



고백혈구증가증을 동반한 형질세포백혈병에서 치료적 백혈구성분채집술 1예: 국내 첫 증례

Therapeutic Leukapheresis for Plasma Cell Leukemia Presenting with Hyperleukocytosis: The First Case in Korea

박수용^{1,2} · 박재현^{1,2} · 정유선³ · 고대현⁴ · 김형석^{1,2}

Sooyong Park, M.D.^{1,2}, Jae Hyeon Park, M.D.^{1,2}, Yousun Chung, M.D.³, Dae-Hyun Ko, M.D.⁴, Hyungsuk Kim, M.D.^{1,2}

서울대학교병원 진단검사의학과¹, 서울대학교 의과대학 검사의학교실², 강동성심병원 진단검사의학과³, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 진단검사의학과⁴

Department of Laboratory Medicine¹, Seoul National University Hospital, Seoul; Department of Laboratory Medicine², Seoul National University College of Medicine, Seoul; Department of Laboratory Medicine³, Kangdong Sacred Heart Hospital, Seoul; Department of Laboratory Medicine⁴, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Plasma cell leukemia (PCL) is a rare plasma cell disorder. Although therapeutic plasma exchange has reportedly been performed for hypergammaglobulinemia in PCL, there are no reports of therapeutic leukapheresis (TL) having been performed for hyperleukocytosis in Korea. Here, we report a rare case of TL performed for hyperleukocytosis in PCL with a literature review. A 78-year-old female patient was diagnosed and treated for non-secretory myeloma 5 years ago before the present visit. She was diagnosed with secondary PCL 6 months ago after which her chemotherapy regimen was changed. The patient developed worsening dyspnea and memory loss one week before admission. She was hospitalized and two sessions of TL were performed to alleviate the symptoms caused by hyperleukocytosis (leukocyte count $335.60 \times 10^9/L$, plasma cell 88%) and leukostasis. Although the leukocytes in peripheral blood were effectively removed (leukocyte count $171.29 \times 10^9/L$, 48% reduction after first TL; leukocyte count $84.53 \times 10^9/L$, 74% reduction after second TL), it was difficult to accurately assess whether the symptoms improved, owing to communication difficulties due to delirium. Although chemotherapy was administered, the patient died of multiple organ failure on the 13th day after admission. This case presented the highest leukocyte count among reports in the existing literature on rare cases of PCL with hyperleukocytosis. Although the patient eventually died, this is the first case of TL performed to successfully decrease leukocytes in PCL in Korea, presenting the potential for delaying the exacerbation of disease progression.

Key Words: Leukapheresis, Plasma cell leukemia, Leukocytosis, Multiple myeloma

서론

Corresponding author: Hyungsuk Kim, M.D.

<https://orcid.org/0000-0002-0574-9200>

Department of Laboratory Medicine, Seoul National University Hospital,
101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea
Tel: +82-2-2072-3500, Fax: +82-2-747-0359, E-mail: hyungsuk.kim79@gmail.com

Co-corresponding author: Jae Hyeon Park, M.D.

<https://orcid.org/0000-0003-0261-2185>

Department of Laboratory Medicine, Seoul National University Hospital,
101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea
Tel: +82-2-2072-7545, Fax: +82-2-747-0359, E-mail: bjack9@gmail.com

Received: May 17, 2022

Revision received: July 28, 2022

Accepted: August 16, 2022

This article is available from <https://www.labmedonline.org>

© 2023, Laboratory Medicine Online

© This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

형질세포백혈병은 말초혈액의 형질세포가 $2 \times 10^9/L$ 이상 혹은 감별계산의 20% 이상으로 정의된다[1]. 조발생률이 10만 명당 0.04 명으로 매우 드문 질환이며[2], 다발골수종의 1-4%를 차지한다고 알려져 있다[1]. 형질세포질환 환자에게 치료적 성분채집술은 고감 마글로불린혈증에 의한 과다점도증후군의 치료를 위해 치료적 혈장교환술이 시행되고 있으나, 치료적 백혈구성분채집술의 시행은 전세계적으로도 1예만 보고된 바 있어[3], 저자들은 국내 첫 증례를 경험하여 이에 대하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다. 본 연구는 서울대학교병원 기관생명윤리위원회의 승인을 받았다(IRB No. 2102-174-1200).

증례

78세 여자 환자가 내원 1주일 전부터 지속된 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자의 키와 몸무게는 146 cm, 57 kg이었다. 환자는 5년 전 비분비성 골수종으로 진단된 후, 두 차례 항암화학요법을 변경하며 치료를 받았음에도 불구하고 뚜렷한 효과가 없었다. 비분비성 골수종으로 진단 시 혈청 검사상 총 단백질 5.8 g/dL, 알부민 3.5 g/dL, 유리경색는 kappa 7.06 mg/L (참고구간: 3.3–19.4 mg/L), lambda 2.46 mg/L (참고구간: 5.71–26.3 mg/L)이었고, 혈청 단백전기영동에서 단클론단백은 검출되지 않았다. 혈청과 소변 면역고정전기영동에서 단클론단백 띠는 검출되지 않았다. 골수흡인 백혈구감별계산에서 형질세포는 19.4%였고, 골수생검의 면역조직화학 염색에서 CD3 음성, CD20 음성, CD138 양성, kappa, lambda 경색 제한은 없었다. 염색체 결과는 정상 핵형이었고, 형광제자리 교잡 결과는 약 10%의 세포에서 사염색체 소견이 관찰되었다. T1 강조 척추 자기공명영상에서는 몸통뼈대에 골수종이 광범위하게 침범되어 있었다(Fig. 1A).

내원 8개월 전 치과 치료를 위해 항암치료를 중단하였다. 내원 7개월 전 일반혈액 검사상 백혈구 수 $86.75 \times 10^9/L$ (형질세포 85%), 혈색소 6.9 g/dL, 혈소판 수 $47 \times 10^9/L$ 로 이차성 형질세포백혈병으로 진단되었다. 혈청 단백전기영동에서 단클론단백은 검출되지 않았고(Fig. 1B), 혈청 면역고정전기영동에서 단클론단백 띠는 관찰되지 않았다(Fig. 1C). 골수흡인 백혈구감별계수에서 형질세포는 92.8%였고, 골수생검의 면역조직화학 염색에서 kappa, lambda 경색 제한은 없었다. 염색체 결과는 복잡성 핵형이었다(42,X,-X,t(2;11)

(p11.2;q13),-4,-13,der(16)t(13;16)(q21;q12-13),der(17;21)(q10;q10)[15/46,XX[5]). 크레아티닌은 2.27 mg/dL로 내원 8개월 전(0.99 mg/dL, 참고구간: 0.70–1.40 mg/dL)에 비해 높았다. 이에 형질세포백혈병에 의한 급성신부전으로 판단되어 입원하였고, carfilzomib/dexamethasone으로 항암화학요법을 변경하여 치료를 받은 후 호전되었다. 이후 항암치료를 지속하였고, 내원 2개월 전 외래에서는 특별히 불편한 점을 토로하지는 않았다. 내원 1개월 전 외래에서는 청력 저하와 안구 건조증을 호소하였는데, 일반혈액 검사상 백혈구 수 $20.55 \times 10^9/L$ (형질세포 64%), 혈색소 10.7 g/dL, 혈소판 수 $101 \times 10^9/L$ 였다.

독립적인 일상생활이 가능하였던 환자는 내원 1주일 전부터 호

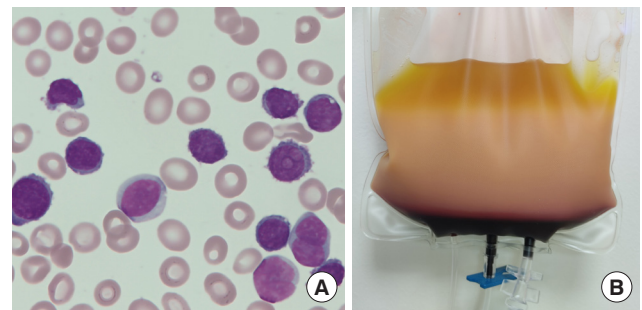


Fig. 2. Images related to the patient at the time of therapeutic leukapheresis. (A) Morphological features of the peripheral blood smear (Wright-Giemsa stain, $\times 1,000$) on hospital day 1 showing numerous abnormal plasma cells. (B) Product of the first therapeutic leukapheresis procedure performed on hospital day 2. A thick layer of white blood cells is present in the middle area.

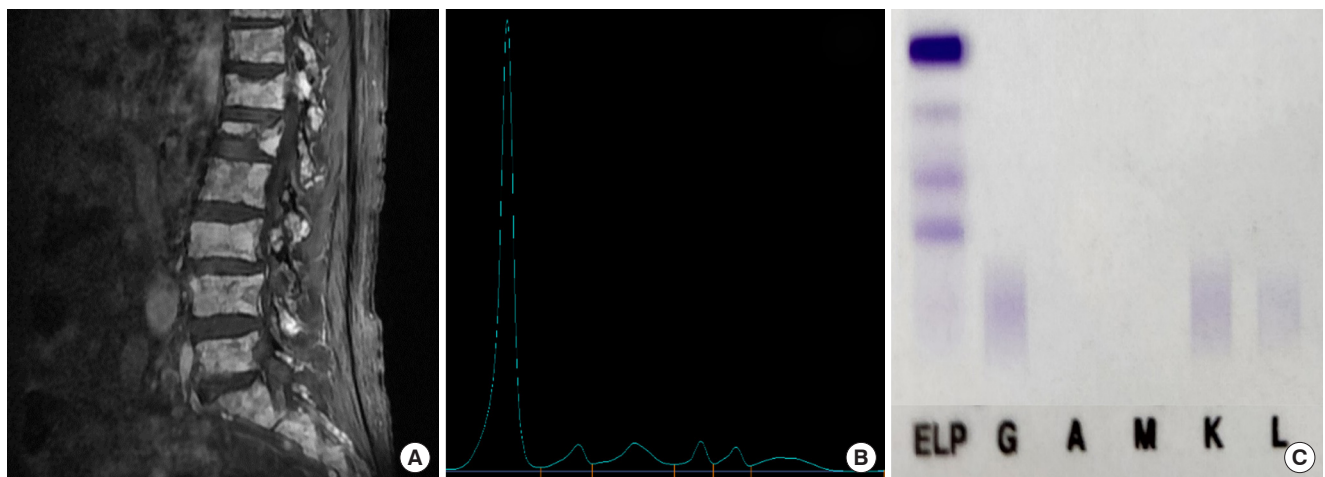


Fig. 1. Images of the patient's relevant test results during the clinical course. (A) Sagittal T1-weighted spine MRI showing diffuse myeloma involvement in the axial skeleton and T11/12 compression fracture with T12 significant retropulsion at the time of initial diagnosis as non-secretory myeloma. (B) Serum protein electrophoresis showing no monoclonal spike when diagnosed as plasma cell leukemia. (C) Serum immunofixation electrophoresis showing no band when diagnosed as plasma cell leukemia. Abbreviation: MRI, magnetic resonance imaging.

흡곤란, 전신쇠약과 기억력 저하가 발생하였다. 이에 응급실로 입원하였으며, 입원 직후부터 섬망이 나타났다. 입원 당시의 활력징후는 혈압 116/55 mmHg, 맥박수 81회/분, 호흡수 22회/분, 체온 37.2°C로 호흡수가 증가되어 있었고, 산소포화도는 93-95%로 감소되어 있었다. 일반혈액 검사상 백혈구 수 $335.60 \times 10^9/L$ (형질세포 88%, Fig. 2A), 혈색소 9.0 g/dL, 혈소판 수 $43 \times 10^9/L$ 였다. 혈청 검사상 총 단백질 5.8 g/dL, 알부민 4.0 g/dL, 유리경색는 kappa 2.77 mg/L, lambda 2.01 mg/L로 증가하지 않았고, 혈청 단백전기영동에서 단백론단백은 검출되지 않았으며 비분비성 골수종으로 진단된 때의 결과와 유사하였다. 내원 1개월 전의 검사와 비교하였을 때, 크레아티닌은 1.01 mg/dL에서 1.3 mg/dL로 증가하였다. 총칼슘은 9.2 mg/dL (참고구간: 8.8–10.5 mg/dL)에서 11.0 mg/dL로, 인은 4.2 mg/dL (참고구간: 2.5–4.5 mg/dL)에서 4.9 mg/dL로, 요산은 8.3 mg/dL (참고구간: 3.0–7.0 mg/dL)에서 11.3 mg/dL로 증가하였다. 이에 allopurinol과 rasburicase를 포함한 대증적 치료를 시작하였다.

환자는 입원 전 한 달 동안 백혈구 수가 급격히 증가하였고 호흡기계 및 신경계 증상이 동반되어 고백혈구증가증으로 인해 발생한 백혈구울혈이 의심되었다. 백혈구울혈을 완화하고 항암치료 시 종양용해증후군이 발생할 가능성을 낮추기 위해 입원 2일째 내경정맥의 이중관 카테터와 Spectra Optia (Terumo BCT, Lakewood, CO, USA)의 IDL 세트를 이용한 백혈구제거술(WBDC)로 치료적

백혈구성분채집술을 시행하였다. 섬망을 진정시키기 위한 약물은 투여하지 않았으며, 혈액성분치료실에서 시술을 진행하였다. 백혈구는 시술 전 $329.94 \times 10^9/L$ 에서 시술 후 $171.29 \times 10^9/L$ 로 48%가 감소하였다. 혈청 총칼슘은 시술 전 10.7 mg/dL에서 시술 후 9.9 mg/dL로 감소하였고, 혈청 이온화 칼슘은 시술 전 1.40 mmol/L (참고구간: 1.05–1.35 mmol/L)에서 시술 후 1.29 mmol/L로 감소하였다. 입원 3일째 추가로 치료적 백혈구성분채집술을 한 차례 더 시행하였고, 시술 후 백혈구 수는 $84.53 \times 10^9/L$ 로 첫 시술 전에 비해 74%가 감소하였다(Fig. 3). 각 시술마다 총 시술량(total processed volume)은 5 L로, 환자의 총 혈액량의 1.7배, 1.9배에 해당하였다. 시술 시간은 각각 75분, 58분이었다. 항응고제는 ACD formula A (Terumo BCT)를 사용하여 항응고제:전혈 비율 1:24로 하였다. 글루콘산칼슘은 사용하지 않았으며, 시술 중 부작용은 발생하지 않았다. 채집물(Fig. 2B)은 각각 500 mL, 550 mL였다.

치료적 백혈구성분채집술 후 환자의 호흡기계 증상은 호전(호흡수 18-20회/분, 산소포화도 95-99%)되었으나, 입원 직후 발생한 섬망으로 환자와 의사소통하는 것이 원활하지 않아 신경계 증상 호전 여부는 정확하게 평가하는 것이 어려웠다. 이후에도 섬망이 지속되고 혈액 검사상 백혈구 수가 다시 증가하는 경향을 보였으나 입원 5일째 D-CEP (dexamethasone, cyclophosphamide, etoposide, cisplatin) 항암화학요법으로 변경하여 치료를 시작한 뒤 백혈구 수의 감소세를 보였고, 신기능의 악화가 뚜렷하지 않아 치료적

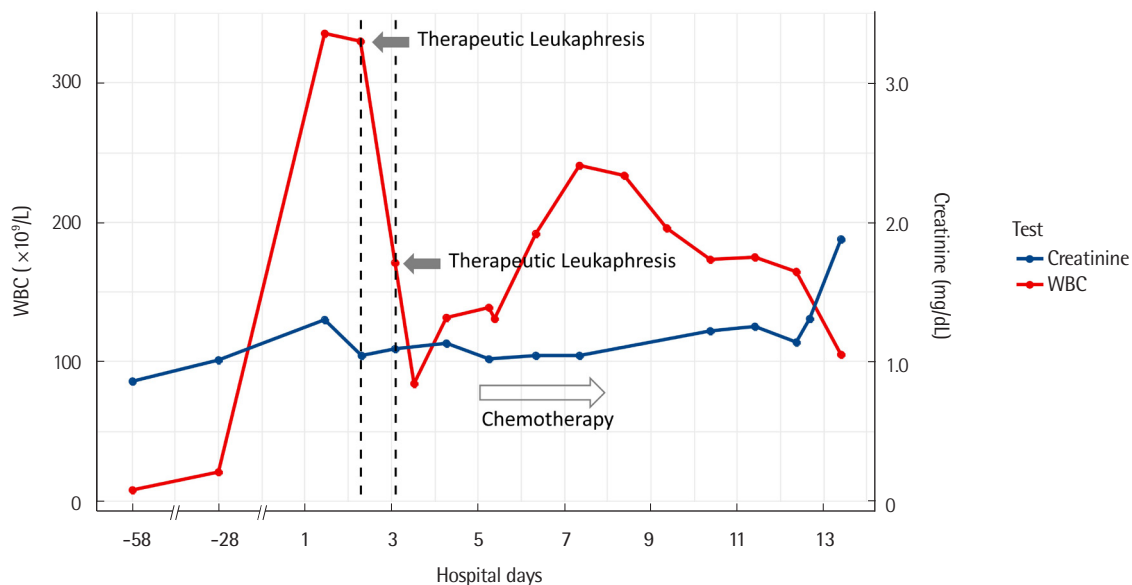


Fig. 3. Changes in peripheral blood WBC count and serum creatinine level before and after admission. A significant increase in the WBC count was observed at the time of admission compared to 58 and 28 days before admission. The WBC count effectively decreased after therapeutic leukapheresis. Solid arrows indicate the days on which therapeutic leukapheresis was performed. The hollow arrow indicates the duration of chemotherapy from hospital day 5 to day 8. Abbreviation: WBC, white blood cell.

백혈구성분채집술은 추가로 더 시행하지 않았다. 그러나 다발성 장가부전이 발생하며 환자 상태가 점차 악화되었고, 백혈구 수가 감소되는 경향이 있음에도 불구하고 지속적으로 $100 \times 10^9/L$ 이상을 유지하였으며, 크레아티닌도 급격히 상승하여 추가적인 치료적 백혈구성분채집술을 고려하던 중, 입원 13일째 환자는 사망하였다.

고 찰

형질세포백혈병의 발생 비율은 원발성이 60%, 이차성이 40%로 알려져 있다[4]. 최근 다발골수종 환자에게 신약의 발전에 따른 새로운 항암화학요법을 사용함에 따라 생존율이 증가하고 클론 선택이 일어남에 따라 이차성 형질세포백혈병으로 진행되는 경우가 늘어날 것으로 예상된다[5]. 최근의 연구에서는 말초혈액의 형질세포가 백혈구감별계산의 5% 이상일 경우, 이전의 정의(20% 이상)와 비교하여 예후에 차이가 없었기 때문에 이 역시 형질세포백혈병으로 진단해야 한다고 하였다[6, 7]. 이와 같은 논의를 거쳐 향후 형질세포백혈병의 진단 및 발생률이 증가할 가능성이 있을 것으로 예상된다. 형질세포백혈병의 치료로는 다발골수종과 유사하게 항암치료와 조혈모세포이식이 가능하다. 하지만 최근 다발골수종 환자의 생존율이 증가한 것과 달리 형질세포백혈병 환자에서는 생존기간이 크게 증가하지 않았다는 보고가 있어[8], 형질세포백혈병의 진단 및 치료에 대한 연구가 필요한 실정이다.

치료적 성분채집술은 크게 혈장성분채집술과 세포성분채집술로 분류되며, 제거하고자 하는 성분에 따라 적절한 채집 방식을 사용하여 혈액의 병적 성분을 빠르고 선택적으로 분리해 제거하고 환자의 증상을 완화하는 것에 목적이 있다[9]. 치료적 성분채집술에 대한 가장 대표적인 참고문헌으로 미국혈액성분치료학회(American Society for Apheresis, ASFA)의 진료지침을 꼽을 수 있는데, ASFA 진료지침에서는 체계적 문헌고찰을 통해 다양한 질환에서 치료적 성분채집술의 임상적 유효성에 대해 기술하고 있다[10]. 형질세포질환에서 일반적으로 고려되는 치료적 성분채집술은 고감마글로불린혈증으로 인한 과다점도증후군에서 시행하는 치료적 혈장교환술이다[11]. 유증상의 과다점도증후군은 발렌스트롬 마크로글로불린혈증의 10–30%, 그리고 다발골수종의 2–6%에서 발생한다는 보고가 있으나[12], 형질세포백혈병에서는 소수의 단발성 증례만 보고되어 있다[13, 14]. 비분비성 골수종과 비분비성 형질세포백혈병은 면역글로불린을 분비하지 않으며, 본 증례의 환자에서도 혈청 유리경체가 증가하지 않았고 단클론단백이 검출되지 않았으므로, 고백혈구증가증 외에 고감마글로불린혈증에 의한 과다점도증후군이 동반되어 있었을 가능성은 없었다고 판단된다.

고백혈구증가증은 일반적으로 말초혈액의 백혈구 수가 $100 \times$

$10^9/L$ 이상인 경우를 의미하며, 고백혈구증가증이 있는 환자는 백혈구울혈, 중앙용해증후군, 파종혈관내응고가 수반되어 있을 수 있어 적절히 관리되지 않거나 인지하지 못하면 1주 이내 사망률이 40%에 육박할 수 있다[10]. ASFA 진료지침에 따르면 고백혈구증가증에서의 치료적 백혈구성분채집술은 백혈구울혈의 증상이 있는 경우는 Category II (단독 치료방법으로 사용하거나 다른 치료방법과 병합하여 시술할 수 있어 이차적 치료로 인정되는 질환), Grade 2B (중간 정도의 효과가 증명되어 약한 추천 등급), 예방적이거나 이차적으로 시행하는 경우는 Category III (치료의 명확한 역할이 성립되지 않아 환자의 상황에 따라 시행할 수 있는 질환), Grade 2C (낮은 정도의 효과가 증명되어 약한 추천 등급)에 해당한다[10]. Giammarco 등[15]의 연구에 의하면 급성골수성백혈병에서는 백혈구 수가 $100 \times 10^9/L$ 이상인 경우 고백혈구증가증에 의한 백혈구울혈이 발생할 가능성이 있지만, 급성림프모구백혈병에서는 백혈구 수가 $400 \times 10^9/L$ 이하인 경우에 발생할 가능성은 작다고 한다. 이처럼 질병에 따라 암세포의 크기와 성질이 달라 고백혈구증가증에 의한 증상이 발생할 가능성이 다르나, 형질세포백혈병에서의 고백혈구증가증에 대해서는 아직 보고된 사례가 매우 적어 적절한 판단기준을 세우는 것이 어려운 상황이다. 형질세포백혈병 진단 시 말초혈액 백혈구 수의 중앙값은 원발성의 경우를 보고한 두 연구[16, 17]에서 각각 13.7 (최대값 56.7) $\times 10^9/L$ 과 16.5 (최대값 124) $\times 10^9/L$ 로 보고되었고, 이차성의 경우를 보고한 연구[18]에서는 11.5 (최대값 81) $\times 10^9/L$ 로 알려진 바 있어 고백혈구증가증이 발생할 가능성은 다른 급성백혈병에 비해 낮을 것으로 추정된다. 현재로서는 특정한 백혈구 수에 의존하기 보다는 환자가 백혈구울혈 증상을 보이거나 백혈구 수가 빠른 속도로 증가할 것으로 예상되는 경우, 또는 중앙용해증후군의 발생을 예방할 목적이라면 적극적으로 시술을 고려할 필요가 있다고 판단된다.

드물게 형질세포백혈병에서 고백혈구증가증이 관찰된 한 증례 보고를 살펴보면, 임신 24주의 35세 여자 환자가 내원 2주 전부터 발생한 전신쇠약과 감각이상을 호소하였으며, 백혈구 수 $259 \times 10^9/L$ (형질세포 90%)의 형질세포백혈병으로 진단 받았다. 환자는 항암화학요법으로 호전되었으나 3개월 뒤 신기능 저하 및 백혈구 수 증가로 다시 항암치료를 받았고, 진단 후 6개월 시점까지 생존했던 것으로 확인되었다[19]. 다른 증례 보고에서는 호흡곤란, 복통과 발열을 호소한 65세 여자 환자가 형질세포백혈병으로 진단 받았으며, 백혈구 수는 $138.5 \times 10^9/L$ (형질세포 42%)로 확인되었다. 환자의 신기능 및 골격계는 정상이었으며, 항암화학요법에 잘 반응하였다[20]. Godbey 등[3]의 증례 보고에서는 45세 남자가 원발성 형질세포백혈병으로 진단된 후, 고감마글로불린혈증에 의한 과다점도증후군이 의심되어 치료적 혈장교환술을 2회 시행하였지만, 증상의 호전은 뚜렷하지 않았다. 이후 항암치료를 시작하였으나 5일

간 백혈구가 $40.4 \times 10^9/L$ 에서 $89.9 \times 10^9/L$ 로 증가하였으며, 호흡곤란이 악화되어 기관내삽관 및 체외막산소공급장치 치료가 시행되었다. 고백혈구증가증은 심하지 않았으나 증중 호흡곤란의 원인으로 백혈구울혈이 의심되어 치료적 백혈구성분채집술을 2회 시행한 후 백혈구가 효과적으로 감소하며 증상이 호전되었다. 이후 항암치료를 재개하였으나 3주 후 소장 폐색, 패혈증, 뇌사에 이르렀다. 비록 환자는 사망하였으나, 치료적 백혈구성분채집술을 시행하여 고백혈구증가증에 의한 증상을 단기적으로 호전시킬 수 있었던 것으로 판단된다.

본 증례의 환자는 내원 시 백혈구 수가 $335.6 \times 10^9/L$ (형질세포 88%)로 내원 1개월 전 $20.55 \times 10^9/L$ (형질세포 64%)와 비교해 급격히 증가된 상태였고, 이차성 형질세포백혈병의 악화에 따른 고백혈구증가증과 백혈구울혈에 의해 호흡곤란, 전신쇠약과 섬망이 발생하였을 가능성을 고려하여야 했다. 이에 신속히 치료적 백혈구성분채집술을 실시하였고, 효과적으로 백혈구 수를 감소시키고 활력 징후를 호전시켰다. ASFA 진료지침에서도 급성백혈병 환자의 근본적인 치료는 항암화학요법이 중요하다고 제시하고 있고, 고백혈구증가증에서 치료적 백혈구성분채집술의 역할은 혈관 내 세포 수를 신속히 줄여서 조직으로의 원활한 산소 공급을 회복하고 백혈구울혈로 인한 증상을 완화하는 보조적인 방법으로 기술하고 있다[10]. 따라서 본 증례는 드물게 발생하는 고백혈구증가증이 동반된 형질세포백혈병에 대한 기존 문헌에서의 사례[3, 19, 20] 대비 백혈구 수가 가장 높았으며, 비록 환자가 다발성 장기부전으로 사망하였으나 치료적 백혈구성분채집술을 시행하여 백혈구 수를 성공적으로 감소시키고 질병의 악화를 지연시키는 단기적 효과의 가능성을 제시한 국내 첫 번째 사례이고, 세계적으로 두 번째 사례라는 데 의의가 있다.

결론적으로, 형질세포백혈병에서도 이전에 알려진 고감마블로불린혈증에 의한 과다점도증후군 외에도 드물지만 고백혈구증가증으로 인한 합병증이 발생할 수 있음을 고려하여야 한다. 이에 따라 치료적 성분채집술은 환자의 상태 및 질병의 원인에 따라 적절한 채집 방식을 선택하고 신속히 시행하여 환자의 증상을 호전시키도록 노력할 필요가 있다.

요 약

형질세포백혈병은 형질세포질환 중에서 드물게 발생한다. 형질세포백혈병에서 고감마글로불린혈증에 대해 치료적 혈장교환술을 시행한 보고는 있으나, 고백혈구증가증에 대해 치료적 백혈구성분채집술을 시행한 사례는 국내에서 보고된 바가 없기에 문헌 고찰과 함께 이 증례를 보고하고자 한다. 78세 여자 환자가 내원 5년 전 비분비성 골수종으로 진단된 후 치료 중이었으나, 6개월 전 이차

성 형질세포백혈병으로 진단 받고 항암화학요법을 변경하였다. 내원 1주일 전부터 시작된 호흡곤란과 기억력 저하로 입원하였으며, 고백혈구증가증(백혈구 수 $335.60 \times 10^9/L$, 형질세포 88%) 및 백혈구울혈에 인한 증상의 완화를 위하여 치료적 백혈구성분채집술을 2회 시행하였다. 말초혈액의 백혈구는 효과적으로 제거되었으나(첫 번째 시술 후 백혈구 수 $171.29 \times 10^9/L$ 로 48% 감소, 두 번째 시술 후 백혈구 수 $84.53 \times 10^9/L$ 로 74% 감소), 섬망으로 인한 의사소통의 어려움으로 증상의 호전 여부는 정확히 평가하기 어려웠다. 이후 항암화학요법을 시행하였으나 다발성 장기부전이 발생하였고 환자는 내원 13일째 사망하였다. 본 증례는 드물게 발생하는 고백혈구증가증이 동반된 형질세포백혈병에 대한 기존 문헌에서의 사례 대비 백혈구 수가 가장 높았으며, 비록 환자가 사망하였으나 치료적 백혈구성분채집술을 시행하여 백혈구 수를 성공적으로 감소시키고 질병의 악화를 지연시키는 단기적 효과의 가능성을 제시한 국내 첫 번째 사례라는 데 의의가 있다.

이해관계

저자들은 본 연구와 관련하여 어떠한 이해관계도 없음을 밝힙니다.

감사의 글

언제나 많은 도움을 주시는 서울대학교병원 혈액성분치료실 선생님들께 감사드립니다.

REFERENCES

1. Fernández de Larrea C, Kyle RA, Durie BG, Ludwig H, Usmani S, Vesole DH, et al. Plasma cell leukemia: consensus statement on diagnostic requirements, response criteria and treatment recommendations by the International Myeloma Working Group. *Leukemia* 2013;27:780-91.
2. Sant M, Allemani C, Tereanu C, De Angelis R, Capocaccia R, Visser O, et al. Incidence of hematologic malignancies in Europe by morphologic subtype: results of the HAEMACARE project. *Blood* 2010;116:3724-34.
3. Godbey EA, Dalton JB, Lai G, Sanford KW, Roseff SD. First reported case of leukocytapheresis in plasma cell leukemia. *Transfusion* 2020;60:11-2.
4. Noel P and Kyle RA. Plasma cell leukemia: An evaluation of response to therapy. *Am J Med* 1987;83:1062-8.
5. Tuazon SA, Holmberg LA, Nadeem O, Richardson PG. A clinical perspective on plasma cell leukemia; current status and future directions. *Blood Cancer J* 2021;11:23.

6. Granell M, Calvo X, Garcia-Guiñón A, Escoda L, Abella E, Martínez CM, et al. Prognostic impact of circulating plasma cells in patients with multiple myeloma: implications for plasma cell leukemia definition. *Haematologica* 2017;102:1099-104.
7. Ravi P, Kumar SK, Roeker L, Gonsalves W, Buadi F, Lacy MQ, et al. Revised diagnostic criteria for plasma cell leukemia: results of a Mayo Clinic study with comparison of outcomes to multiple myeloma. *Blood Cancer J* 2018;8:116.
8. Ramsingh G, Mehan P, Luo J, Vij R, Morgensztern D. Primary plasma cell leukemia: a Surveillance, Epidemiology, and End Results database analysis between 1973 and 2004. *Cancer* 2009;115:5734-9.
9. Okafor C, Ward DM, Mokrzycki MH, Weinstein R, Clark P, Balogun RA. Introduction and overview of therapeutic apheresis. *J Clin Apher* 2010;25:240-9.
10. Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aqui N, Balogun RA, Klingel R, Meyer E, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice — Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Eighth Special Issue. *J Clin Apher* 2019;34:171-354.
11. Kwaan HC. Hyperviscosity in plasma cell dyscrasias. *Clin Hemorheol Microcirc* 2013;55:75-83.
12. Mehta J and Singhal S. Hyperviscosity syndrome in plasma cell dyscrasias. *Semin Thromb Hemost* 2003;29:467-71.
13. Kosmo MA and Gale RP. Plasma cell leukemia with IgA paraproteinemia and hyperviscosity. *Am J Hematol* 1988;28:113-5.
14. Geraci JM, Hansen RM, Kueck BD. Plasma cell leukemia and hyperviscosity syndrome. *South Med J* 1990;83:800-5.
15. Giammarco S, Chiusolo P, Piccirillo N, Di Giovanni A, Metafuni E, Laurenti L, et al. Hyperleukocytosis and leukostasis: management of a medical emergency. *Expert Rev Hematol* 2017;10:147-54.
16. Pagano L, Valentini CG, De Stefano V, Venditti A, Visani G, Petrucci MT, et al. Primary plasma cell leukemia: a retrospective multicenter study of 73 patients. *Ann Oncol* 2011;22:1628-35.
17. Jurczyszyn A, Radocha J, Davila J, Fiala MA, Gozzetti A, Grząsko N, et al. Prognostic indicators in primary plasma cell leukaemia: a multicentre retrospective study of 117 patients. *Br J Haematol* 2018;180:831-9.
18. Jurczyszyn A, Castillo JJ, Avivi I, Czepiel J, Davila J, Vij R, et al. Secondary plasma cell leukemia: a multicenter retrospective study of 101 patients. *Leuk Lymphoma* 2019;60:118-23.
19. Moiz B and Ali SS. Plasma cell leukemia in pregnancy. *Blood* 2012;120:3633.
20. Rastogi P, Ahluwalia J, Parathan KK, Malhotra P. Plasma cell leukemia presenting with hyperleukocytosis and anaplasia. *Indian J Hematol Blood Transfus* 2017;33:128-9.