

## 양측 신장비대로 진단된 급성림프구성 백혈병 1례

아주대학교 의과대학 소아과학교실

김종호 · 박지민 · 정현주 · 박준은 · 배기수

= Abstract =

### Bilateral Nephromegaly as a Presenting Symptom of Acute Lymphoblastic Leukemia

Jong Ho Kim, M.D., Jee Min Park, M.D., Heyun Joo Jung, M.D.  
Joon Yuen Park, M.D. and Ki-Soo Pai, M.D.

Department of Pediatrics, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Bilateral renal enlargement is a very rare manifestation as the primary presenting feature of acute lymphoblastic leukemia. We are reporting an unusual clinical picture of a 9-month-old male patient diagnosed as precursor B-cell lymphoblastic leukemia, who showed bilateral nephromegaly without any hepatosplenomegaly at the time of initial presentation. (*J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2009;13:278-281)

**Key Words :** Bilateral renal enlargement, Lymphoblastic leukemia, Nephromegaly

### 서      론

거대신은 다양한 감염, 급성 폐쇄, 신아세포종(Nephroblastomatosis), 율름종양, 단순낭포, 혈관근육지방종(Angiomyolipomas), 당원저장병(glycogen storage disease), 골수섬유증(myelofibrosis), 림프종, lymphangiomatosis 그리고 백혈병등의 원인에 의해 암세포의 신 침범이나 단순 신비대 혹은 신장의 과형성 등으로 나타날 수 있다. 암세포의 신장 침범으로 인한 신장비대와 관련하여, Frei 등은 약 30% 정도에서, Hann 등은 약 24%의 백혈병 환자에서 거대신을 보이며 이 중 10%가 양측성으로

나타난다고 하였다. 또한 모든 종류의 백혈병에서 거대신을 보일 수 있지만, 급성림프구성 백혈병이 대부분을 차지하는 것으로 보고하였다[1-3]. 백혈병의 경우 신장 크기의 증가는 어느 정도 병이 진행된 결과로, 간비종대와 같은 다른 장기의 비대나 비후와 함께 발견되는 소견이다. 따라서 질병초기에 간비종대 없이 거대신 소견만을 보인다면 이는 매우 드문 현상이다. 저자들은 복부팽만으로 내원한 9개월 된 남아에서 다른 장기의 비대가 없이 양측성 거대신만을 유일한 소견으로 내원하여 진단된 급성림프구성 백혈병 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증      례

환 아 : 지OO, 9개월, 남아

주 소 : 심한 복부 팽만

접수 : 2009년 9월 15일, 수정 : 2009년 10월 1일  
승인 : 2009년 10월 1일  
책임저자 : 배기수, 경기도 수원시 영통구 원천동 산 5  
아주대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel : 031)219-5160, Fax : 031)219-5169  
E-mail : kisoopai@ajou.ac.kr

**현병력** : 내원 1개월 전 시작된 복부팽만이 최근 2주간 더욱 심해져 병원에 왔다.

**가족력** : 특이 사항 없음.

**이학적 소견** : 내원당시 맥박수 134회/분, 호흡수 32회/분, 체온 36°C, 체중 10 kg (50 백분위수), 키 74.8 cm (10-25 백분위수)였다. 의식은 명료하였으며, 외견상 병색 소견은 보이지 않았고 두부는 정상적이었으며, 결막은 창백하지 않았고 공막의 황달소견은 없었다. 흉곽은 대칭적으로 팽창하였으며 호흡음은 깨끗하였으며 심음은 잡음 없이 규칙적으로 들렸다. 복부는 부드러웠으며 장음은 정상이었으나 양측 복부로 종괴가 촉진되었다. 복부 둘레는 최고 둘레로 측정되는 배꼽 상방 7.5 cm 위치에서 50 cm으로 측정되었다. 양측 늑골 척추각에 압통은 없었고 치골상부의 압통도 없었으며 양측하지에 부종도 없었다.

**검사소견** : 일반혈액검사에서 백혈구 25,800/uL (blast 8%, seg 10%, 림프구 76%), 혈색소 8.9 g/dL, 혈소판 198,000/uL였고, 망상적혈구 4.24%, 혈액도말 검사상 적혈구는 정구성, 정색소성이었으며, anisocytosis와 poikilocytosis (burr cell), schistocytes가 관찰되었으며, 백혈구는 아세포(blast cell)를 포함한 백혈구 증가증 소견이었다. 적혈구 침강속도는 23 mm/hr, C-반응성 단백질 0.08 mg/L였다. 전해질 검사에서 Na<sup>+</sup> 139 mmol/L, K<sup>+</sup> 4.6 mmol/L, Cl<sup>-</sup> 105 mmol/L였고, 일반화학검사에서 Ca/P 10.4/6.2 mg/dL, BUN/Cr/uric acid 12.8/0.3/3.0 mg/dL, AST/ALT 38/20 IU/L, lactate dehydrogenase 590 IU/L였다. 요검사에서는 비중 ≥1.035, PH 6.0, 단백(-), 적혈구(-)였다. 골수 검사상 전구 B 세포 림프아구성 백혈병(precursor B-cell lymphoblastic leukemia)소견 보였다. 뇌척수액 검사상 단백/당 23/71 mg/dL 세포수 0/uL였다.

**방사선 소견** : 흉부 X-선은 정상이었고, 복부 컴퓨터단층촬영에서는 간, 비장, 췌장에 이상 소견 없었으며, 양측성 거대신 소견으로 우측에서 12×7.5×5.8 cm<sup>3</sup> 그리고 좌측에서 13×7.3×5 cm<sup>3</sup>으로 측

정되었다 (Fig. 1).

**조직검사 소견** : 환아 내원당시 시행한 말초혈액 검사에서 악성종양 및 혈액암이 의심되어 콩팥의 조직검사를 시행하지 않고 골수 조직검사를 우선 시행하였다. 골수 조직검사 상 전구 B세포 림프아구성 백혈병(precursor B-cell lymphoblastic leukemia) t(16;21)(p11;q22), TLS(Ex7)/ERG(Ex9), 말초혈액 검사 FISH MLL (+) 7% 소견 보였다.

**치료 및 경과** : 내원 이후 Modified COG AALL 01P1 for Infantile ALL protocol에 기초하여 Prednisolone, Vincristine, Daunorubicine, L-asparaginase, Intrathecal Methotraxate regimen으로 도입 항암을 시행하였고, 이후 Cyclophosphamide, Intrathecal Methotraxate, Ara-C, 6-MP, Vincristine, PEG regimen으로 경착항암을 시행하였으며, 내원 이후 입원 7일째 시행한 골수 검사상 M1 marrow (blast 4.7%) 소견 보이며, FISH MLL (+) 1% 소견 보였으며, Consolidation Chemotherapy 이후 시행한 골수 검사상 MLL (-), 질병관해 소견을 보여 현재 골수이식 준비 중에 있다. 배꼽 상방 7.5 cm 위치에서 50 cm로 측정되었던 복부 둘레는 질병관해 후 47 cm로 감소하였다.



**Fig. 1.** Contrast enhanced CT image at the level of renal hila shows bilateral smoothly enlarged kidneys, showing a striated nephrogram. No focal lesions were identified.

## 고 찰

일반적으로 백혈병 환아에 있어서 첫 내원시 호소하는 주 증상은 열(60%), 피로(50%), 창백(40%) 순서이며, 암세포(leukemia cell)의 신 침범이 있는 경우 혈뇨, 고혈압, 신기능 저하의 증상이 있을 수도 있지만, 본 증례의 경우 이러한 증상 없이 신속히 증가하는 복부 종괴만을 주소로 내원하였다. 한편 내원 당시 일반혈액검사에서 백혈구 25,800/uL (blast 8%, seg 10%, lym 76%), 혈색소 8.9 g/dL, 혈소판 198,000/uL였고, 망상적혈구 4.24%인 소견을 보여 악성종양, 즉 백혈병에 대한 가능성을 가지고 골수 검사를 우선적으로 시행하여 비교적 쉽게 그 원인을 규명할 수 있었다.

소아에서 거대신의 소견을 보이는 경우 폐쇄성 요로질환(obstructive uropathy), 방광요도역류, 상염색체열성 다낭성신질환(renal polycystic autosomic recessive disease), 선천성 신증후군(nephrotic congenital syndrome), 신정맥혈전증, 다양한 침착병(various deposit disease), 림프종, 혈관근육지방종, 신아세포종(nephroblastomatosis) 그리고 종양의 침범 등이 있을 수 있으며, 이들의 감별을 위해 기본적인 혈액검사와 혈액도말검사, 영상검사, 소변검사, 소변 배양검사, 골수검사, 세침흡입검사(FNA) 등이 필요하다. Himes 등[4]은 12 증례의 후향적 연구에서 복부 컴퓨터 단층촬영상 전례에서 콩팥에 암세포 침범을 볼 수 있었는데, 다수의 저음영 종괴를 보이는 양측성 거대신이 가장 흔한 소견이었으며, 그 외에 췌기 모양이나 지도 모양의 저음영 종괴, 혹은 양쪽 또는 한쪽 콩팥에서만 고립된 양상의 저음영 종괴 등의 소견을 관찰 보고하였다. 종양의 육안적 형태나 방사선 영상은 종양의 성장 양상, 분포, 신 침범 등의 양상에 따라 다르다고 하였다. 또한 본 증례와 같이 양측신장의 간질 모두에 암세포의 침범이 있는 경우는 혈액 암이나 신아세포종인 경우에 가능하다고 하였다. 암세포의 침범을 보인 환아에서

신기능은 일반적으로 잘 유지 되지만 양측성 침범 경우에는 신기능 저하가 나타나는 경우도 보고되었다. 종양이 콩팥을 침범할 경우 콩팥단위(nephron)는 초기부터 영향을 받지 않기 때문에 신기능은 초기에는 잘 유지되는데, 암세포가 콩팥의 신 실질에 침범한 정도가 증가되면 신기능이 저하된다[4-11]. Boueva 등의 연구에 따르면 암세포의 신 침범으로 인한 신기능 저하는 약 1%의 급성림프구성 백혈병 환아에서 관찰되었다. 그 외에도 신기능 저하는 항암 치료에 따른 종양용해증후군(tumor lysis syndrome) 혹은 복부 임파선 비대에 의한 이차적 요로폐쇄 등에 의해 발생할 수 있다.

저자들은 다른 특별한 증상 없이 단지 복부 종괴만을 주소로 내원한 환아에서 간비종대가 없이 양측성 거대신의 소견만을 보인 드문 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 요 약

소아에서 혈액암의 경우 간비종대 없이 신장 비대만을 보이는 경우는 매우 드물다. 저자들은 한 달간 급속히 진행되는 복부 팽만을 주소로 병원에 온 9개월 된 남아에서, 간비종대가 없이 양측 거대신 소견만을 보이는 급성 림프구성 백혈병을 경험하였기에 그 임상상을 보고하는 바이다.

## References

- 1) Rudramurthy P, Davanam S, Visweswariah L, Chennagiri S, Lingappa A, Shekhar A, et al. Bilateral nephromegaly simulating Wilms tumor : A rare initial manifestation of acute lymphoblastic leukemia. J Pediatr Hematol Oncol 2008; 30:471-3.
- 2) Frei E, Fretz RD, Price E, Moore EW, Thomas LB. Renal and hepatic enlargement in acute leukemia. Cancer 1963;16:1089-92.
- 3) Hann IM, Lees PD, Palmer MK, Gupta S, Morris

- PH. Renal size as a prognostic factor in childhood acute lymphoblastic leukemia. *Cancer* 1981;48:207-9.
- 4) Hilmes MA, Dillman JR, Mody RJ, Strouse PJ. Pediatric renal leukemia : spectrum of CT imaging findings. *Pediatr Radiol* 2008;38:424-30.
  - 5) Escobar H, Hffner K, Pohl M, Hopfer H, Determann O, Lauten M, et al. Acute renal failure associated with bilateral enlargement of the kidney: a rare manifestation of acute lymphoblastic leukemia (ALL). *Klin Padiatr* 2009;221:176-8.
  - 6) Boueva A, Bouvier R. Precursor B-cell lymphoblastic leukemia as a cause of a bilateral nephromegaly. *Pediatr Nephrol* 2005;20:679-82.
  - 7) Randolph VL, Hall W, Bramson W. Renal failure due to lymphomatous infiltration of the kidneys. *Cancer* 1983;52:1120-21.
  - 8) Obrador GT, Price B, O'Meara Y, Salant DJ. Acute renal failure due to lymphomatous infiltration of the kidneys. *J Am Soc Nephrol* 1997; 8:1348-54.
  - 9) Glicklich D, Sung MV, Frey M. Renal failure due to lymphomatous infiltration of the kidneys. *Cancer* 1986;58:748-53.
  - 10) Frei E 3rd, Fritz RD, Price E, Moore EW, Thomas LB. Renal and hepatic enlargement in acute leukemia. *Cancer* 1983;16:1089-92.
  - 11) Rubissow NJ, Holliday MA, Fetterman GH. Proximal tubular hypertrophy in a case of acute leukemia of childhood. *Am J Clin Path* 1970;53: 843-51.
  - 12) Martins A, Cairoli H, Dominquez P, Martin S, Ortiz C, Potasznik J, et al. Nephromegaly : unusual presentation of acute lymphoblastic leukemia in an infant. *Arch Argent Pediatr* 2008;106: 263-5.