

Prolymphocytic leukemia 1례

계명의대 내과학 교실
송홍석, 윤상미, 이정은

전립프구성 백혈병은 Catavosky 등이 1973년에 처음으로 기술한 만성 림프계 증식성 질환의 하나로서, 말초 혈액에서 전립프구를 최소 55% 이상 관찰할 때 진단할 수 있는 비교적 드문 질환이다. 전립프구성 백혈병은 만성 림프구성 백혈병과 달리 예후가 나쁘고, 말초 혈액 백혈구수치가 더 높으며 심한 비종대가 나타나고 림프절 종대가 미미하며 골수에 전립프구라 불리는 중등도 크기의 림프구가 침윤되는 특징을 갖는다. 남자에서의 발병빈도가 더 높고 최대 빈발연령이 70대로 고령층에서 흔히 발생한다. 임상적으로 체중감소, 피로감과 전신 무력감이 흔히 나타나고 심한 비종대로 인한 복부 팽만감, 발한, 발열 등이 나타나며 림프절 종대와 피부 침범은 T형에서 흔하다. 면역표현형으로는 B형 전립프구성 백혈병이 약 80%, 나머지 20% 정도가 T세포 표현형을 나타낸다. 혈액학적 소견상 정격혈구성 정색소성 빙혈, 정상 또는 약간 감소된 혈소판수, 백혈구증가증을 보이고, 골수침범은 만성 림프구성 백혈병과 크게 다르지 않아 광범위하게 침범하거나 간질성 및 결절성이 혼합된 양상으로 나타난다. 전립프구의 형태학적 특징은 모양이 둥글거나 약간 활동되어 있고 중등도의 크기 ($10\text{--}15 \mu\text{m}$), Wright 염색상 중등도의 핵/세포질 비, 중등도의 농축된 염색질, 뚜렷한 핵소체와 푸른빛의 비교적 풍부한 양의 세포질을 가지고 있어서 만성 림프구성 백혈병과 뚜렷이 구분된다. 치료는 복합 및 단독화학요법, 스테로이드 투여, 비장 방사선조사, 비장 절제, 백혈구 채집술 등의 치료 방식이 있지만 낮은 판해율을 보이거나 증상의 일시적 향상만을 보여 그 결과는 저조한데, 특히 B형 보다 T형 전립프구성 백혈병의 예후가 더 나쁜 것으로 알려져 있다. 저자들은 전신쇠약감을 주소로 내원하여 골수 생검상 전립프구성 백혈병으로 판명되어 항암화학요법으로 호전을 보인 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

64세 남자로 전신쇠약감을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 비장이 3황지 촉진되는 것 외에는 모두 정상이었고 검사실 소견상 백혈구 $55100/\text{mm}^3$, 혈색소 9.3gm/dL 외에는 정상이었으며 방사선 소견상에서도 특이소견 없었다. 골수 검사상 전립프구성 백혈병으로 진단 받고 항암화학요법을 실시한 뒤 완전 판해를 보여서 현재 외래 추적 관찰 중에 있다.

간세포암과 급성 림프구성 백혈병이 병발된 1례

연세대학교 원주의과대학 혈액종양내과학교실

김재우*, 민주원, 김호영, 박학천, 이종인, 심영학

1869년 Billroth가 최초로 다발성 원발성 악성종양을 보고한 이래로 조직병리학의 발전, 암의 진단 및 치료방법의 개선에 따른 완치의 증가 및 생명연장으로 다발성 원발성 악성종양의 발생은 점차 증가하고 있으며 국내에서도 최근 이에 대한 인식이 증가하는 경향이 있다. 다발성 원발성 악성종양은 한 환자에서 2개이상의 원발성 악성종양이 동시성(synchronous) 혹은 속발성(metachronous)으로 발생하는 경우를 의미한다. 국내에서도 많은 보고들이 있지만 대부분의 경우 해부학적 또는 발생학적으로 동일계통의 장기에 발생하거나 1차암에 대한 치료로 속발되는 2차암의 경우이며 서로 연관성이 없이 전혀 다른 계통의 원발성 악성종양이 보고된 경우는 비교적 드문 편이다. 다발성 원발성 악성종양에 있어서 정립된 치료원칙은 있으나 각각의 종양에 따라 종양의 종류, 진행정도, 치료에 따른 반응정도 및 환자의 전반적 건강상태를 고려하여 치료되어야 한다. 또한 이러한 중복암의 조기진단은 치료결과의 향상에 기여를 할 것으로 보인다. 이에 저자들은 간질환의 병력이 있는 환자에서 간암이 진단되고 나서 2주후에 간동맥항암색전술을 받기 위해 내원하여 시행한 말초혈액검사에서 급성 림프구성 백혈병이 진단된 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례: 본 57세 남자환자는 가족력상 아버지가 간질환으로 사망하였으며 형제들도 간질환을 앓고 있는 상태로 간검사위해 외래로 내원하여 시행한 복부초음파상 간경변증과 간종괴소견이 관찰되었고 $\alpha\text{-FP} > 1000 \text{ ng/mL}$ 이상 소진 보여 간암에 대한 검사위해 입원하였다. 내원 당시 황달은 없었으며 복수나 하지에 부종은 없었다. 검사실 소진으로 말초혈액검사상 백혈구 $4,950/\text{mm}^3$, 혈색소 13.3 g/dL , 혈소판 $53,000/\text{mm}^3$ 이었고 혈청생화학 검사상 AST/ALT $60/78 \text{ U/L}$, ALP/rGT $146/418 \text{ U/L}$, 총밀리루빈 1.1 mg/dL 이었다. 면역혈청검사상 HBsAg 양성, HBsAb 음성, AntiHCV Ab 음성이었다. 장부위장관내시경상 식도정맥류 소견보였으며, 복부컴퓨터 단층촬영시 간경화소견과 비장종대, 다발성 담석증을 동반하면서 우엽에 $5*4\text{cm}$ 의 간종괴가 관찰되었다. 환자는 간세포암 진단 하에 간동맥항암색전술을 2주후에 시행받기로 하고퇴원하였고 2주후에 내원하여 시행한 환자의 말초혈액검사상 백혈구 $5,390(\text{blast } 44\%)/\text{mm}^3$, 혈색소 10.8 g/dL , 혈소판 $42,000/\text{mm}^3$ 으로 급성백혈병이 의심되어 골수조직검사를 시행하였고 급성 림프구성 백혈병(L2)으로 진단되어 간동맥항암색전술은 연기하고 급성 림프구성 백혈병에 대한 치료로서 VPD (vincristine, prednisone, daunorubicin)으로 화학요법을 시행하며 현재 추적 관찰중이다.