배경:** Richer 증후군은 만성 림프구 백혈병에서 공격적인 림프종 형태로 전환되는 것으로 국내의 만성 림프구 백혈병의 빈도가 낮아 보고된 증례가 매우 드물다. 전신 림프절을 침범하게 되는 것이 일반적이나 저자는 위체부에만 국한된 미만성 큰 B세포 림프종으로 발현한 Richer 증후군 1예를 경험하여 보고하는 바이다. **증례:** B형 간염 보균자인 56세 여자로서 복부 팽만으로 내원하였다. 복부전산화단층촬영에서 심한 비장비대 (26cm)가 확인되어 원인 감별위해 시행한 골수흡인도말 검사에서 작고 성숙한 림프구들의 증가 및 흐름세포측정에서 CD19, CD20, CD5 양성소건으로 만성림프구성 백혈병으로 진단되었다. 검사결과 Rai 병기 4기로 R-FC 항암치료를 시행하였다. 항암 5차 후 4개월 뒤 폐렴으로 입원하였고, 질병의 상태를 확인하기 위해 골수검사, 전산화단층촬영 및 양전자방출단층 촬영을 시행하였다. 전산화단층촬영에서는 특이소견이 없었으나 양전자방출단층촬영에서 위에만 새롭게 FDG 섭취 증가가 관찰되었다. 진단을 위해 시행한 상부 위내시경에서 위 체부의 1.5cm 크기의 궤양성 덩이가 발견되었고, 조직검사 결과 미만성 큰 B세포 림프종으로 확인되었다. 면역조직화학검사상 CD20 및 CD5 양성으로 만성 림프구 백혈병에서 미만성 큰 B세포 림프종으로 전환되었음을 확인하여 현재 치료중이다. **결론:** Richer 증후군은 국내에서는 매우 드문 질환으로 위에만 국소적으로 발생한 Richer 증후군은 국내에서는 처음 보고되는 것으로 의미가 매우 크다. 증례처럼 전산화단층촬영에서 특이점이 관찰되지 않을 수 있어 주의가 필요하다.



## 리케치아 감염에 의해 발생한 후천적 혈구탐식성 림프조직구증식증

<sup>1</sup>한양대학교병원 내과, <sup>2</sup>한양대학교 의과대학 혈액종양내과, <sup>3</sup>한양대학교 의과대학 진단검사의학과

\*서우정<sup>1</sup>, 최정혜<sup>2</sup>, 원영웅<sup>3</sup>, 백은정<sup>4</sup>

혈구탐식성 림프조직구증식증 (hemophagocytic lymphohistiocytosis, HLH)은 조직구 증식 증후군에 속하는 질환군으로 고열, 범혈구감소증을 주 소로 간비장종대, 간부전 등 전신을 침범하여 염증반응을 보이는 질환이다. 후천적 HLH는 각종 감염, 자가면역 질환 및 악성종양이 유발요인으로 과거 리케치아 감염에 의한 소아 일차성 HLH에 대한 증례는 외국에서 보고된 적 있으나, 리케치아 감염에 의해 이차적으로 발생한 HLH 증례를 경험하였기에 보고한다. 75세 여자로서 전신 쇠약감을 주 소로 응급실 내원하였다. 내원 2주전부터 근육통, 전신 쇠약감, 열감이 지속되었다. 내원 1주전부터 증상 심해졌으며 구토도 동반되었다. 내원당시 생체징후는 안정적이었으며 복부진찰에서 직경 1 cm가량의 가괴(eschar)가 있었고, 복부 압통없이 간비대가 있었다. 검사실 소견에서 혈소판 14,000/mm<sup>3</sup>, 총 빌리루빈 6.6 mg/dL, 직접 빌리루빈 5.4 mg/dL, AST 183 U/L, ALT 81 U/L, ALP 238 U/L, GGT 136 U/L 및 LDH 1,996 IU/L, 페리틴 20,061 mg/mL, 트리글리세리드 381 mg/dL, 피브리노겐 411 mg/dL 소견 보였다. 응급실에서 시행한 혈청검사서 리케치아 역가 1:40 이상으로 양성으로 확인되었다. 복부 전산화단층촬영에서 간비장비대 확인되었으며 가괴, 발열, 리케치아 항체 양성 소견에 대해 독시사이클린 치료를 시작하였다. 치료 중에도 지속적으로 불안정한 활력징후를 보이며 다발성 장기 부전으로 진행하여 기도 삽관 및 혈액투석을 진행하였다. 입원 4일째 골수 검사 시행하였으며 악성세포 없이 혈구탐식조직구가 관찰되었다(그림 1). 리케치아 감염에 의한 이차성 HLH로 진단 후 HLH-94 프로토콜에 따라 2주 동안 치료 진행하면서 임상양상 및 검사실 소견 호전 추세를 보이던 중에 다시 활력징후 및 검사실 소견이 악화되면서 입원 9일째 사망하였다.

