

Polymyalgia Rheumatica와 동반된 Acute Lymphoblastic Leukemia

충남대학교병원 류마티스내과

*송주경 · 황재희 · 유인설 · 강성욱

악성 종양에 동반되는 류마티스 질환으로는 피부근육염, 쇼그렌 증후군, 혈관염 등이 알려져 있다. 본 증례는 Polymyalgia rheumatica (PMR)과 Acute lymphoblastic leukemia가 병발한 경우로 국내에 최초 보고하는 바이다. 58세 남자가 한달 전부터 발생한 양측 어깨 및 골반의 통증과 조조 강직으로 입원하였다. 통증은 주로 밤과 새벽에 심해졌다. 혈액 검사에서 혈색소 15.0 gm/dL, 혈소판 91,000/mm³, 백혈구 18,790/mm³ (호중구 43%, 림프구 32%, 비전형적 림프구 5%), 적혈구 침강속도는 21 mm/hr, C-반응 단백질은 3.34 mg/dL이었다. PMR로 진단을 하고 prednisolone을 투여하면서 조조 강직 및 양측 어깨, 골반의 통증은 현저하게 호전이 되었다. 그러나 혈액 검사에서 백혈구 증가 및 저혈소판혈증이 지속되어 골수 조직 검사를 시행하였고 세포 충실도 40%에 림프구가 증가되어 있는 급성 림프구성 백혈병(acute lymphoblastic leukemia)으로 진단을 하였다. Cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, dexamethasone으로 관해 유도를 하였으며 이후 methotrexate, cytarabine으로 공고 요법 중이다. PMR의 증상은 더 이상 호소하지 않고 있다. PMR은 50세 이후에 호발하며 어깨와 목, 골반 등에 통증 및 뻣뻣함을 특징으로 한다. 발병 원인이 뚜렷이 밝혀져 있지는 않으며 스테로이드 투여에 매우 좋은 반응을 보인다. 드물게 유방암, 대장암, 림프종, 신세포암과 골수 이형성 증후군 등과 동반된 경우가 있었으나 국내에 보고된 적은 없다. PMR은 특히 고령에 발생하는 질환으로 악성 종양과 관련되어 발현할 가능성에 대한 확인과 주의가 필요하다.

원발성 쇼그렌증후군과 동반된 임파구형 간질성 폐렴 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실¹, 영상의학교실²

*김지영 · 박성훈 · 김성규 · 금윤섭¹ · 정경재² · 최정운

서론 : 쇼그렌 증후군은 외분비 샘에 림프구가 침윤되어 구강건조와 안건조의 증상이 발생하는 자가면역질환으로, 외분비 샘 이외에 관절, 폐, 위장관, 신장, 혈관 등의 장기를 침범하여 다양한 증상을 동반하기도 한다. 간질성 폐렴은 쇼그렌 환자에서 자주 관찰되고 마른 기침 등의 증상을 호소하지만 임상적으로 문제되는 경우는 드물며 전신성 스테로이드에 반응이 좋다고 알려져 있다. 그러나 점점 악화되는 간질성 폐렴이 동반된 원발성 쇼그렌 환자에서 조직검사를 통해 임파구형 간질성 폐렴으로 진단된 경우는 매우 드물며 이에 저자들은 원발성 쇼그렌증후군과 동반된 임파구형 간질성 폐렴을 진단하고 cyclophosphamide 충격요법을 시행한 예를 경험 하였기에 보고하는 바이다. **증례 :** 29세 남자로서 1년 전부터 점차 악화되는 운동시 호흡곤란과 피로감, 안구건조, 구강건조를 주소로 내원하였다. 6개월 전 타 병원에서 간질성 폐렴이 동반된 원발성 쇼그렌으로 진단받고 prednisolone, hydroxychloroquine, azathioprine, methotrexate를 투약 받았지만 증상 점점 악화되어 전원 되었다. 내원 당시 혈압은 120/70mmHg, 맥박은 78회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.7℃이었고, 이학적 검사상 양측 폐야에 악셀음이 청진되는 것 외 특이 소견 관찰되지 않았다. 말초 혈액 검사에서 백혈구 11,900/mm³ (호중구 86.5%), 혈색소 10.4 g/dL, 혈소판 720,000/mm³ 이었고, 적혈구 침강속도는 66 mm/hr, C-반응 단백질은 124.2 mg/L로 증가 소견을 보였다. 동맥혈 가스 검사상 pH 7.469, pO₂ 73.4 mmHg, pCO₂ 35.5 mmHg, HCO₃ 25.2 mmol/L 였고 혈청 생화학 검사에서는 총단백 10.9 g/dL, 알부민 2.5 g/dL 이외는 특이 소견 없었으며 기타 전해질 검사, 소변검사에서도 이상 소견이 없었다. 류마티스 인자 26 IU/mL, 항핵항체 1: 40(+, speckled type), 항-SSA 항체 양성 이외에 항-CCP 항체, 항-SSb 항체, 항-dsDNA 항체, 항-RNP 항체는 모두 음성이었다. 단순 흉부 방사선 검사상 양측 폐야에 불투명 음영의 증가 소견이 보였고 컴퓨터 전산화 단층촬영에서는 upper, middle lung의 thin walled cysts, lower lung zone의 centilobular nodules, multiple mediastinal and hilar lymph node enlargement들이 관찰되었다. 폐기능검사에서는 경도의 폐쇄성과 제한성 장애가 보였다. 비디오 흉강경 수술(video-assisted thoracic surgery, VATs)을 통한 폐생검상 임파구형 간질성 폐렴(lymphocytic interstitial pneumonia)로 진단되었다. 환자는 cyclophosphamide 충격요법과 prednisolone 경구투여로 치료받고 있으며 증상 호전 후 현재 외래를 통해 추적관찰 중이다.