

눈꺼풀 및 결막 종양으로 처음 발현된 급성 골수성 백혈병

Case of Acute Myeloid Leukemia with Mass of Eyelid and Conjunctiva in the Early Stage

김동주 · 장민욱

Dong Ju Kim, MD, Min Wook Chang, MD, PhD

동국대학교 의과대학 일산병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Ilsan Hospital, Dongguk University College of Medicine, Goyang, Korea

Purpose: To report a case of an 82-year-old male with acute myeloid leukemia presenting with bilateral isolated conjunctival and eyelid masses.

Case summary: An 82-year-old male presented with a bilateral conjunctival mass and right eyelid mass occurring 10 days prior. He was diagnosed with prostate cancer 8 years ago and complete recovery was achieved using selective mass chemotherapy. He experienced a stroke 4 years ago and was treated using a carotid artery stent insertion and medication. In the initial laboratory test, hemoglobin was 13.7 g/dL and leukocyte count 5,530/mm³ (neutrophil 74.4%, lymphocyte 10%, monocyte 11.8%). Light reflex, movement of extraocular muscle and fundus examination were all normal. Biopsy was performed 1 week after the first visit. Seven days after biopsy, he complained of sudden dyspnea and febrile sense and was admitted to the intensive care unit via the emergency room (ER). The laboratory tests performed in the ER showed hemoglobin was 9.6 g/dL and leukocyte count was 78,020/mm³ (neutrophil 0%, lymphocyte 7%, monocyte 5%, promyelocyte 1%, metamyelocyte 4%, myelocyte 6%, blast 67%). The biopsy revealed diffuse proliferation of atypical plasmacytoid cells, consistent with leukemic infiltration. Under the diagnosis of acute myeloid leukemia, chemotherapy was administered. However, the patient died due to aggravated pneumonia.

Conclusions: Even if non-specific findings appear on the peripheral blood tests, eyelid and conjunctival masses should be considered as possible tumors in acute myeloid leukemia.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(5):843-846

Keywords: Acute myeloid leukemia, Granulocytic sarcoma, Leukemia cutis, Myeloid sarcoma

백혈병은 조혈모세포의 비정상적인 증식으로 발생하는 악성 종양으로 전신을 침범하여 다양한 합병증을 유발할 수 있다. 골수성 육종은 백혈병의 악성 세포가 조직을 침범하여 발생하는 골수외종양이다. 골수성 육종은 대체로 말

초혈액에서 백혈병 특유의 변화와 함께 전신적인 증상 발생 이후 나타나는 경우가 많으나, 전신적인 증상이 없고 말초혈액상 백혈병 특유의 변화가 나타나기 전에도 생길 수 있다.¹ 저자들은 말초혈액에서 백혈병 특유의 변화가 나타나기 전 결막 및 눈꺼풀에 종양 형태로 첫 임상증상이 나타난 급성 골수성 백혈병 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 본 증례를 보고하는 바이다.

■ Received: 2016. 1. 28. ■ Revised: 2016. 3. 9.
■ Accepted: 2016. 4. 6.
■ Address reprint requests to Min Wook Chang, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Dongguk University Ilsan Hospital, #27 Dongguk-ro, Ilsandong-gu, Goyang 10326, Korea
Tel: 82-31-961-7396, Fax: 82-31-961-7977
E-mail: mdjacob@naver.com

증례보고

82세 남자 환자가 10일 전 발견된 양안 결막 및 위눈꺼



Figure 1. Photo of right eyelid and conjunctival mass Reddish, raised, non-tender nodule on right upper eyelid and right conjunctiva.

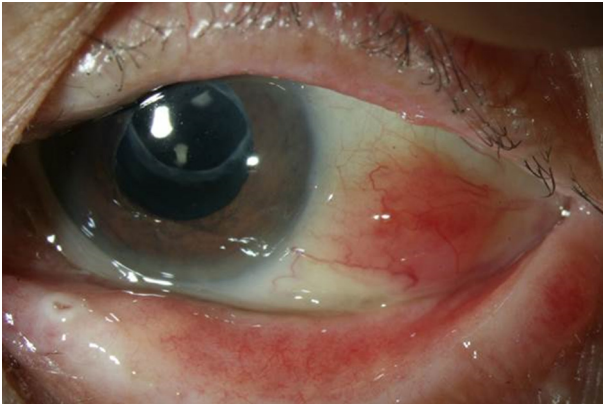


Figure 2. Photo of left conjunctival mass. Reddish, raised, non-tender nodule on left conjunctival mass.

폴 덩어리를 주소로 내원하였다(Fig. 1, 2). 8년 전 전립선 암으로 양성자 치료 후 완치 판정하에 정기 경과 관찰 중이며, 4년 전 뇌경색 진단하에 경동맥 스텐트 삽입 후 약물치료하며 정기적으로 본원 신경과 검진 중이었다. 내원 당시 우측 위눈꺼풀에 주위와 경계가 불명확한 동통이 수반되지 않은 단단한 붉은색의 타원형 종괴가 관찰되었고, 양안 안구결막에 주위와 경계가 명확한 연어색 종괴가 관찰되었다. 말초 혈액 검사에서 Hb 13.7 g/dL 백혈구 수는 $5,530/\text{mm}^3$ (중성백혈구 74.4%, 임파구 10%, 단핵구 11.8%)로 특이소견을 보이지 않았다. 이 밖에 동공의 대광반사, 외안근 운동, 안저 검사에서는 이상소견이 보이지 않았다. 양안 결막 및 우측 위눈꺼풀 병변에 대해 첫 내원 1주일 후 생검을 시행하였다. 수술 후 1주째 호흡곤란, 발열로 본원 응급실을 통해 폐렴으로 중환자실에 입원하였다. 당시 시행한 말초 혈액 검사에서 Hb 9.6 g/dL, 백혈구 수는 $78,020/\text{mm}^3$ (중성구 0%, 임파구 7%, 단핵구 5%, 전골수세포 1%, 림프구 4%, 골수세포 6%, 모세포 67%)의 소견 및 몸통 피부에 홍반성 결절을 보여 피부 병변에 대해 생검을 시행하였

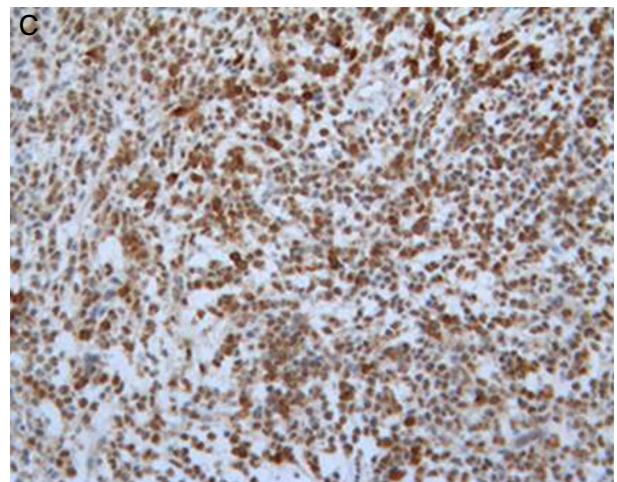
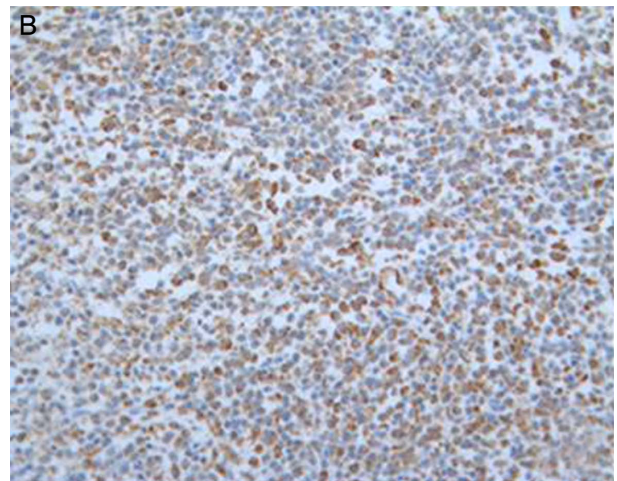
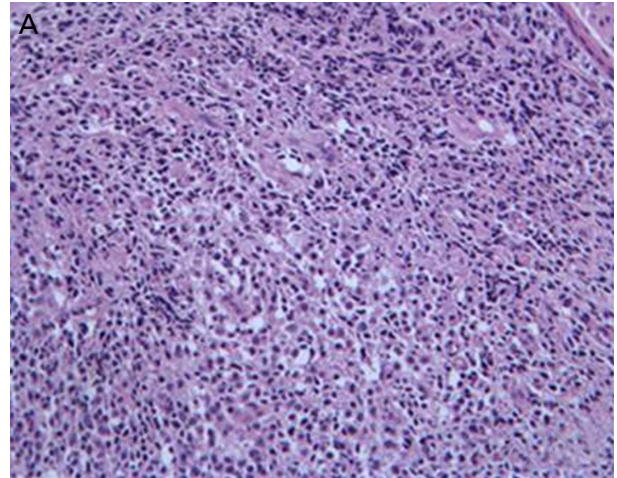


Figure 3. Microscopic examination of specimen. (A) Diffuse proliferation of atypical plasmacytoid cells, H&E stain, $\times 400$. (B) Positive immunostaining for CD68, $\times 400$. (C) Positive immunostaining for CD23, $\times 400$. These findings suggested myeloid sarcoma.

다. 양안 결막, 우측 위눈꺼풀, 몸통 피부병변 조직검사에서 모두 비전형적인 형질모양의 백혈병세포의 침윤 소견이 보였다. 추가로 시행한 면역 조직 화학 검사에서 CD68, CD23

양성 소견, LCA, S-100 부분 양성 소견을 보였다(Fig. 3). 뼈 괴사가 심해 백혈병 아형을 분류하기 위한 검사는 진행하지 못하였다. 급성 골수성 백혈병 진단하 항암화학요법을 시행하였으나 폐렴 악화로 안과적 증상 발견 후 5주째 환자는 사망하였다.

고 찰

백혈병은 전신의 다양한 조직을 침범할 수 있으며, 경과에 따라 급성과 만성으로 나누고, 세포의 모양으로 림프구성과 골수구성으로 구분한다. 조직의 침범은 만성보다는 급성, 골수구성보다는 림프구성에서 더 호발한다고 알려져 있다.² 골수성 육종은 백혈병의 골수와 조직에 침윤하는 종양의 증상 중 하나로 녹색종, 과립구 육종 등으로 불린다. 골수성 육종은 백혈병이 진단되기 전 첫 임상증상의 형태나, 완전 관해 후 전신적 재발을 예측하는 소견으로 나타날 수 있다.³ 골수성 육종은 몸의 어떤 부위에도 발생할 수 있으나 주로 뼈와 골막에 호발하며, 두개골, 안와, 부비동, 피하 연부 조직에도 상대적으로 잘 발생한다. 성별에 따른 우위는 보이지 않으며, 대부분의 경우 소아에서 발생한다. 안과적으로는 대체로 8-9세 소아에서 단안에 급속히 안와의 뼈 근처나, 혼하진 않지만 눈물샘이나 외안근 주위에서 발생하여, 안구돌출 및 복시가 주로 발생하게 된다.⁴ 결막은 잘 침범하지 않는다.^{5,6} 그러나 이번 증례에서는 백혈병 특유의 증상이 없으며, 백혈병 진단을 받기 전 양안에서 결막 및 눈꺼풀의 종양으로 백혈병의 첫 증상이 나타났다. 골수성 육종은 급성 골수성 백혈병을 앓는 사람 중 3-9%에서 발생한다고 알려져 있다. 골수성 육종은 급성 골수성 백혈병의 아형 중 M5a, M5b, M4, M2에서 호발한다고 알려져 있다.⁷ 이번 증례 환자의 경우 골수 괴사가 심해 백혈병의 아형은 알 수 없었다. 심한 백혈병 환자의 부검 시 맥락막에 백혈병 세포의 침착 형태로 약 30%에서 안침범 소견이 보인다고 알려져 있다. 임상적으로 안구 구조 중에서 가장 많이 침범 당하는 부위는 망막으로, 망막출혈, 면화반 등의 소견으로 나타난다고 알려져 있다.^{6,8} 망막 출혈은 흔히 빈혈과 혈소판 감소를 동반한다. 하지만 이번 증례에서는 망

막 출혈 또는 다른 안과적 증상뿐만 아니라 빈혈, 혈소판 감소가 발견되지 않았다.

이전 보고에 따르면 10세 급성 골수성 백혈병 환자에서 완전 관해 후 백혈병 재발 증상의 첫 증상으로 결막낭 종괴로 나타난 사례가 있었으나,⁹ 본 증례는 노인 환자에서 백혈병의 특이적인 증상이나, 말초 혈액 검사의 변화가 나타나지 않은 상황에서 양측 눈꺼풀 및 결막의 종양으로 처음 발현된 급성 골수성 백혈병 환자로 국내에 아직 보고된 바가 없었다. 이를 통해 눈꺼풀에 종양 발생 시 다래끼, 화농성 육아종 등의 양성 병변과 림프종, 편평 상피암종 등의 악성 병변뿐만 아니라, 급성 골수성 백혈병이 진단되기 전 첫 증상으로 결막 및 눈꺼풀의 과립구 육종일 가능성을 염두에 두어야 한다.

REFERENCES

- 1) Neiman RS, Barcos M, Berard C, et al. Granulocytic sarcoma: a clinicopathologic study of 61 biopsied cases. *Cancer* 1981;48: 1426-37.
- 2) Sharma T, Grewal J, Gupta S, Murray PI. Ophthalmic manifestations of acute leukaemias: the ophthalmologist's role. *Eye (Lond)* 2004;18:663-72.
- 3) Charif Chefchaoui M, Belmekki M, Hajji Z, et al. Ophthalmic manifestations of acute leukemia. *J Fr Ophtalmol* 2002;25:62-6.
- 4) Brownstein S, Thelmo W, Olivier A. Granulocytic sarcoma of the orbit. Report of a case. *Can J Ophthalmol* 1975;10:174-83.
- 5) Méndez-Cepeda P, Millán-Rodríguez AC, Dios E, et al. Conjunctival myeloid sarcoma in acute myeloblastic leukemia-M1. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2012;87:79-81.
- 6) Rosenberg C, Finger PT, Furlan L, Iacob CE. Bilateral epibulbar granulocytic sarcomas: a case of an 8-year-old girl with acute myeloid leukaemia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007;245: 170-2.
- 7) Shields JA, Stopyra GA, Marr BP, et al. Bilateral orbital myeloid sarcoma as initial sign of acute myeloid leukemia: case report and review of the literature. *Arch Ophthalmol* 2003;121:138-42.
- 8) Kincaid MC, Green WR. Ocular and orbital involvement in leukemia. *Surv Ophthalmol* 1983;27:211-32.
- 9) Lee HS, Park JW, Yang SW. A case of granulocytic sarcoma involving the forniceal conjunctiva. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47:986-90.

= 국문초록 =

눈꺼풀 및 결막 종양으로 처음 발현된 급성 골수성 백혈병

목적: 급성 골수성 백혈병 환자에서 눈꺼풀 및 결막의 종양으로 처음 병발한 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 82세 남자 환자가 10일 전 발견된 양안 안구결막 및 위눈꺼풀의 덩어리를 주소로 내원하였다. 말초 혈액 검사에서 Hb 13.7 g/dL 백혈구 수는 $5,530/\text{mm}^3$ (중성백혈구 74.4%, 임파구 10%, 단핵구 11.8%)로 특이소견을 보이지 않았다. 이밖에 동공의 대광반사, 외안근 운동, 안저 검사에서는 이상소견을 보이지 않았다. 양안 결막 및 우측 위눈꺼풀 병변에 대해 첫 내원 1주일 후 생검을 시행하였다. 이후 호흡곤란, 발열이 생겨 시행한 말초 혈액 검사에서 Hb 9.6 g/dL, 백혈구 수는 $78,020/\text{mm}^3$ (중성구 0%, 임파구 7%, 단핵구 5%, 전골수세포 1%, 늦골수세포 4%, 골수세포 6%, 모세포 67%)의 소견이 나타났다. 생검에서 비전형적인 형질모양의 백혈병 세포의 침윤 소견이 보였다. 급성 골수성 백혈병 진단하에 항암화학요법을 시행하였으나, 폐렴 악화로 환자는 사망하였다.

결론: 말초 혈액 검사에서 특이소견이 보이지 않더라도 결막 및 눈꺼풀에 비특이적인 병변이 보일 시 급성 골수성 백혈병에서 선행한 종양일 가능성을 염두에 두어야 한다.

〈대한안과학회지 2016;57(5):843-846〉
