

형태학적으로 전림프구성 백혈병으로 보인 B형 만성 림프구성 백혈병 1예

순천향대학교 의과대학 내과학교실, 임상병리학교실*

이규택, 이남수, 박성규, 백승호, 원종호, 홍대식, 박희숙, 최영진¹, 김휘준²

전림프구성 백혈병은 Catovsky 등이 1973년에 처음으로 기술한 만성 림프구성 백혈병의 일종으로 만성 림프구성의 10% 정도를 차지하는 비교적 드문 질환으로 알려져 있다. 전림프구는 형태가 특징적인데 일반적인 만성 림프구성 백혈병 세포보다 크기가 크고, 높은 핵/세포질비, 중등도로 농축된 염색질, 원형의 만곡이 있는 핵을 특징으로 하고 있다. 면역표현형검사에서는 80%에서 B 세포 표현형을, 나머지 20%에서는 T 세포 표현형을 나타내고 B형 전림프구성 백혈병에서의 유전학적 검사는 14q+, Trisomy 13을 흔하게 관찰할 수 있고, 6q-, chromosome 1과 13의 재배열도 때때로 관찰되는 것으로 되어 있고, 75%에서 17p13.3 이형접합체의 상실이 있다는 보고가 있다. 임상양상은 아급성의 백혈병 소견으로 만성 림프구성 백혈병보다는 예후가 나쁘고, 심한 비종대와 말초혈액 백혈구수치가 만성 림프구성 백혈병보다 더 높은 것으로 되어 있다. 진단은 말초혈액에서 이러한 전림프구를 최소 55% 이상 관찰될 때 진단할 수 있다고 되어 있다.

본 증례에서는 이러한 말초혈액도만 소견에서 백혈구의 86%가 전림프구 처럼 보이나 면역표현형 검사에서 만성 림프구성 백혈병으로 진단된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 64세 남자 환자가 3일전부터 시작된 하지의 부종을 주소로 내원하였다. 환자는 특별한 병력은 없었고 내원 당시 일반 혈액검사는 백혈구 66,200/mm³(호중구 7% 림프구 93%), 혈색소 12.3g/dL(MCV 105.6 fL, MCH 34.6 pg, MCHC 32.8 g/dL), 혈소판 110,000/mm³ 이었고 복부 전산화컴퓨터 촬영 소견은 약간의 비장종대가 있었고 염색체 검사에서는 der(14)t(14;22)(q32;q11) 소견을 보였다. 골수검사에서는 90% 이상의 세포중심도와 림프구가 유핵세포의 94.9%를 차지하고 있었고 대부분의 림프구는 성숙한 림프구보다 크고 경계가 분명한 하나의 핵소체로 전림프구 소견을 보이고 있었다.

면역표현형검사는

| | T cell lineage | | | | B cell lineage | | | | | | | | |
|------------|----------------|-----|-----|-----|----------------|------|------|------|------|--------|---------|------|-----|
| Antigen | CD2 | CD3 | CD5 | CD7 | CD10 | CD19 | CD20 | CD23 | CD25 | sKappa | aLambda | FMC7 | TdT |
| % positive | 8 | 5 | 96 | 31 | 1 | 92 | 93 | 30 | 94 | 90 | 5 | 1 | 3 |

로 위 면역표현형검사로써 B형 만성림프구성백혈병에 해당하는 소견으로 사료됨

결론 : 본 증례는 말초혈액도만 소견에서 전림프구성 백혈병으로 오인할수 있었던 만성림프구성백혈병의 예로 전림프구성 백혈병을 확진하기 위해서는 말초혈액도만 검사에 의한 전림프구의 %에 의한 검사보다는 면역표현형 검사가 필요할 것으로 사료된다.

흉막강에 생긴 일차성 상출 림프종

한림의대 내과, 흉부외과,¹ 해부병리과²

정승현,^{*} 장대영, 김동규, 안진석, 홍기우,¹ 박혜림²

일차성 상출 림프종은 흉막강, 심낭강, 복강 등의 체내강에 종괴 없이 악성 림프구를 함유한 상출액을 가지는 것을 특징으로 하는 비호지킨 림프종에 속하는 드문 질환이다. 이 질환은 주로 인간 면역결핍 바이러스 감염자에서 발견되며, 중앙 세포는 B-세포에서 기인하고, 대부분에서 human herpes virus-8 (HHV-8)이 검출되는 것으로 알려져 있다. 전자 등은 인간 면역결핍 바이러스 감염이 없고 HHV-8 음성인 환자에서, 우측 흉막강에 생긴 일차성 상출 림프종을 경험하였기에 보고한다.

증례: 48세 남자가 내원 3개월 전부터 시작된 우측 배부통을 주소로 내원하였다. 병력에서 발열, 발한, 체중 감소는 없었고, 이학적 검사에서 우측 폐 하부에서 호흡음이 감소된 것 외에는 특이 소견은 없었다. 흉부 와위 촬영에서 우측 흉막액의 이등 소견이 있었고, 흉부 컴퓨터 전산화 촬영에서 뚜렷한 종괴나 림프절 병변은 없이 우측 흉막 상출액과 우측 흉막이 두꺼워진 소견만 관찰되었다. 혈액 검사 상 LDH 425 IU/L, β_2 -microglobulin 2.1mg/L 이었고, 흉막액 검사에선 단백질 5.4g/L, 포도당 9mg/dL, LDH 5,653 IU/L (흉막액/혈청 LDH=13.3), ADA 209.1 IU/L였고, 백혈구 40,622/ μ l (중성구 32%, 림프구 61%, 대식세포 7%)였다. 흉막액 세포 검사에서 다수의 비전형적인 림프구가 관찰되었다. 경피적 흉막 생검 상 비전형적인 림프구들의 치밀한 침윤이 보였으며, 흉강경 조직 검사에서 현저하게 두꺼워진 흉막 조직에서 diffuse large B-cell type의 악성 림프종으로 확진되었다. 결핵균 도말 검사, 결핵균 중합효소 연쇄반응, HHV-8 중합효소 연쇄반응, HIV 항체와, CMV 배양 검사는 음성이었다고, EBV (ANTI-VCA) IgG 악양성, IgM 음성, IgA 음성, EBV-EBNA는 양성이었다. 골수 검사를 포함한 병기 결정을 위한 검사에서 다른 장기에서의 림프종 침범 소견은 없었다. 이상의 결과로 일차성 흉막 상출액 림프종으로 진단하였다.