P-5

전신성 홍반성 루푸스에 동반된 대식세포 활성화 증후군 1례

부산대학교 의과대학 내과학교실, 신장내과

임원 · 양병윤 · 강진 · 송상헌 · 이동원 · 곽임수

A Case of Macrophage Activation Syndrome Associated with Systemic Lupus Erythematosus

Won Lim, Byeong Yun Yang, M.D., Jin Kang, M.D., Sang Heon Song, M.D.
Dong Won Lee, M.D and Ihm Soo Kwak, M.D.

Division of Nephrology, Department of Internal Medicine, College of Medicine Pusan National University, Busan, Korea

서 론 : 식혈세포성 증후군 (Hemophagocytic histiocytosis)은 감염에 대한 과장된 조직구 염증 반응을 보이는 드문 질환으로서 국내에 몇몇 증례가 발표된 바 있다. 류마티스 질환과 연관하여 발생하게 되는 식혈세포성 증후군을 대식세포 활성화 증후군 (Macrophage activation syndrome)이라 한다. 저자들은 전신성 홍반성 루푸스와 연관된 대식세포 활성화 증후군 1례를 경험하여 이에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례 : 21세 여자환자가 외래에 내원하였다. 과거력, 사회력 상에 특이소견 없었다. 5개월 전 전신성홍반성루푸스 및 루푸스 신염을 진단받고 외래에서 경과관찰 중이었으며 7일간의 발열, 구강내 백색 반점으로 내원하였다. 내원당시 진찰소견상 체온 39.1℃, 맥박수 165회/분, 급성병색을 띠고 있었다. 결막은 창백하였고, 구강과 혀는 건조하였다.양 하지에 함요부종 소견 관찰되었다. 검사실소견상 백혈구 3590/mm3(호중구 91.0%), 혈색소 8.4g/dL, 혈소판 89000/mm3 이었다. 혈청생화학 검사에서 아스파타이트아미노전이효소 90IU/L, 알라닌아미노전이효소 92IU/L, 알칼리인산분해효소 213IU/L, 락트산탈수소효소 1420 IU/L, 총빌리루빈 0.48mg/dL, 직접 빌리루빈 0.29 mg/dL, 총단백 4.2 g/dL, 알부민 0.9 g/dL, 혈액요소질소 20.5 mg/dL, 혈청 크레아티닌 1.0 mg/dL 총 콜레스테롤 198 mg/dL, 요산 5.3 mg/dL, 칼슘 7.6 mg/dL, 인 3.5 mg/dL, 나트륨 128.5 mmol/L, 칼륨 4.82 mmol/L, 염소 99.9 mmol/L였다. 혈액 응고 검사에서 프로트롬빈시간 15.0초, 활성부분트롬보플라스틴시간은 39.6초 였고, C- 반응성 단백은 9.29 mg/dL로 증가되어 있었다. 흉막삼출액 검사상 림프구우세 삼출액 (lymphocyte dominant exudate)소견이었다. 아데노신 탈아미노효소(ADA)수치는 25로 약간 증가되어 있었다. 말초혈액 검사에서 계속적으로 범혈구감소증(pancytopenia)소견 보이면서 간기능검사상 이상소견(아스파타이트아미노전이효소 113 IU/L, 알라닌아미노전이효소 117 IU/L, 알칼리인산분해효소 265 IU/L, 락트산탈수소효소 1408 IU/L, GGTP (gamma- glutamic transpeptidase) 192IU/L) 보여 기질성 간질환 유무 확인 위하여 상복부 초음파 시행하였으나 복강내 소량의 복수소견 외에 특이소견은 없었다. 말초혈액 도말검사상 범혈구감소증 소견 유지되면서 비정형세포들이 발견되었고, Ferritin 29388 ng/mL로 크게 상승되어 있어 골수조직검사를 시행하였다. 골수조직검사상 Hemophagocytic histiocytosis, severe로 진단되었다. 입원 18일째 심전도 모니터링에서 심실조기수축 발생하다 심실빈맥으로 발전하였다. 항부정맥약제 투여 후 다시 정상동맥 (nomal sinus rhythm) 으로 회복하였으나 전날 9.2던 혈색소수치가 6.0으로 감소하면서 저혈압 발생하였다. 복부팽만 같이 발생하여 진단적 복수천자 시행하였고, 혈성 천자소견이었다. 수액치료 및 대량수혈 시행하였으나, 환자는 저혈압 상태에서 회복하지 못하고 사망하였다.

Key Words : 대식세포 활성화 증후군
Macrophage activation syndrome