

신장이식환자에서 발생한 Hemophagocytic Syndrome 증례 2예

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 임상병리학교실¹

장윤경, 장인선, 최범순, 이승현, 진동찬, 김석영, 최의진, 방병기, 김희정¹

Hemophagocytic syndrome(HPS)은, 비정상적으로 골수의 대식세포 및 임파계열의 장기가 혈구세포를 포식하고, 다량의 염증유발인자들의 생산함으로써 나타나는 치명적인 임상 증후군을 말한다. 이는 발열, 쇠약감, 간 비장 및 임파선비대 등의 비특이적인 임상징후와 말초 전혈구감소, 간기능이상, 혈청 LDH 및 triglyceride의 증가, hypofibrinemia, ferritinemia 등의 특징적인 검사실 소견을 동반한다. HPS는 소아의 경우와 달리 성인에서는 주로 이차성으로 발병하고, 원인질환으로서는 종양(lymphoma)이나 감염(viral, bacterial, parasitic) 혹은 자가면역질환 등이 있다. 이 증후군의 확진은 골수생검이고, 치료는 이차성의 경우 원인질환에 대한 치료가 우선이지만, 예후는 불량하여 전반적인 치사율이 50%가 넘는다. 저자들은 신이식을 받고 면역억제제를 투여 중이던 환자에서 발생한 HPS 증례 2예를 경험하였기에 보고한다.

증례 1: 환자는 41세, 여자로 1987년 IgAN에 의한 만성신부전으로 진단받고, 1990년 4월에 신이식을 받았으며, CsA, MMF, prednisolone을 투약해 왔으나, 1998년경 만성 신이식거부로 진단을 받았다. 2002년 4월부터 원인불명의 발열이 있었고, 2002년 5월 본원 입원당시에도 지속되면서, 말초혈액검사상 빈혈과 혈소판감소가 있었다. 원인불명열과 말초혈액혈구감소에 대한 진단 목적으로 제 9 병일에 시행한 골수생검 소견상 1) tuberculous granuloma with AFB(+), 2) hemophagocytic histiocyte가 발견되어, Bone marrow Tuberculosis with HPS 진단 하에 항결핵제(3제)를 투여하였다. 이후 고열은 소실되었으나 미열은 지속되었다. 입원 후 신기능이 악화되어 제 2 병일부터 혈액투석치료를 시작하였고, 환자 원하여 제 37 병일에 복막투석으로 전환하고, 제 60 병일에 퇴원하였다.

증례 2: 환자는 57세, 남자로 1983년 만성신부전으로 진단받고, 1985년에 혈액투석치료를 시작하였으며, 1992년 후천적 신장종파열로 우신절제술을 받았다. 1993년에 신이식을 받았고, CsA, Prednisolone을 투약하였고, 2000년 1월에 좌측하지에 caposi's 육종을 진단받았다. 2002년 8월말에는 이식신의 급성거부반응소견이 있어 Methyl-Prednisolone Pulse 치료를 받았다. 2002년 9월에 환자는 내원 3-4 일전부터 발생한 발열과 좌측하지의 임파선 폐색에 의한 부종소견이 있어 본원에 입원하였다. 입원시 말초혈액검사상 전혈구감소 소견이 있었고, 내원시 시행한 골수생검소견상 1) Hypocellular marrow, 2) EBV-associated HPS을 보여, 정맥 글로불린치료 및 Gancyclovir치료를 하였다. 환자는 입원경과 중 원인이 분명치 않은 간부전과 전혈구감소 양상이 악화되어 제 22 병일에 사망하였다.