

위체부에 국소적으로 발생한 Richer 증후군의 1예

대구가톨릭의료원

*윤계흠, 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 양성소견으로 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 덩어리가 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

¹한양대학교병원 내과, ²한양대학교 의과대학 혈액종양내과, ³한양대학교 의과대학 진단검사의학과

*서우정¹, 최정혜², 원영웅³, 백은정⁴

혈구탐식성 림프조직구증식증 (hemophagocytic lymphohistiocytosis, HLH)은 조직구 증식 증후군에 속하는 질환군으로 고열, 범혈구감소증을 주서로 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 주서로 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/mm³, 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 LDH1,996 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.

