

## Philadelphia 염색체 양성인 본태성 혈소판혈증 1예

전북의대 내과 조용근\*, 박계용, 임창열

본태성 혈소판혈증(Essential thrombocytemia)은 분명한 세포유전학적 이상이 잘알려지지 않은 골수증식성 질환이다. 약 5%이하에서 Philadelphia 염색체가 양성으로 나온다는 보고가 있으나 아직 이견이 많다. 일반적인 본태성 혈소판혈증의 임상경과가 만성적이고 완만한 양상을 보이는데 반하여, Philadelphia 염색체가 양성인 경우는 상당수에서 만성 골수성 백혈병과 유사한 경과를 보인다고 한다. 최근 연구들은 Philadelphia 염색체 양성인 본태성 혈소판혈증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 환자는 45세 남자로 수일 전부터 발생한 발열과 체중감소를 주소로 내원하였다. 내원당시 혈압 120/80 mmHg, 맥박 분당 86회, 체온 39℃였으며, 이학적검사상 복부촉진시 중증도의 비장비대소견을 보였다. 말초혈액검사상 백혈구  $8,200/\text{mm}^3$ , 혈색소 11.8 g/dl, 혈소판  $1,318,000/\text{mm}^3$ 였고, 도말 검사시 혈소판 수의 증가 및 응집괴들을 보였다. 출혈 및 혈액 응고시간은 정상이었고, 혈청철은  $33\mu\text{g/dL}$ , 총결합농은  $191\mu\text{g/dL}$ 였고 저장철(ferritin)은  $881.9\mu\text{g/dL}$ 로 철분결핍소견은 보이지 않았다. 골수검사상 약 100%의 과세포성과 거핵구의 심한 증식을 나타내었고, 골수 섬유화소견은 없었다. 세포유전학적 검사상 46XY, Philadelphia 염색체 양성, bcr-abl RT-PCR검사 양성하였고, LAP score는 136으로 정상범위였다. 흉부 X-선 소견상 대동맥 주위 임파선의 비대 소견이 있었고, 종격동경하 조직검사상 만성 육아종성 염증 소견 및 AFB염색에서 양성 소견보여, 결핵성 임파선염진단하에 치료를 시작하였다. 현재 2주간 결핵 치료시행후 추적관찰 중이다.

## 전림프구성 백혈병으로의 변형을 나타낸 만성 림프구성 백혈병 1례

계명의대 내과학 교실  
송홍석, 윤상미, 김상일

만성 림프구성 백혈병은 농축 염색질을 나타내는 성숙형 림프구의 전신적 증식으로 정의 되며 극히 드문 경우에서 그 변이 형태를 나타낸다. 그 중 하나로 전림프구성 백혈병으로의 변형은 1979년 Enno 등에 의해 처음으로 알려졌으며 혈액 검사상 만성 림프구성 백혈병의 세포에 비해 크기가 큰 미성숙 세포의 출현이 특징이고 국내 보고는 아직 없다. 1977년 Binnet 등의 연구에 의하면 만성 림프구성 백혈병에서 크기가 큰 미성숙 세포의 출현은 질병의 상당한 진행을 의미하며 불량한 예후를 나타낸다고 보고하였다. 이에 만성 림프구성 백혈병에서의 미성숙 세포인 전림프구의 출현은 만성 백혈병 세포에서 유도된 새로운 형태의 질병으로의 변형으로 이해된다. 저자들은 만성 림프구성 백혈병 진단하에 약물 치료와 함께 경과 관찰하던 중 전림프구성 백혈병으로의 변형을 보인 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

69세 남자환자로 좌측상복부의 불편감으로 내원하여 이학적 검사상 비장 종대 소견을 보이고 간종대나 다른 림프절 종대 소견은 없었다. 검사시 소견상 백혈구  $29,230/\text{mm}^3$ , 혈색소 12.6g/dL, 혈소판  $73,000/\text{mm}^3$ , LAP 수치는 11이었으며 골수 도말 검사상 세포 과다 증식 상태로 24.9%로 증가된 림프구의 증식상태를 나타내었고 Philadelphia 염색체 양성을 나타내는 만성 림프구성 백혈병 진단하에 hydroxyurea로 치료하던 중 진단 5개월 경과시 비장 경색으로 비장 적출술을 시행하였고 진단 32개월 경과시 진행되는 간종대, 전신 림프절 종대의 소견으로 5차례 fludarabine ( $30\text{mg}/\text{m}^2$ ) 약물 치료를 시행하였으나 호전 소견 보이지 않았고 당시 시행한 골수 도말 검사상 세포 과다 증식 상태의 골수 소견과 62.3%를 차지하는 모세포의 증식과 함께 전림프구의 출현을 보이며 CD5, CD19, CD20, CD22 양성으로 B형 림프구 기원의 전림프구성 백혈병 진단하에 daunorubicin, vincristine, prednisolone, intrathecal-methotrexate, L-asparaginase등의 항암 약물 유도 요법을 시행하였으나 만성 림프구성 백혈병의 전림프구성 백혈병으로의 변형 진단한지 3개월만에 뇌경색으로 사망하였다.