

Sézary 증후군 1例

한림대학부속 강남성심병원 병리학교실 및 피부과학교실*

신형식 · 신창식* · 박성희 · 이일수*

서 론

Sézary 증후군은 균상식육종 (Mycosis fungoides) 및 림프종양 구진증 (lymphomatoid papulosis) 과 더불어 T세포의 속성을 지닌 림프계 세포가 주로 피부 침윤과 혈액에 나타나는 Cutaneous T-cell lymphoma (이하 CTCL로 약함)로 간주되며^{1,2)}, 특히 helper T-cell의 종양으로 보고있는 질환이다^{2,3)}. 1938년 Sézary와 Bouvrain⁴⁾이 전신적인 소양증을 동반한 박탈성 피부염, 피부부종, 두터워진 피부, 안검외반증, 사자형안면, 탈모증, 조갑이영양증, 수장 및 족저각화증, 및 림프선병증의 임상증상과 말초혈액 및 피부진피에서 이형성 림프구가 침윤된 1例를 보고하였다.

이 이형성 림프구는 피부 및 혈액에 나타나지만 림프절과 골수에도^{5,6)} 나타난다. Sézary세포의 초미세구조의 특징은 핵이 세포의 대부분을 차지하고 있으며, 핵막의 만곡이 깊고 좁음이 심하며, 농축된 염색질이 핵의 변연부에 분포되어 있다⁷⁾. 이 세포에 대한 면역학적 기능적 성상을 연구하여 T림프구임을 많은 학자들이 제시하였으며, 또한 Helper T-cell의 기능을 가지고 있는 것으로 보고 있다⁸⁾.

최근 저자들은 Sézary 증후군이라고 사료되는 1例를 50세 농부인 남자환자에서 경험한 바 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 유 ○ 구, 남자 50세.

주소 : 약 1년 반 전부터 시작된 피부소양증과 낙설 (Fig 1, 2).

접 수 : 1983년 5월 23일

기왕력 및 가족력 : 특기사항 없음.

현병력 : 처음 수포형의 병변이 배부(背部)에서 발견하여 시간이 경과함에 따라 각화, 낙설이 되었다가 자연 소실 및 재발을 반복해 오면서 차츰 부위가 확대되어 최근에는 심한 소양감과 흉부 압박감을 느껴 본원에 내원하여 입원하게 되었다.

이학적 소견 : 전신적인 피부박탈과 홍피증, 안면부종, 수장족저의 심한 피부각화증, 조갑주위염 및 경부, 액와부, 서혜부에 림프절의 팽대, 2횡지 반 가량 축지되는 간비대를 보였으나, 비장비대 및 사자형 안면상, 조갑이영양증, 탈모증등은 관찰할 수 없었다.

검사소견 : 입원당시 시행한 일반혈액 검사소견은 혈색소가 15.4g/dl, 백혈구가 66,000/mm³이었으며, 그중 호중구가 27%, 림프구가 40%, 대뇌양 핵을 갖는 림프구가 (Fig. 3) 32%, 호염구가 1%였으며 그 이외 검사소견은 정상범위에 있었다.

피부생검소견 : 피부생검을 좌전박, 우하지 및 복부에서 시행하여 검색한 바 세 부위 공히 상피에서는 과각화증, 극세포증이 보였고, 진피상부 및 유두상진피에 침윤된 작은 림프구로 생각되는 이형성 단핵구의 群이 있었고 단핵구의 표피내 이주소견이 보였으나 Pautrier 미세농양은 관찰되지 않았다 (Fig. 4,5).

림프절 생검소견 : 림프절 생검을 좌액와부에서 시행한 바, 정상 림프절의 여포형상은 모두 소실되었으며, 미만성으로 분포되는 단핵구 및 림프구의 침윤을 볼 수 있었다 (Fig. 6).

T세포 산정치 : E-rosette의 형성비로 산정한 바 73%의 결과를 얻었다.

전자현미경적 소견 : 혈액의 Buffy 층을 채취하여 2.5% glutar aldehyde로 고정한 후 lead citrate 및 uranyl acetate로 염색하여 6,000배의 투과형 전자현미경으로 림프구를 관찰한 바, 림프구 핵막이 심한 廻旋形成을 보이는 전형적인 Sézary 세포가 존재하였고, 적은 양의 小体들을 포함하고, 핵의 변

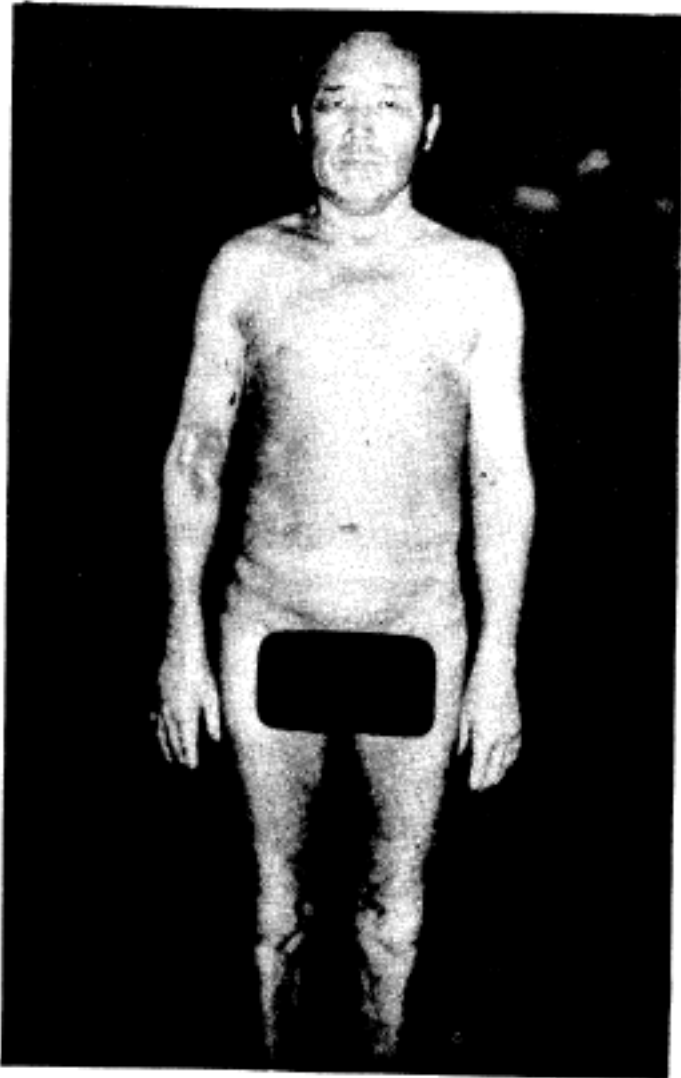


Fig. 1. Whole body, generalized erythroderma.



Fig. 2. Face, generalized exfoliative erythroderma.

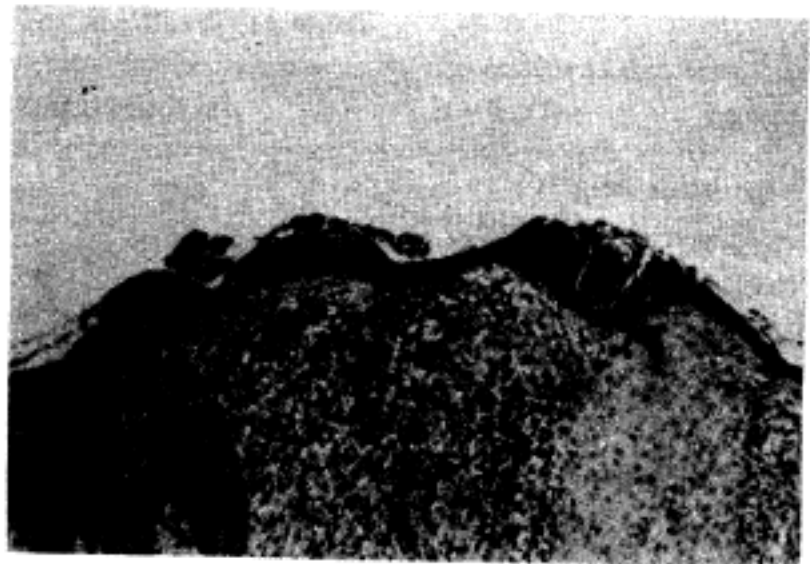


Fig. 4. Skin biopsy, Infiltration of mononuclear cells on upper dermis. (H&E, $\times 100$)

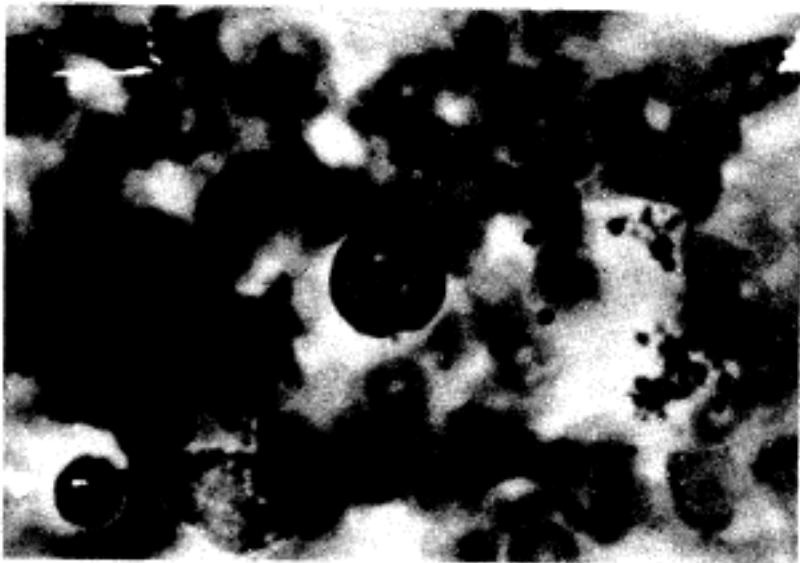


Fig. 3. Large encephaloid atypical lymphocyte. (Wright's staining, $\times 1,000$)

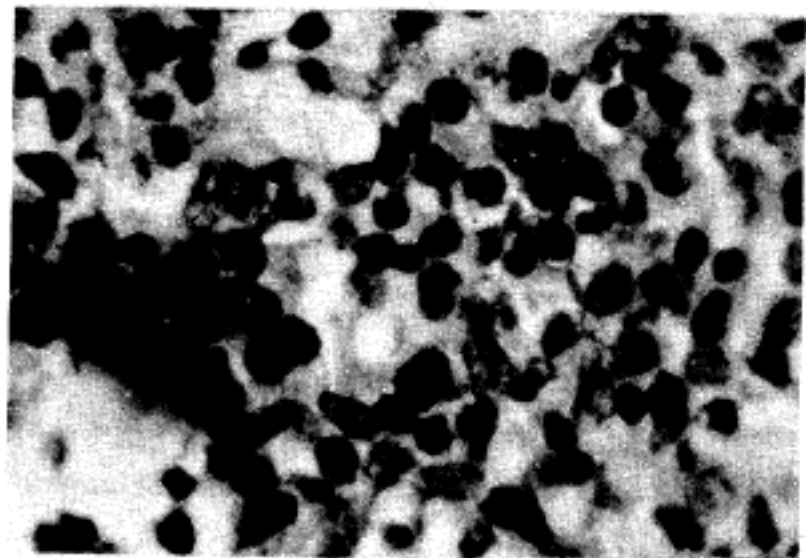


Fig. 5. Aggrates of atypical lymphocytes on upper dermis. (H&E, $\times 400$)

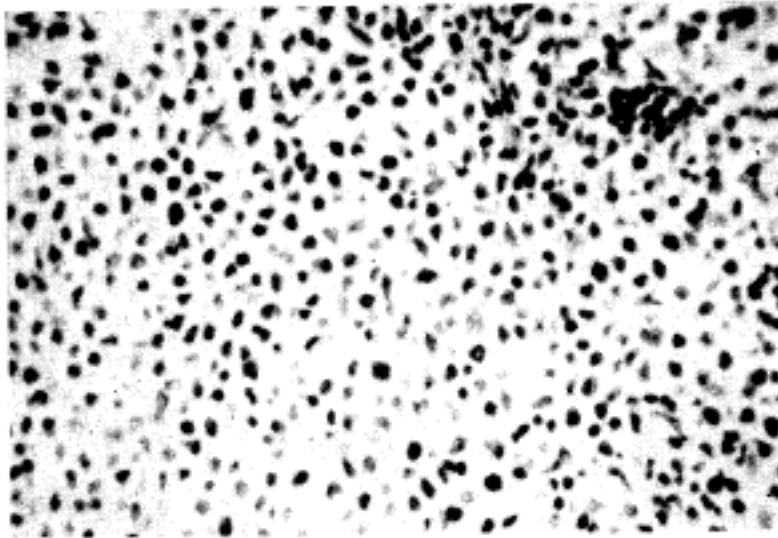


Fig. 6. Lymph node biopsy, Diffuse infiltration of atypical lymphocytes. (H&E, ×100)

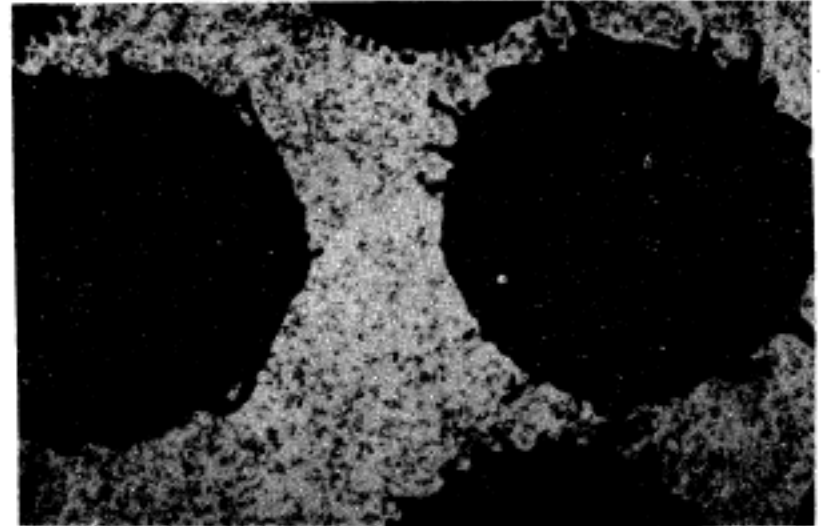


Fig. 7. Electron-microscopic finding of peripheral lymphocyte. (Lead citrate & Uranyl acetate staining, ×6,000)

Table 1. Treatment and clinical course: Treatment

Drug	Day	1st (5th hospital day)	8th (12thHD)	13th (Discharge)
Vincristine 2mg IV		+	+	-
Adriamycin 30mg IV		+	+	-
Cyclophosphamide 800mg IV		+	+	-
Bleomycin 15mg IV				+
Prednisolone 60mg #3 P.O.		+ (continuous)		

Clinical course	Before treatment	2nd(6thHD)	5th(9thHD)	11th(15thHD) 13th(17thHD)
Pruritus	intense	moderate	moderate	nearly subsided
Erythem	severe	much subsided	much subsided	mild
Exfoliation	severe	much subsided	much subsided	nearly subsided
W.B.C.	66,000/mm ³	22,000/mm ³	10,300/mm ³	7,200/mm ³
(% of atypical lymphocyte)	(32%)	(17%)	(0%)	(7%)
(Absolute No. of atypical lymphocyte)	(21,120/mm ³)	(16,940/mm ³)	(0)	(504/mm ³)

연부에 염색질의 응집이 보였다(Fig. 7).

치료 및 임상경과 : 표 1 과 같이 입원 5 일째부터 화학요법으로 Vincristine 2mg, cyclophosphamide 800mg, Adriamycin 30mg 을 입원 5 일 및 12 일에 정맥주사하고 Prednisolone 은 매일 60mg 씩 경구투여하였고, 입원13일에 Bleomycin 15mg 을 정맥주사

하였다. 임상적 증상 및 검사소견은 치료개시 2주 일 경에는 거의 정상으로 호전되어 입원 18일 후부터는 통원치료가 가능하였다. 퇴원 5일 후 환자는 다시 전신적인 피부소양감 및 낙설을 호소하여 재입원하였다. 재입원 후 계속 화학요법으로 치료를 시도하였으나 재입원 18일에 혈액검사소견에서 심한 백

Table 2. Age, sex ratio of sézary syndrome

	Case	Mean age	Male	Female	Ratio
1. Winkelmann ¹⁰⁾ et al (1973)	19	53	12	7	1.7:1
2. Lutzner ¹¹⁾ et al (1975)	12	53	7	5	1.4:1
3. Hamminga ⁶⁾ et al (1979)	8	47-76	6	2	3:1

혈구감소증 (WBC : 2,200/mm⁵)으로 발현되어 더 이상 치료를 진행하지 못하였다.

고 안

균상식육종, 림프종양 구진증과 Sézary 증후군은 T세포가 이형성 증식하여 발생하는 병변으로 동일한 CTCL의 범주중의 각 질환으로 생각하는 학자들이 많다¹⁾. 이 CTCL의 빈도는 백만명 중 약 1~2명만의 새로운 환자들이 생기는 희귀한 질병으로서⁹⁾ 그 중 Sézary 증후군에 대한 조사에 의하면 表2^{1,6,10)}와 같이 대부분 40代 후반부터 발생하기 시작하여 평균연령은 50代이며 남녀의 비는 1.4~3:1로서 남자에 약간 더 빈발하는 경향이 있다. 본 예도 50세의 남자로서 외국학자들의 예들과 大同小異 하였다.

임상증상으로는 Sézary의 최초기술에 의하면⁴⁾ 소양증을 동반하는 전신성 홍피증 수장 및 족장의 피부각화증, 조갑이영양증, 림프절증, 백혈구증가증이었는데 그외의 전신적인 병변으로는 간비장비대, 중추신경계, 소화계, 심장, 골격계에 까지 침범된다고 기술하였다. 본 예는 Sézary가 최초 기술한 예와 비슷하나 조갑이영양증은 없었고 간비장비대만이 경미하였으며, 기타 다른부위의 병변은 임상적으로 보아 없는 것으로 판단되었다.

말초혈액소견에서 백혈구는 대부분 10만정도라고 하며¹⁰⁾ 그 중 10~70%가 이형성 Sézary세포라 하였는데 크기는 중성 백혈구보다 크고 핵에는 핵질이 풍부하여 세포전체의 80%이상을 차지하고 주위의 세포질은 얇은 관형을 나타낸다고 하였다. 1973년 Lutzner¹¹⁾는 12~18 μ 이상의 직경을 가지면 大細胞, 8~12 μ 이면 小細胞라 분류하여 총 9예를 분석한 바 5예가 大細胞, 2예가 小細胞, 나머지 2예는 미분류형이었다고 기술하였다. 또한, 1974년 Edelson 및

Kirkpatrick¹³⁾ 등은 총 11예를 분석하여 5예는 고전적인 大細胞形, 2예는 小細胞形, 1예는 미분류형, 나머지 3예는 B세포로 구성된 만성 림프구성 백혈병이라 하였다. 본 예는 다른 학자들의 예보다 말초혈액 백혈구수가 약간 적어 66,000/mm³이었고, Sézary 세포의 출혈빈도는 32%이었으며, 세포크기는 Lutzner의 기준에 의거하면 고전적인 大細胞形 일 것이라고 사료되었다.

전자현미경적 관찰은 1968년 Lutzner¹⁴⁾가 최초로 시도하였는데 핵은 廻旋이 형성되고 大腦樣이었으며, 염색질은 핵의 변연부에 농축되는 것을 발견하였다. 세포질은 거의 정상세포와 다름이 없으나 다만 몇개의 섬유소만이 존재하였다. 회선이 형성된 大腦樣 細胞의 기준을 정하기 위하여 1981년 Van der Loo¹⁵⁾ 등은 형태계측(morphometry)의 개념을 응용하였는 바, 전자현미경상 나타나는 2차원적인 형태에서 핵막의 길이와 핵의 면적의 비를 계산하였다. 그들의 공식은 핵 형상지수(nuclear contour index) = 핵막의 총 둘레길이 / 핵의 면적 이었는 바 총 63예의 피부 T세포 림프종환자에서의 대뇌양 단핵구들의 평균 핵 형상지수는 6.5였고, 최고치 18.5의 결과를 얻었다. 본 예의 세포를 이런 방식에 의거하여 계측한 결과 핵 형상지수 7.7로 계산되어 대뇌양 단핵구의 기준에 합당하다고 생각되었다.

Sézary 세포의 화학적 성상에 대한 연구는 1975년 Lutzner¹¹⁾ 및 1974년 Flandrin¹⁶⁾ 등에 의하여 행하여 졌는데 산성 인산효소(acid phosphatase), glucuronidase 및 PAS에는 양성이었으나, monocyte esterase나 peroxidase에는 음성이었다. 본 예에서는 PAS만 시행하였는데, 양성으로 나타났다.

일반적인 T세포 질환에서는 B세포 질환에서의 양상(세포질 또는 세포표면에서의 면역globulin의 출현)과는 달리 분화항원, Rosette 형성, 항흉선구항원, monoclonal 항체의 출현등의 특성을 갖는데

그 중 분화항원은 T세포의 분화정도를 측정하는데 사용되는 것으로 되어 있다¹⁷⁾(表3 참조). 1976년 Broder 등은 T세포의 분화과정 중에서 정체된다는 가설을 세웠으나^{3,18)} 또한 다른 가능성 즉 국소적인 자극 또는 변형된 immunomodulation에 의한 발생도 생각하여야 한다고 주장하였다. 1981년 Braun-Falco¹⁹⁾ 등은 Sézary 증후군에서 활성화된 T세포가 보이는 특성 즉, 모직내 Ia 항원, Thy-1 항원이 있는 점 등을 들어 상당히 분화가 좋은 T세포라고 기술하였다. 본 예에서는 73%의 Rosette 형성치를 보

여 T세포로 생각하였다. 1976년 Broder¹⁸⁾ 등은 5명의 Sézary 증후군 환자의 말초혈액 림프구를 분리한 후 Pokeweed mitogen 자극형 B 림프구와 혼합하여 배양을 한 결과 7일 후에 면역globulin이 생산되는 것을 측정하여 Helper 세포 활성도로 계속하였는 바 5명중 4명의 환자에서 유의한 Helper 세포 활성도를 나타내었다. 그 외의 많은 학자들도 각기 다른 방법으로 Helper 세포 활성도를 측정하였는데 그 내용은 表4로 요약하였다^{3,20-31)}. 그러나, 1970년 Abel³²⁾ 등은 phytohemagglutinin Concan-

Table 3. Characteristics of T-cell malignancy

	Thymocyte	T-cell			Activated T-Cell
Disease	T-cell ALL	T cell lymphoma	subacute T cell leukemia	Sézary syndrome mycosis fungoides	activated in tissue
Characteristics	E-rosette Thymocyte Differentiation Antigen	E-rosette T suppresser	E-rosette T suppresser	E-rosette T helper	E-rosette T helper (sometimes T-suppression activation) Antigens in tissue

Table 4. Evidence for T Helper Lymphocyte Phenotype in the CTCLs

Assay	Study	Results	Comment
A. Helper/suppressor in PWM-stimulated B cell antibody production	1. Broder et al ²¹⁾	T Helper activity in 4/5 patients with SS	These assays measure polyclonal helper or suppressor activity. Although help is the most common finding, suppression is also sometimes seen.
	2. Berger ²⁰⁾	T Helper activity in subcutaneous tumor of MF	
	3. Kansu ²¹⁾	T Suppressor activity in a patient with SS	
	4. Hopper ²²⁾	T Suppressor activity in a patient with SS	
B. Cell receptors: T _H (helper) T _S (suppressor)	1. Gupta et al ²³⁾	Heterogeneity in receptors for IgG and IgM among SS	Polyclonal population. Poor correlation with help and suppression compared to subsequent techniques. Demonstrate heterogeneity.
	2. Munson et al ²⁴⁾	Low T _S and T _H cells in peripheral blood of MF	
	3. Wassermann ²⁵⁾ et al	Increased T _S in MF	

C. Monoclonal antibody identification OKT4, OKT8	1. Kung et al ²⁶⁾	3 patients circulating SS OKT4+ Involved lymph node: elevated T4/T8 ratio	Overwhelming majority of SC are OKT4+: but other characteristics are quite different.
	2. Boumsell et al ²⁷⁾	6 patients circulating SS OKT4+	
	3. Laroche et al ²⁸⁾	9 patients circulating SC OKT4+ 14 MF patients; less pronounced increase in 4/8 ratio	
	4. Schmitt et al ²⁹⁾	3 patients circulating SS OKT4+	In early MF the cutaneous infiltrate is mixed. Some patients have more OKT8+ cells, better prognosis.
	5. Thomas et al ³⁰⁾	Phenotype identification with biopsies of patients with early MF MF 5/7 80%-90% OKT4, 10%-20% OKT8, Ia+ cells interaction with OKT4+ cells 2/7† OKT8+ 60%-30%	
4. Monoclonal antibody identification activation & differentiation antigens	1. Haynes et al ³¹⁾	6 patients with stage 3A1-: normal T cell 4F2+: activated T cell T helper activity in 3A1- cells; not so in normal thymocytes	Advanced disease Considerable evidence of T lymphocyte activation in the skin.
	2. Haynes et al ³²⁾	1 SS, 3 MF, other inflammatory skin disease Contrast of antigens in skin biopsy and peripheral blood T lymphocytes show Ia, Thy 1, 4F2 in tissue Similar antigens induced in contact dermatitis Ia, Thy-1 in Pautrier's microabscesses	

valin A, pokeweed mitogen, Candida 및 Streptococcal Antigen 등으로 연구한 결과, Sézary 세포는 T세포, B세포의 구별이 구별이 거의 불가능하다고 결론지었다. 또한 1976년 Goldstone³³⁾ 등은 소세포형 Sézary 증후군에서 SIg, Fc, C₃를 B세포의 특징으로 2-aminoethylisothiouonium으로 처리한 羊의 赤血球로써 rosette이 형성되는 것을 T세포의 특징으로 연구한 바 그의 예는 Null 세포라 단정지었다.

Sézary 세포의 발생기원에 대하여는 대부분의 학

자들이 피부가 원발부위라고 생각하고 있다^{34,35)}. 그 근거로 Sézary 세포는 고전적인 전신성 홍피증이 있는 예에서 피부에의 침착이 가장 심하여, 그 경우에도 말초혈액이나 림프절에는 소수의 Sézary 세포만이 발견되는 예가 있다. 또한 비장, 간, 또는 다른 장기에서의 부검소견은 초기에는 관찰되지 않다가 병의 경과에 따라 후기에 관찰되는데 말기에 있어서도 흉선은 침범되지 않는 특징적인 점을 들 수가 있다. 그러나 1980년 Bunn³⁶⁾ 등은 ³H-thymidine을 환자에게 주사하여 방사능을 피부, 말초혈액,

림프절에서 측정된 바, 1例는 피부에서 2例는 말초혈액에서 방사성동위원소의 흡수가 관찰되었는데, 이때에는 Sézary 세포의 증식은 피부와 림프절에서는 관찰되었으나, 말초혈액에서는 관찰되지 아니하였다. Sézary 세포의 증식률은 피부보다는 림프절에서 더 높게 측정되었기 때문에 그들은 Sézary 세포의 기원이 림프절일 가능성도 있다고 시사하였다. 또한 1980년 Miller³⁷⁾는 환자에게 Indium이 label된 Sézary 세포를 정맥주사하고 방사능을 추적하였는데 환자의 어깨부근의 plaque에 축적되는 현상을 발견하고, Sézary 세포의 피부침착은 말초혈액으로부터 기인한다고 생각하였다. 본 예에서의 특징은 피부 및 림프절, 말초혈액에 모두 존재하였으며 발생 기원에 대한 연구는 시행치 못하였다.

Sézary 세포에 있어서 염색체의 이상에 관하여 1981년 Vonderheid³⁸⁾ 등은 9例의 Sézary 세포 중의 모두에서 aneuploidy를, 1980년 Bunn³⁹⁾ 등에 의하면 63%가 aneuploidy를 발견하였으나 본 예에서는 염색체 검사를 시행치 못하였다.

CTCL에 대한 치료로는²⁴⁾ 부신피질호르몬요법, Nitrogen mustard의 국소적 투여, 전자광선요법, 광화학요법, 단독 또는 복합화학요법등이 사용되고 있으나, 질환의 상태에 따라 반응이 다르며, 아직까지는 어떠한 방법으로도 remission을 기대할 수는 없다. 또한, 최근엔 백혈구의 전기이온 도입요법(Leukaphoresis treatment), 항T세포항체를 이용한 요법, Levamisole을 이용한 면역요법, T세포에 특이한 화학요법등이 시도되고 있다.

본 증례에서는 Vincristine, Adriamycin, cyclophosphamide, Bleomycin 및 prednisolone 등에 의한 복합화학요법으로 치료한 바, 치료 12일 후에 remission이 되어, 환자의 요망으로 통원치료를 하던 중 퇴원 5일 후에 재발되어 심한 백혈구 감소증을 보였던 바, 더 이상 화학요법을 시도하지 못한 채 환자의 사정상 퇴원하였다.

결 론

전신성 홍피증과 말초혈액에 림프구 증다증을 동반한 환자에서 임상검사상 그리고 전자현미경적 소견을 종합하여 Sézary 증후군으로 결론짓고 그 소견을 아래와 같이 요약하였다.

1) 말초혈액의 백혈구는 66,000/mm³으로 증가되

어 있었고, 대뇌양 핵을 갖는 이형성 림프구는 전 백혈구의 32%를 점하였다.

2. 피부 생검소견상 진피에 이형성 단핵구의 침윤을 보이고 림프절에서는 미만성으로 분포되는 림프구의 침윤이 있었다.
3. E-rosette의 형성비는 73%이었다.
- 4) 이형성 림프구는 전자현미경적으로 핵막의 심한 廻旋形成을 보임으로써 전형적인 Sézary 세포로 생각되었다.

REFERENCES

- 1) Lutzner M, Edelson R, Schein P, et al: *Cutaneous T cell lymphomas: The Sézary syndrome, mycosis fungoides, and related disorders. Ann Intern Med* 83:535-552, 1975
- 2) Edelson RL: *Cutaneous T cell lymphomas: Clues to skin-thymus interaction. J Invest Dermatol* 67:419-424, 1976
- 3) Broder S, Edelson RL, Lutzner M, et al: *The Sezary syndrome: A malignant proliferation of helper T cells. J Clin Invest* 58:1297-1306, 1976
- 4) Sézary A, Bouvain Y: *Erythroderme avec presence de cellules monstrueuses dans derme et dans sang circulant. Bull. Soc Franc Derm Syph* 45:254-620, 1938
- 5) Bargman H, coupe RL: *Sézary's syndrome: Report of a case showing peripheral neuropathy and bone marrow fibrosis. Arch Dermatol* 114:1360-1362, 1978
- 6) Hamminga L, Hartgrink-groeneveld CA, Van Vloten WA: *Sézary's syndrome, mycosis fungoides, and parapsoriasis en plaque. Arch Dermatol* 103:375-386, 1971
- 7) Lutzner MA, Hobbs JW, Horvath P: *Ultrastructure of abnormal cells in Sezary syndrome, mycosis fungoides, and parapsoriasis en plaque. Arch Dermatol* 103:375-386, 1971
- 8) Brouet JC, Flandrin G, Seligmann M: *Indications of the thymus derived nature of the proliferating cells in six patients with Sézary's syndrome. N Engl J Med* 289:341-344, 1973
- 9) Clemmensen J: *Statistical studies on the etiology of malignant neoplasms: IV. Acta Pathol Microbiol Scand (Supp. 247): 7-34, 1974*
- 10) Winkelmann RK, James WL: *Erythroderma with atypical lymphocytes. Am J Med* 55:192, 1973
- 11) Souteyrand P, Thivolet J: *Mycosis fungoides and the Sézary syndrome. Pathol Res Pract* 171:240-261, 1981

- 12) Lutzner MA, Emerit I, Duprepaire R, et al: *Cytogenetic, cytometric, and ultrastructural study of large cerebriform cells of the Sézary syndrome and description of a small cell variant. J Natl Cancer Inst 50:1145, 1973*
- 13) Edelson RL, Kirkpatrick CH, Shevach EM, et al: *Preferential cutaneous infiltration by neoplastic thymus-derived lymphocytes. Morphologic and functional studies. Ann Intern Med 80:685-692, 1974*
- 14) Lutzner MA, Jordan HW: *The ultrastructure of the abnormal cells in Sézary syndrome. Blood 31:719-726, 1968*
- 15) Van der Loo EM, van Vloten WA, Cornelisse CJ, et al: *The relevance of morphometry in the differential diagnosis of cutaneous T cell lymphomas. Br J Dermatol 104:257-269, 1981*
- 16) Flandrun G, Daniel MT: *β -Glucuronidase activity in Sézary cells. Scan J Haematol 12:23-31, 1974*
- 17) Wintrobe MM: *Clinical hematology: 8th ed. Lea and Febiger, Philadelphia, 1981*
- 18) Broder S, Bunn PA, Jr: *The cutaneous T cell lymphomas. Semin Oncol 7:310-330, 1980*
- 19) Braun-Falco O, Ferg G, Schmoeckel CH: *Recent advances in the understanding of cutaneous lymphoma. Clin Exp Dermatol 6:89-109, 1981*
- 20) Berger CL, Raafat JG, Edelson R: *Mycosis fungoides: Neoplasm of helper T cells. J Invest Dermatol 70:212, 1978*
- 21) Ransu E, Hauptman SP: *Suppressor cell populations in Sézary syndrome. Clin Immunol Immunopathol 12:340-350, 1979*
- 22) Hopper JE, Harden JM: *Studies on a Sézary lymphocyte population with T suppressor activity. Clin Immunol Immunopathol 17:43-54, 1980*
- 23) Gupta S, Safai B, Good RA: *Subpopulations of human lymphocytes: IV. Quantitation and distribution in patients with mycosis fungoides and Sézary syndrome. Cell Immunol 39:18-26, 1978*
- 24) Norris DA, Lefeber WPL: *Mycosis fungoides and the Sézary syndrome. 1982 Yearbook of Derm, 9-79*
- 25) Wassermann J, et al: *Suppressor T cells in MF and so-called premycotic eruptions. Acta Derm Venereol (Stockh) 60:139-143, 1980*
- 26) Kung PC, Berger CL, Goldstein G, et al: *Cutaneous T cell lymphoma: Characterization by monoclonal antibody. Blood 57:261, 1981*
- 27) Boumsell L, Bernard A, Reinherz EL, et al: *Surface antigens on malignant Sézary and T-chronic lymphocytic leukemia cells correspond to those of mature T cells. Blood 57:526-530, 1981*
- 28) Laroche L, Bach JF: *T cell imbalance in nonleukemic and leukemic cutaneous lymphoma defined by monoclonal antibodies. Clin Immunol Immunopathol 20:278-284, 1981*
- 29) Schmitt D, Thivolet J, Southeyrand P, et al: *Helper phenotype of the Sézary cell: Direct ultrastructural evidence using monoclonal antibodies. Arch Dermatol Res 270:487-490, 1981*
- 30) Thomas JA, Janossy G, Graham-Brown RAC, et al: *The relationship between T lymphocyte subsets and Ia-like antigen-positive nonlymphoid cells in early stages of cutaneous T cell lymphoma. J Invest Dermatol 78:169-176, 1982*
- 31) Haynes BF, Bunn P, Mann D, et al: *Cell surface differentiation antigens of the malignant T cells in Sézary syndrome and mycosis fungoides. J Clin Invest 67:523-530, 1981*
- 32) Abel CW: *Effects of phytohemagglutinin and isoproterenol on DNA synthesis in lymphocytes from normal donors and patients with CLL. Cancer Res 30:717-723, 1970*
- 33) Goldstone AH, Cawley JC, et al: *A case of small-cell Sézary syndrome with null cell features. J Clin Pathol 29:848-851, 1976*
- 34) Main RA, Goodhall HB, Turner RL: *Sézary syndrome. Br J Dermatol 71:335, 1959*
- 35) Edelson RL, Lutzner MA, Kirkpatrick CH, et al: *Morphological and functional properties of the atypical T lymphocytes of the Sézary syndrome. Mayo Clin Proc 49:558, 1974*
- 36) Bunn PA, Jr, Edelson R, Ford SS, et al: *Patterns of cell proliferation and cell migration in the Sézary syndrome. Blood 57:452-463, 1981*
- 37) Miller RA, Coleman CM, Fawcett HD, et al: *Sézary syndrome: A model for migration of T lymphocytes to skin. N Engl J Med 303:89-92, 1980*
- 38) Vonderheid EC, Fang SM, Helfrich MK, et al: *Biophysical characterization of normal T lymphocytes and Sézary cells. J Invest Dermatol 76:28-37, 1981*
- 39) Bunn PA, Jr, Whang-Peng J, Carney DN, et al: *DNA content analysis by flow cytometry and cytogenic analysis in mycosis fungoides and Sézary syndrome. J Clin Invest*

65:1440-1448, 1980

= Abstract =

Sézary Syndrome

Hyung Sik Shin, M.D., Chang Sik Shin, M.D. *
Seong Hoe Park, M.D. and Eil Soo Lee, M.D.*

Department of Pathology and Department of Dermatology,
Kangnam Sacred Heart Hospital, Hallym College*

Sézary syndrome was first described in 1938, by Sézary and Bouvrain. The classical description of this syndrome consist of generalized pruritus, exfoliative dermatitis with edema and thickening of the skin, ectropion, leonine facies, alopecia, dystrophic nails, keratoderma of the palms and soles, and lymphadenopathy associated with leukocytosis and abnormal mononuclear cells.

We present a case of Sézary syndrome, in a 50-year-

old male farmer with generalized exfoliative erythroderma, keratoderma of palms and soles, generalized lymphadenopathy, hepatomegaly, and pruritus, as clinical features, and severe leukocytosis (W.B.C.: 66,000/mm³ of blood) with increased atypical mononuclear cells (21,120/mm³ of blood) in the peripheral blood, of which most were identified as cerebriform mononuclear cells with electromicroscopy as hematologic features. Histopathologic findings of the skin lesions revealed hyperkeratosis with parakeratosis and slight acanthosis of epidermis, moderate to marked mononuclear cells mixed with a few atypical cells in the papillary and upper dermis with epidermotropism. Axillary lymph node biopsy findings showed loss of normal architecture and marked infiltration of mononuclear cells with many atypical cells.

Chemotherapy with vincristine, cyclophosphamide, adriamycin, bleomycin, and prednisolone, was done. Two weeks later, the exfoliative erythrodermic lesion and pruritus were nearly subsided, and a few atypical lymphocytes (504/mm³) were observed in peripheral blood smear.