

A case of Granulocytic sarcoma of the skin without bone marrow involvement

Yoon Seon Park*, Jin Seok Kim, June-Won Cheong, Joon Ho Jang, Hyung Chan Suh,
Seung Tae Lee, Yoo Hong Min, Jee Sook Hahn, and Yun Woong Ko.
Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea.

Granulocytic sarcoma is a rare extramedullary tumor composed of immature myeloid cells. It is usually associated with leukemia or other myeloproliferative disorders. Leukemic cell infiltration on the skin after diagnosis of acute leukemia was occasionally observed, but skin involvement preceding marrow and blood involvement is very rare. We report here a case initially presented with granulocytic sarcoma of skin without evidence of leukemia in bone marrow.

A 42-year-old man was admitted due to a few papules and plaques on trunk for 1 month. He had been in good healthy except diabetes mellitus. On physical examination, there were multiple non-tender, blue-gray, non-confluent papules and plaques on scalp and anterior chest and back. He had no hepatosplenomegaly and lymphadenopathy. Laboratory tests revealed the following values: hemoglobin, 15.9 g/dL; hematocrit, 45.2%; white blood cell count, $8.7 \times 10^9/L$; platelet count, $274 \times 10^9/L$. All the other values from results of a multisystem chemical profile were normal especially for a serum lactate dehydrogenase level of 440 IU/L (within normal range). Skin biopsy was done and histopathologic examination showed immature monocytic infiltration in dermis and epidermis. Immunohistochemical staining showed positive for leukocyte common antigen (CD45), CD68, lysozyme and negative for lymphocyte markers and myeloperoxidase. He was diagnosed as a granulocytic sarcoma of the skin composed of monoblasts. A bone marrow examination revealed 50% cellularity without infiltration of abnormal blast clusters. He received induction chemotherapy with 7+3 course of conventional dose cytarabine and idarubicin. A repeated skin biopsy on 39th day after chemotherapy showed necrosis in the dermis without evidence of leukemia.

— Sat-104 —

만성골수증식성질환에서의 ANAGREL IDE 사용 경험

가톨릭대학교 의과대학, 가톨릭조혈모세포이식센터

김유진, 박윤희, 박치영, 신호진, 이석, 민창기, 김동욱, 이종욱, 민우성, 김춘추

목적 : 본태성 혈소판증가증, 만성골수성백혈병, 진성 적혈구증가증 등에서의 만성적인 혈소판증가증에 따른 출전 혹은 출혈 예방 목적으로 busulfan, hydroxyurea, interferon, 혹은 혈장성분채집술 등이 이용되는데 백혈병 유발 가능성이나 약제 독성, 일시적인 효과 등의 한계가 있다. ANAGRELIDE는 quinazolin 유도체로 혈소판만을 선택적으로 억제하며 상대적으로 약제독성이 적어 혈소판 수의 감소 목적으로 이용되는바 그 효과 및 부작용을 소개하고자 한다.

방법 : 가톨릭조혈모세포이식센터에서 혈소판증가증으로 치료받고 있던 9명의 환자에게 ANAGRELIDE를 투여하여 그 효과 및 부작용을 분석하였다. 초기 용량은 2 mg/day로 시작을 하여 혈소판수의 증감을 평가하여 용량을 조절하였다. 투약 4주의 혈소판수가 초기값의 50%미만으로 감소한 경우나 투약 당시 혈소판이 $1,200,000/mm^3$ 미만이었던 경우에는 혈소판이 정상범주 이내로 유지되는 경우를 치료에 대한 반응이 있는 것으로 정의하였다.

성적 : 대상 질환은 만성기와 가속기의 만성골수성백혈병 1예 및 3예, 본태성 혈소판증가증 5예였으며, 추적 관찰기간은 28-124월이었다. 치료 전 혈소판 수는 $545,000-2,000,000/mm^3$ 이었으며, 8명의 환자가 hydroxyurea나 interferon 치료의 기왕력이 있었다. 치료 시작 전 혈전이나 출혈 등 혈소판증가증에 의한 합병증을 지닌 환자는 없었다. 9예 중 1예는 심한 두통 및 위장관 부작용으로 치료가 간헐적으로 중단되어 평가가 불가능하였으나, 나머지 8예에서는 평가가 가능하였고, 이 중 6예에서 치료에 반응을 보였다. 반응이 없는 것으로 평가된 2예 모두 약제의 중량이 적절하게 이루어지지 못하였기 때문인데, 1예는 외래 경과관찰이 원할하지 않은 경우였으며, 나머지 1예는 약제 부작용으로 인하여 중량이 불가능한 경우로 혈소판 수의 지속적인 감소는 관찰이 되었다. 3예에서 약제 부작용이 관찰되었는데 두통이 3예 모두에서 관찰되었고, 위장관 부작용 2예, 심계항진 및 흉부압박감이 1예에서 관찰되었다. 혈액소나 백혈구 수의 변화 같은 혈액학적 이상소견은 관찰되지 않았다.

결론 : ANAGRELIDE는 혈소판 수의 감소 효과가 탁월하며, hydroxyurea 등의 사용으로 인해 발생하는 골수 기능 억제와 같은 부작용이 없음을 확인할 수 있었다. 일부의 환자에서 투약 자체나 중량이 불가능한 경우도 관찰되었으나 대부분의 환자에서 심각한 부작용이 관찰되지 않아 혈소판 수 감소 목적으로 유용하게 사용할 수 있음을 알 수 있었다.