

소아에서 신장 이식후 발생한 Posttransplant Lymphoproliferative Disease 1예

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아과

장원경, 한혜원, 김태형, 박영서

Posttransplant lymphoproliferative disease(PTLD)는 이식 후 발생하는 림프증식성 질환으로 양성 다크론성 B-림프구 증식성 질환에서 악성 단일 크론 림프종에 이르기까지 다양한 임상상을 보이는 질환이다. 최근 더 강력한 면역억제제들의 개발 및 사용에 따라 그 발생이 증가되는 것으로 보고되고 있다. 저자들은 최근 신이식 44개월 후에 바이러스 감염의 뚜렷한 증거 없이 악성 임파종으로 급격하게 진행하여 치료에 반응하지 않았던 PTLD 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

14세 여아로 7세에 (1995년 12월) 급속 진행성 사구체 신염으로 진단받고 스테로이드 치료에 반응하지 않아 1995년부터 복막 투석을 지속하던 중 10세에 (1998년) 말기 신부전으로 진행되어 1998년 9월 사체 신이식 수술을 시행 받았다. 이식전 혈청 EBV-VCA IgM 음성, EBV-VCA IgG 양성, CMV IgM 음성 소견 보였고 이식 후 cyclosporine, prednisolone, azathioprine 복용 하면서 정상 신기능 유지해 오던 중 이식 44개월 후 복부통증을 주소로 내원 하여 시행한 복부 단층 촬영 소견상 다수의 후복막 임파절 비대 소견이 관찰되어 PTLD 의심하에 면역억제제 감량 시작하였고 입원치료 5일째 말초 혈액 내 악성 모세포 보여 시행한 골수 검사상 B-cell lineage의 악성 임파종 진단 받았다. 당시 혈청 EBV VCA IgM (-), EBV PCR (-), 골수 내 EBV PCR (-) 였고 항바이러스제 투여하고 다제 항암 화학 요법으로 치료 시작 하였으나 유도 요법후 골수 부전 회복되지 못하였고 강화 요법 이후 심한 면역저하 상태 지속 급격히 악화되는 소견 보여 패혈증 및 패혈성 쇼크로 치료 시작 77일 만에 사망하였다.