

A Case of Unusual Presentation of Well-Differentiated Lymphocytic Lymphoma : Nephrotic Syndrome, Monoclonal Gammopathy and Bone Lytic lesions without Lymphadenopathy

Dae-Won Jun*, Myung-Ju Ahn, Ong-Su Lee, Ho-Jung Kim,

Young-Yul Lee, Tejune Jung, Il-Young Choi, In-Soon Kim

Department of Internal Medicine and Department of Clinical Pathology

Hanyang University College of Medicine

The nephrotic syndrome as a paraneoplastic syndrome is associated with many malignancies including non-Hodgkin's lymphoma. Well-differentiated lymphocytic lymphoma is the solid tumor counterpart of chronic lymphocytic leukemia. Most patients often have focal involvement of the bone marrow, liver, and other visceral sites at presentation and usually generalized asymptomatic lymphadenopathy.

We reported here a 70-year-old woman with well-differentiated lymphocytic lymphoma who initially presented with recurrent nephrotic syndrome and later developed multiple lytic bone lesions and monoclonal gammopathy mimicking plasma cell dyscrasia, and only involvement of bone marrow without lymphadenopathy or hepatosplenomegaly. She responded to combination chemotherapy including cyclophosphamide and prednisone with disappearance of proteinuria.

The unusual and interesting features of this case included: (1) nephrotic syndrome of minimal change lesion as the initial manifestation in lymphocytic lymphoma, (2) only bone marrow involvement of lymphoma without organomegaly or lymphadenopathy, (3) the presence of multiple bone lytic lesions in conjunction with monoclonal gammopathy in a patient with lymphoma rather than multiple myeloma.

— S-156 —

Atypical Adult T cell Leukemia / Lymphoma in Korea

조선 대학교 의과대학 내과학교실

김영근, 이종규, 김영학, 정준배

서론

성인 T-세포 백혈병은 Retrovirus인 HTLV-1 항체가 혈중에 존재하는 림프구성 악성종양으로 간비종대 과립혈종(tax 단백질에 의해서 유도된 tumor necrosis factor β 와 부갑상선 호르몬과 연관), 기괴감염, 피부병변과 골 용해성 병변을 특징으로 하는 질환이다. 이러한 HTLV-1의 유행지역은 일본의 일부 남서부 섬과 카브리예 연안 등이며 이들 유행지역에서 성인 T-세포 백혈병이 빈발하고 있다. 이들의 전파는 성접촉, 혈액이나 혈액 제제, 그리고 수유 등에 의해 일어나며 증가되는 여행 성행위의 변화, 오염된 주사기에 의한 약물 남용, 그리고 혈액 제제의 광범위한 사용으로 비유행지역에서의 HTLV의 발병률이 점점 증가하고 있다. 이러한 유행지역을 여행한 경험이나 수혈 등의 유발인자가 없는 환자에서 발생한 비전형적인 ATLL의 한 예를 경험하였기에 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중재

48세 여자 환자로 평소 비교적 건강하게 지내오던 중 내원 5일전부터 오심과 구토 발생하여 Local clinic 방문하여 치료하였으나 증상 지속되어 이에 대한 검사 및 치료 위해 내원되었다. 과거력상 해외여행 경험이나, 수혈 경험, 약물남용 경험 등은 없었고 가족력상 특이사항 없었다. 이학적 소견에서 입원 당시 호흡수는 분당 22회로 증가되어 있었고 혈압, 맥박수, 체온은 정상이었다. 환자는 급성병색을 보였고 계속되는 구토증상으로 매우 지쳐있었으나 의식상태는 명료하였다. 공복에 팔달 소견이나 결막에 빈혈상은 관찰할 수 없었다. 양측 목에 다발성 임파선 종대가 촉진되었으나 액와부, 서혜부, 복골 상부에서는 촉진할 수 없었다. 심음과 호흡음은 정상이었으나 복부진찰상 간비 종대의 소견은 보이지 않았다. 검사 소견에서 입원 당시 혈액학적 검사상 혈색소치 14.0 gm/dl 헤마토크리트 40.8 % 혈소판수 193,000/mm³ 이었다. 백혈구수는 10400/mm³이었으며 백분율에서 중성과립구는 90.7% 임파구는 3%이었으며 비전형 림프구가 관찰되었다. 생화학 검사에서 총 단백질이 15.5 mg/dl, 인산화된 칼슘은 7.3 mg/dl로 증가되어 있었고 칼륨은 2.6 mEq/L 나트륨은 138 mEq/L 이었으며 AST 25 U/L ALT 18 U/L Alkaline phosphatase는 163 U/L 이었다. 총단백 6.9 gm/dl 알부민 4.0 gm/dl이었다. LDH는 454 U/L (정상치: 80-480)로 정상소견 보이고 있으며 기타 생화학 검사, 요검사, 대변검사는 정상소견 이었다. 양측 목에서 시행한 초음파에서 다발성 임파선 종대를 관찰할 수 있었으나 갑상선과 부갑상선에서는 특이소견 보이지 않았다. 복부 컴퓨터 단층촬영상 Retroperitoneal lymphadenopathy보였으나 간비 종대는 없었다. 말초혈액 도말표본에서 Flower cell양상의 Lymphocyte가 소수 보였고 전체 Lymphocyte는 3%였으며 상대적으로 Neutrophilia 소견과 Toxic neutrophil 소견을 보였다. 골수검사상 CD 3에 positive 소견을 나타내는 Non-hematopoietic cell의 focal infiltration을 보였다. 림프질 생검상에서 Adult T cell leukemia / lymphoma(REAL classification)가 의심되어 check한 HTLV-1 항체가 양성되었고 이와 함께 시행한 백혈병 세포 표면표식자 검사에서 T-cell marker인 CD3, CD5, CD7 양성으로 나타났고 CD8에서는 음성으로 나타나는 helper/inducer -T세포에 속했다. 임상경과를 보면 내원 2주경 환자의 의식이 혼미해지기 시작하였으며 이때 측정된 혈장 칼슘치가 23.8mg/dl로 매우 높게 측정되어 이에 대한 조치후 의식은 명료해졌고 혈장 칼슘치도 정상소견 보였다. 이와 함께 L2-L3의 Dermatome을 따라 Hemorrhagic vasculopathy의 대상포진이 발생하기 시작하여 이에 대한 치료와 1차 항암요법 시행하였으나 입원경과중 폐렴이 급속도로 악화되어 호흡부전으로 사망하였다.