

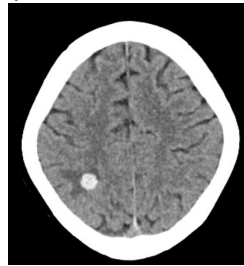
## ■ Sun-365 ■

## A case of successful treatment of refractory immune thrombocytopenia with lower-dose rituximab

한림대학교 성심병원 내과

\*박선영, 장대영, 김효정, 김호영, 한보람

The standard treatments for immune thrombocytopenia(ITP) have been steroids, immunoglobulins, immunosuppressants, thrombopoietin receptor agonists, and target agents such as rituximab. The suggested rituximab dose for ITP is 375mg/m<sup>2</sup>, which is derived from the dose used to treat B-cell lymphomas. However, no specific studies have investigated the dose-related efficacy of rituximab for ITP in Korea, and the effect of lower-dose rituximab is unknown. Here we present a case of a complete response to lower-dose rituximab in a patient with refractory ITP. A 58-year-old female presented with petechiae on both lower legs lasting three years. Her vital signs were stable and laboratory results showed that leukocyte, hemoglobin and platelet counts were 2,400/μL(normal range 4,000–10,000/μL), 10.0g/dL(12–16g/dL), and 13,000/μL(130,000–450,000/μL). Peripheral blood smear revealed severe thrombocytopenia and normocytic normochromic anemia without any morphologic abnormalities. All other results were unremarkable, including viral markers, auto-antibodies, urea breath test, abdominal ultrasound for organomegaly, and megakaryocytes in bone marrow. The patient was diagnosed with ITP and received oral prednisolone at a dose of 1mg/kg/day. In spite of treatment, her platelet count decreased and steroid-related complications occurred including herpes zoster, oral candidiasis, cellulitis and avascular necrosis of the femur. She was treated with azathioprine and cyclophosphamide successively, but her platelet count decreased to less than 10,000/μL, and intracranial hemorrhage(figure1) occurred. Thus, we changed her treatment to weekly intravenous low-dose rituximab(i.e., 100 mg/m<sup>2</sup>). Her platelet count increased to over 30,000/μL after 8 weeks of this treatment, and outpatient follow-up has continued until the present. The patient has shown good response to treatment and has maintained platelet counts of over 100,000/μL. This case demonstrates the effectiveness of lower-dose rituximab in a patient with refractory ITP suffered from adverse events from standard treatment. The case suggests lower-dose rituximab might be a promising option for patient with refractory or intolerable ITP.



## ■ Sun-366 ■

## 급성전골수구백혈병의 면역표현형인 NPM(+) PML-RARα(-) 급성골수구성백혈병 1예

<sup>1</sup>울산의대 서울아산병원 내과, <sup>2</sup>울산의대 서울아산병원 혈액내과\*김미화<sup>1</sup>, 박정하<sup>1</sup>, 이규형<sup>1,2</sup>

**서론:** 급성전골수구성백혈병은 파종혈관내응고를 유발하는 경우가 많아 신속한 진단이 필요하다. 급성전골수구성백혈병의 전형적인 면역표현형은 HLA-DR 및 CD34양성, 강한 CD33의 발현, 그리고 CD33에 비해 상대적으로 약하고 불균질한 CD13의 발현으로 요약된다. 이 증례는 급성전골수구성백혈병의 임상양상, 면역표현형을 보여 치료를 시작하였으나 NPM(+) PML-RARα(-) 급성골수구성백혈병환자에 대한 증례이다. **증례:** 60세 남자환자가 7일 전부터 발생한 근육통, 발열 및 잇몸출혈로 내원하였다. 내원 당시 혈액검사상에서 WBC 66,500/mm<sup>3</sup>, Hb 9.6g/dL, platelet 90,000/mm<sup>3</sup>, 말초혈액도말검사상에서 아세포 85%, 파종혈관내응고를 보이고 있었다. 골수검사 흡인검체의 유세포분석에서 HLA-DR(-), CD34(-)이었으며 CD13(+), CD33(+), MPO(+) 확인되어 급성전골수구성백혈병의 면역표현형을 보였고 전형적인 전골수세포가 90.8% 확인되었다(figure1). 임상적 및 병리학적으로 급성전골수구성백혈병이 강력히 의심되어 분자유전학적 결과가 나오기 전 ATRA를 포함하여 관해유도치료를 시작하였다. 이후 PML-RARA FISH와 PCR에서 모두 음성, NPM1 양성으로 최종적으로 NPM(+) PML-RARα(-) 급성골수구성백혈병으로 진단되었다. 그러나 이 환자는 급성전골수구성백혈병에 준하여 관해유도치료를 하면서 파종혈관내응고 호전되었고 골수검사에서 완전관해되었다. 이후 공고치료 동안 ATRA 투여를 지속하였으며 동종조혈모세포이식 없이 경과관찰 중이다. **고찰:** 급성전골수구성백혈병-유사 급성골수구성백혈병은 급성골수구성백혈병과 급성전골수구성백혈병이 혼재된 양상으로 (골수에서의 모세포 백분율, CD33 양성세포 비율, 그리고 ISTH 체계의 파종혈관내응고점수) 보이며 급성전골수구성백혈병-유사 급성골수구성백혈병환자의 75.7%에서 예후 양호인자인 NPM1돌연변이가 나타난다. 이 증례는 임상양상과 골수검사를 통해 급성전골수구성백혈병이 의심되어 치료를 시작하였으나 PML-RARα 음성으로 밝혀진 환자의 드문 증례로, 앞으로 이런 환자들의 임상양상, 예후 및 치료에 있어서 더 많은 연구와 논의가 필요할 것으로 생각된다.

