

자가면역 항체 양성하면서 심한 용혈성 빈혈을 동반한 케슬만병 1예

대구가톨릭의료원

*남준엽, 조정민, 류현모, 조윤영, 배성화

배경: 케슬만병은 비전형적인 림프구 증식을 특징으로 하는 드문 질환이며 자가면역 질환 혹은 림프종 등 다른 질환과 동반되어 발생할 수도 있으나 연관성에 대해 충분한 연구가 이루어지지 않았다. 저자는 자가면역 항체 양성하면서 심한 용혈성 빈혈을 동반한 케슬만병 1예를 경험하여 보고하는 바이다. **증례:** 67세 남자환자로 호흡곤란으로 내원하여 시행한 흉부전산화단층촬영에서 폐격막이 두꺼워진 소견이 확인되었다. 악성 종양 동반여부 확인하기 위해 시행한 양전자 방출단층촬영에서 전신 림프절 비대 소견으로 서혜부 림프절의 절제생검을 시행하였다. 조직검사결과 염증세포 및 형질세포의 증식과 혈관의 증가를 보이는 케슬만병으로 진단되었다. 자가면역항체가 1:640으로 높게 측정되어 추가 검사를 시행하였고 항히스타민 항체 및 항Ro 항체에 양성, 보체 감소 소견을 보였으며 전기영동검사서 특이소견은 없었고 HIV 및 HHV-8 음성이었다. 호흡곤란 반복되고 혈액소 6.4 g/dL, 망상적혈구 17.7%, 합도글로빈 <10 mg/dl, LDH 1660U/L, 빌리루빈 2.6 md/dl, 콕스검사 양성으로 용혈성 빈혈소견이 확인되었고 자문결과 특정 자가면역질환으로 진단 내릴 수 없어 최종적으로 특발성 케슬만병으로 진단하였다. 빈혈 치료 위해 스테로이드 투여하고 퇴원하였으나 이후 빈혈 악화되어 재입원하였다. 혈액소 7.3 g/dL, 망상적혈구 17.5%, 합도글로빈 <10 mg/dl, LDH 1189U/L 호전이 없었고 전산화단층촬영에서 림프절증대의 악화소견은 없었다. 스테로이드 증량 및 사이클로스포린, 아자치오프린 투여하였고 이후 스테로이드 감량하면서 경과관찰 중이다. **결론:** 케슬만병은 드문 질환이며 자가면역질환에서도 동반될 수 있으나 특발성 케슬만병에도 자가면역항체 양성 및 용혈성 빈혈이 동반될 수 있다. 증례처럼 자가면역항체 강양성이면서 심한 용혈성 빈혈을 동반한 경우 면역억제 치료가 도움이 될수 있다.

미만성 대B세포 림프종에순차적으로 속발된 EBV 양성 T세포 림프증식성 질환과 NK/T세포 림프종 1예

한국원자력의학원 원자력병원

*정홍규

배경: Epstein-Barr virus (EBV) 는 한국 성인의 95% 이상에서 항체가 검출되는 흔한 바이러스로 림프종을 포함한 다양한 림프증식성 질환을 일으키며, 숙주 면역체계의 기능이상 및 기능저하가 주요한 역할을 하는 것으로 알려져 있다. 치료 또는 경과관찰 중 림프종의 아형 변화 증례는 종종 보고 되었으나, EBV와 관련하여 B세포에서 T세포, 이후 NK/T세포로 변하는 이전에 보고된 적 없는 매우 드문 양상의 림프종 환자 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다. **증례:** 59세 남자 환자로 4개월간 지속된 8 kg의 체중감소를 주소로 타병원 대장내시경 조직검사서 림프종 의심 하에 본원 의뢰 되었고 외부 조직 리뷰를 통해 본원에서 DLBL로 진단되었으며, 조직이 충분하지 않아 세포의 기원과 EBV 관련 여부는 확인하지 못하였다. R-CHOP 항암 치료 2주기 후 많은 종양 감소를 보였으나 4주기 후 내원시 통증을 동반한 좌측 턱밑의 부종과 CT에서 좌측 경부 림프절의 크기 증가 및 PET상 악화 소견 있어 DLBL 아형을 알고자 조직검사를 시행하였고 예상하지 못했던 EBV-associated T-cell lymphoproliferative disorder associated with secondary immune deficiency 진단이 되었다. 검사 결과 EBV PCR에서 58.94 copies/uL로 Viral load가 증가되어 있었고, 경부 림프절에서 CD56(-)이었으나 복수 flow cytometry에서는 CD56(+) 보고 되었다. Malignant EBV-associated T-LPD로 판단 하에 ESHAP 항암을 시행하였고 1주기 후 빠른 종양감소를 보였다. 그러나 2주기 후 10일째부터 발열, 전신 부종, 복통이 발생하였고 예정된 내원 일에 시행한 검사 결과 혈소판감소증, 질소혈증, 간기능검사 이상, 파페리틴혈증, LDH 상승, 심낭 삼출액 증가 및 CT상 비장 비대, 복수를 동반한 림프종의 악화소견 확인되었다. 복수 cell block, flow cytometry를 통한 EBV PCR 결과 1453.37 copies/uL 보고 되어 Severe chronic active EBV infection with T/NK-T cell lymphoma으로 판단 후 L-asparaginase and methylprednisolone 투여 시작하였다. 항암 후 빌리루빈과크레아틴의 상승 소견 있어 다발성 장기부전으로 진행되고 있다고 판단 하에, 현재 항암제 치료 중단 후 보존적 치료 중이다.