

급성림프구백혈병으로 전환된 골수섬유증1례

상계백병원 내과¹조성우¹, 유영진¹

서론: 골수섬유증환자에서의 급성골수백혈병으로의 전환은 잘 알려져 있으나, 급성림프구백혈병으로의 전환은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 골수섬유증이 급성림프구백혈병으로 전환되는 드문 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 81세 남자가 숨이 차고 배가 부르고 아파 본원에 왔다. 전혈구계산에서는 백혈구 856,200/ μ L, 혈색소 10.9 g/dL, 혈소판 185,000/ μ L 이었다. 복부전산화단층촬영에서 간과 비장이 커져있었다. 말초혈액바른표본은 정상적혈구 정색소성빈혈이었으며 골수조직검사에서 대부분의 골수세포가 섬유조직으로 치환되어있었다. JAK2 V617F 돌연변이(+)로 골수섬유증으로 진단되어 ruxolitinib을 투여하였다. 그 후 비장비대 호전되고 증상도 완화되었다. 그러나 6개월 후 숨이 더 차고 배가 불러졌으며 신체진찰에서 왼쪽 겨드랑림프절이 만져졌다. 추적 복부전산화단층촬영에서 비장비대는 변화가 없었으나, 이전에 보이지 않던 위, 대동맥 주변 림프절비대가 관찰되었다. 겨드랑이 림프절 비늘생검을 시행하였다. 면역조직화학염색에서 CD3(+), CD34(+), TdT(focal+), Bcl2(+), Ki-67 labeling index : up to 95%이었으며 말초혈액바른표본에서 모세포 5%, 골수흡인검사에서 모세포 71.2%로 급성T세포림프모구백혈병으로 진단되었다.

고찰: 골수섬유증의 급성림프구백혈병 전환이라는 흔하지 않은 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

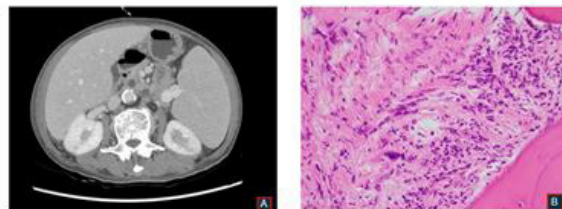


Figure 1. Computerized tomography(CT) showed hepatosplenomegaly (A), Bone marrow biopsy section x400, Hematoxylin & eosin. Most of marrow space has been replaced by fibrous tissue(B)

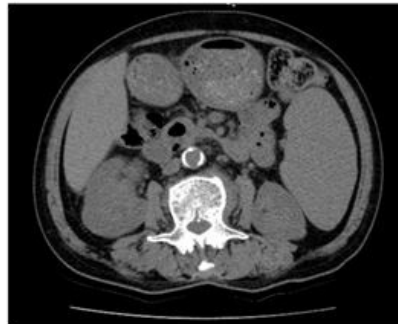


Figure 2. Computerized tomography(CT) showed improving hepatosplenomegaly

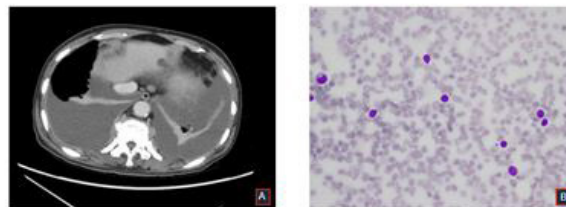


Figure 3. Computerized tomography(CT) showed Lt. gastric, paraaortic lymph nodes enlargement (A) Bone marrow aspiration smear x400, Wright-Giemsa stain. Blast cells of lymphoid origin are increased and granuloid & erythroid cells are decreased in number (B)