

선천성 급성 골수성 백혈병

— 1 부검예 보고 —

연세대학교 의과대학 병리학교실

김 규래·한은경·최인준

연세대학교 의과대학 소아과학교실

양창현·김길영

서 론

선천성 백혈병은 매우 드문 질환으로서 원인적·임상적·진단적인 면에 있어 소아기나 영아기에 발생하는 백혈병과는 구분되어야 하며, 진단후 단기간내에 대부분 사망하여 예후가 매우 나쁜 것으로 알려져 있다. 또한 문헌에 보고된 예증 많은 수가 급성 골수성 백혈병으로 신생아기의 감염, 선천성 매독 등으로 인한 백혈병양반응(leukemoid reaction)이나 태아적아구증 등과의 감별이 중요하다.

최근 저자들은 출생시에 발견된 두혈종 및 피하결절을 주소로 내원하여 선천성 급성 골수성 백혈병으로 진단받고, 항암제를 투여 받던중, 급성 신부전 및 뇌출혈로 인해 사망한 신생아 1예를 부검하고, 이의 부검 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환아는 출생 3시간된 여아로서 개인병원에서 출생시 좌측 두정부에 두혈종과 전신의 피하결절 및 반상출혈이 발견되어 본원 소아과로 이송되었다.

가족력 및 과거력 : 환아는 29세 어머니의 첫번째 아기로 만삭의 정상 질식분만을 통해 출생하였다. 환아의 어머니는 백반(vitiligo)의 치료를 위해 임신 8주까지 스테로이드 제재 약물을 계속 복용하였으며 그 외에는 임신 기간중 혹은 가족력에 특이한 사항이 없었다.

*본 논문의 요지는 제39차 추계학술대회에서 발표 되었음.

이학적 소견 : 출생당시 환아의 체중은 4.2 kg, 신장은 51 cm로 정상적인 발육상태를 보였고 분만직후 환아의 활동과 울음은 정상이었으며 경미한 정도의 빈호흡을 보였다.

본원에 이송되었을 당시 호흡음과 심음은 정상이었고 두경부의 진찰 소견상 결막에 빈혈 소견이나 구강점막 및 잇몸의 이상 소견은 관찰할 수 없었다. 좌측 두정부 두피하에 촉지되는 장경 10 cm 가량의 혈종을 관찰할 수 있었으며 사지, 목, 복부등 전신에 직경 1 cm 내지 1.5 cm의 피하결절과 반상출혈이 관찰되었다(Fig. 1).

복부 진찰 소견상 장음은 정상이었으나 약간의 복부팽만의 소견을 보였고 우측 늑골하로 6 cm가량의 간비대와 함께 좌측 늑골하로 5 cm 가량의 비종대가 촉지되었다(Fig. 1).

혈액학적 검사 소견 : 입원 당시, 말초 혈액과 골수도말 소견상, 골수아세포의 증가가 현저하였으며(Table 1), 이와 함께 단핵구 계통으로 생각되는 미성숙세포도 자주 관찰되었다(Fig. 2). 골수도말에서 관찰되는 미성숙세포들은 과산화효소 염색상 음성반응을 보였으며, 다수의 소엽상핵(lobulated nuclei)을 가진 세포들은 단핵구 계통으로 생각되었으나 Nonspecific esterase (α -naphthyl acetate esterase) 염색은 시행하지 못하였다.

이는 임상적 및 병리학적 진단기준(Bernard and Kelsey)에 부합되는 선천성 급성 백혈병으로 진단하였으며 FAB분류상 M4에 속한다고 생각되었다.

피하결절의 조직학적 소견 : 피하결절을 펴복하는 표피층은 위축된 양상을 보였으며 상부 진피층에서 피하지방층에 이르는 미분화세포의 미만성 침윤을 관찰할 수



Fig. 1. Photograph of multiple subcutaneous nodules with ecchymosis on whole body. Diagonals indicate hepatosplenomegaly.

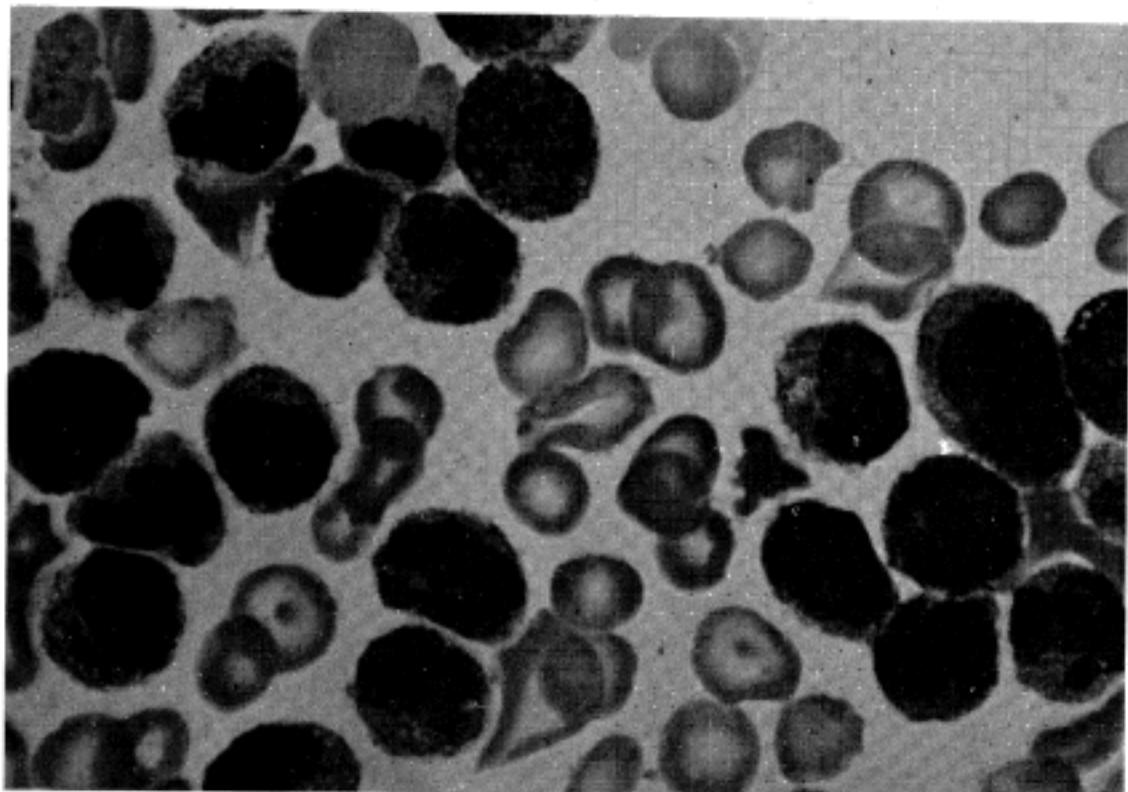


Fig. 2. Peripheral smears show many immature cells including myeloblast and monocytic series having lobular and indented nuclei. (Wright-Giemsa, $\times 1000$).

있었는데, 이들은 피부부속기 및 혈관벽에까지 침윤하고 있었다. 이들은 세포질의 경계가 불분명하고 핵은 농염되고 다형증이 심하였다(Fig. 3). 그러나 항암제 투여 후인 부검당시에는 피하결절을 전혀 촉지할 수 없었고 무작위로 시행한 피부 조직검사 소견은 정상으로서 항암제 투여 효과를 비교할 수 없었다.

그외 검사 소견 : 혈청 전해질 검사치는 정상이었고 간 기능 검사 소견상 SGOT 56 unit, SGPT 16 unit, Bilirubin 2.3 mg%, uric acid 7.2 mg%였으며 나머지는 정상 범주였다. 응고인자 검사시 Factor V : 17.5 %, VII : 68%, VIII : 60%, IX : 17.5%, X : 19%

로 저하되어 있었으며, 뇌척수액 천자에서는 중추신경계의 백혈병세포 침윤의 증거는 찾을 수 없었다.

치료 결과

관해유도(remission induction)를 위하여 epipodophyllotoxin 30 mg을 1주 2회 투여하기 시작하여, 투여 이틀후부터 피하결절의 크기가 감소하기 시작하였으며, 투여 6일후에는 피하결절이 거의 소실되고 피하출혈의 소견만을 나타내었다. 그러나 이때부터 혈색을 보이는 구토와 우측 상지의 부분발작을 나타내었고, 두혈종의 크기가 커지는 듯하여 뇌단층촬영을 실시한 결과 좌측

대뇌 두정엽에 뇌출혈이 관찰되었다. 항암제 3회 투여 후 전신상태가 악화되어 약물 투여를 중단하고 보존적치료 (conservative treatment)를 하던중 발작의 횟수, 기간이 길어지고 소변양이 급격히 줄고 청진상 양쪽 폐에서 거친 호흡음이 들렸으며 입원 12일째에 사망하였다.

부검 소견 : 환자는 체중 3.2 kg, 신장 52 cm의 여아로서 중등도의 발육과 영양상태를 보였다. 피부는 창백하였고 전신에 반상출혈 및 자반을 볼 수 있었으며, 내원 당시 촉지되었던 폐하결절은 어느곳에서도 찾아볼 수 없었고 안면부에서 통고증을 의심할 만한 소견을 관찰할 수 없었다.

간 : 간의 크기는 $13 \times 9 \times 6$ cm, 무게는 220 gm으로 정상에 비해 2배이상 커져있었으며 단면의 육안 소견상 울혈이외에 특이한 점은 없었다. 현미경 소견상 확장된 간문맥역에 다수의 골수계 미숙세포의 침윤과 함께 동양구조 (sinusoid) 내에서도 백혈병세포, 유핵적혈구, 거핵세포의 침윤을 관찰할 수 있었다 (Fig. 4-a).

비 : 비장의 크기는 $6.5 \times 4.5 \times 3$ cm, 무게는 30 gm으로 정상에 비해 4배 가량 증가되어 있었으며 골수계 미숙세포 및 백혈병 세포의 침윤은 동양구조내에 뿐 아니라 white pulp에서도 자주 관찰되었다 (Fig. 4-b).

임파절 : 부검시 장간막 및 후복막 그리고 방대동맥 (para-aortic) 임파절이 다수 촉지되었으며 이들의 현미경 소견상 폐막하동 (subcapsular sinus), 여포간동

(interfollicular sinus) 및 심부의 동양구조에 백혈병세포의 침윤을 관찰할 수 있었다 (Fig. 4-c).

폐 : 양쪽 폐의 무게는 각각 43 gm(우측)과 33 gm(좌측)으로 정상 범위였고, 표면에 다수의 출혈반점이 관찰되었으며 현미경적으로 폐포내 및 간질의 출혈을 보였으나 조직내에 백혈병세포의 침윤은 없었다.

신 : 양쪽 신장의 무게는 각각 18 gm으로 정상적인 태아 분엽상을 보였으며 폐막은 쉽게 박리되었다. 현미경 소견상 조직내 백혈병세포의 침윤은 없었으며 여러 부위에서 근위세뇨관의 내강에 상피세포의 괴사 및 탈락과 상피세포의 수성변화 (hydropic change)를 보여 항암제 투여에 의한 신독성 급성 세뇨관괴사 (nephrotoxic acute tubular necrosis)에 합당한 소견이라 생각되었다 (Fig. 5).

두개 및 중추신경계 : 관상 봉합선을 따라 두피를 열자 소량의 모상건막하 출혈 (subgaleal hematoma)과 함께 장경 10 cm의 두혈종 (cephalhematoma)이 좌측 두정골의 외판과 골막사이에 형성되어 종괴를 형성하고 있었으며 (Fig. 6), 경뇌막을 열자 소량의 지주막하 출혈을 보였고, 뇌의 포르말린 고정후 절단시 좌측 대뇌두정엽 및 우측 후두엽에 각각 직경 6 cm 및 2 cm 크기의 뇌실 질내 출혈 및 혈종이 관찰되었다 (Fig. 7).

그외 심장·흉선·췌·위·장관계의 소견은 정상이었다.

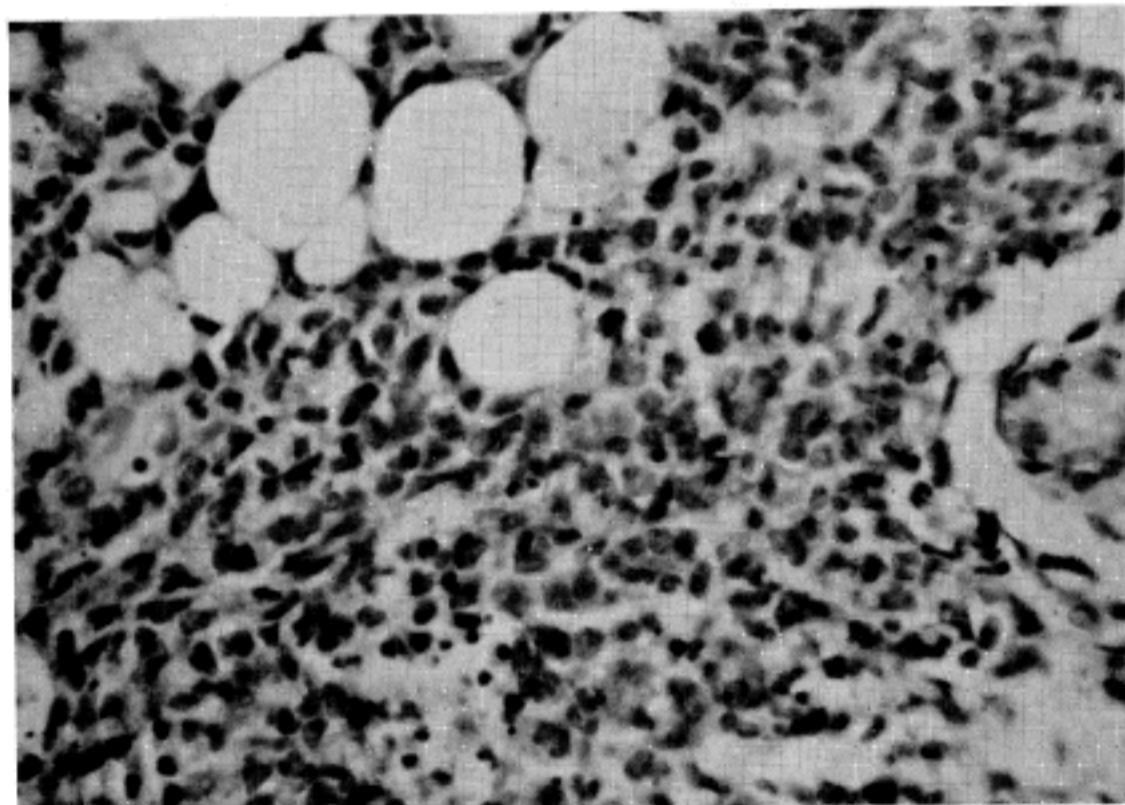


Fig. 3. Photomicrograph of skin nodules. Leukemic cells are infiltrating to the whole dermis and subcutaneous fat tissue. (H & E, x400).

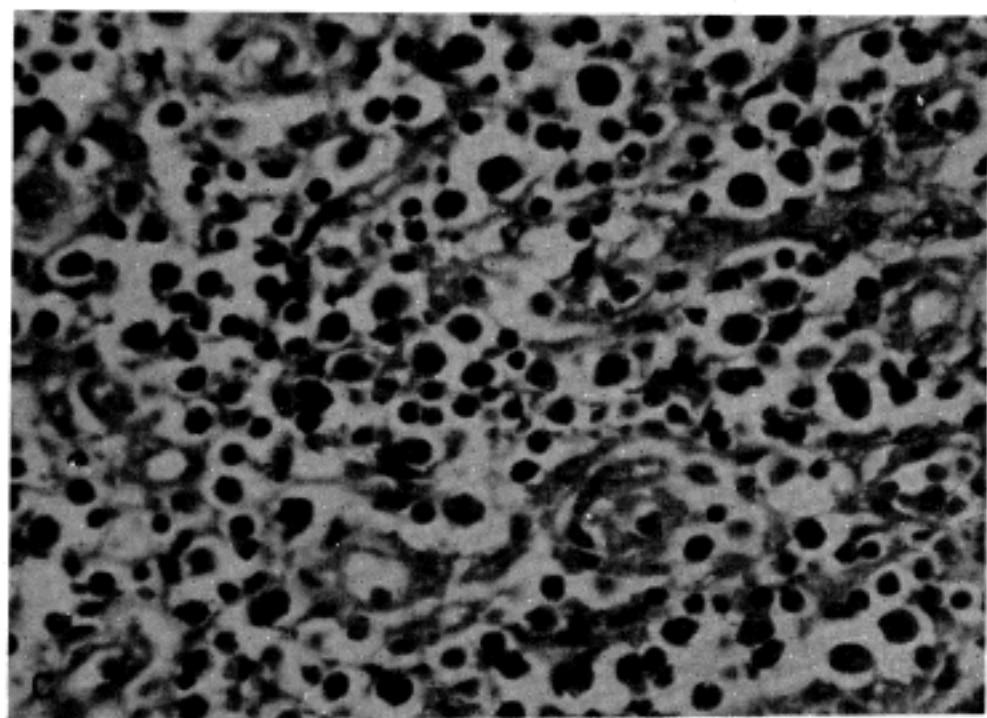
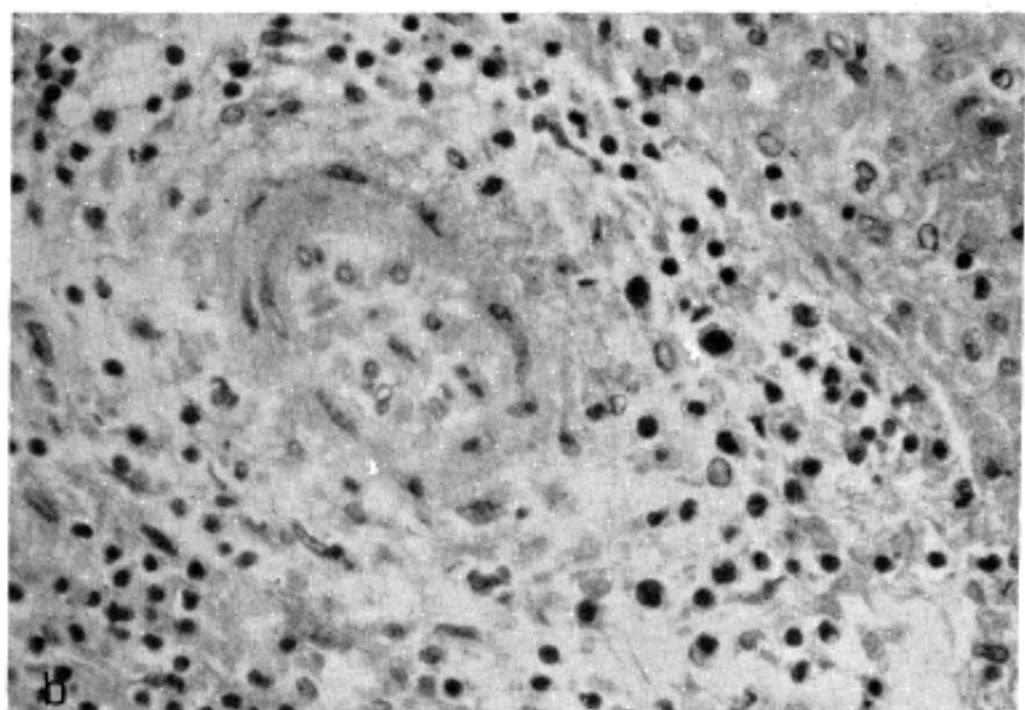
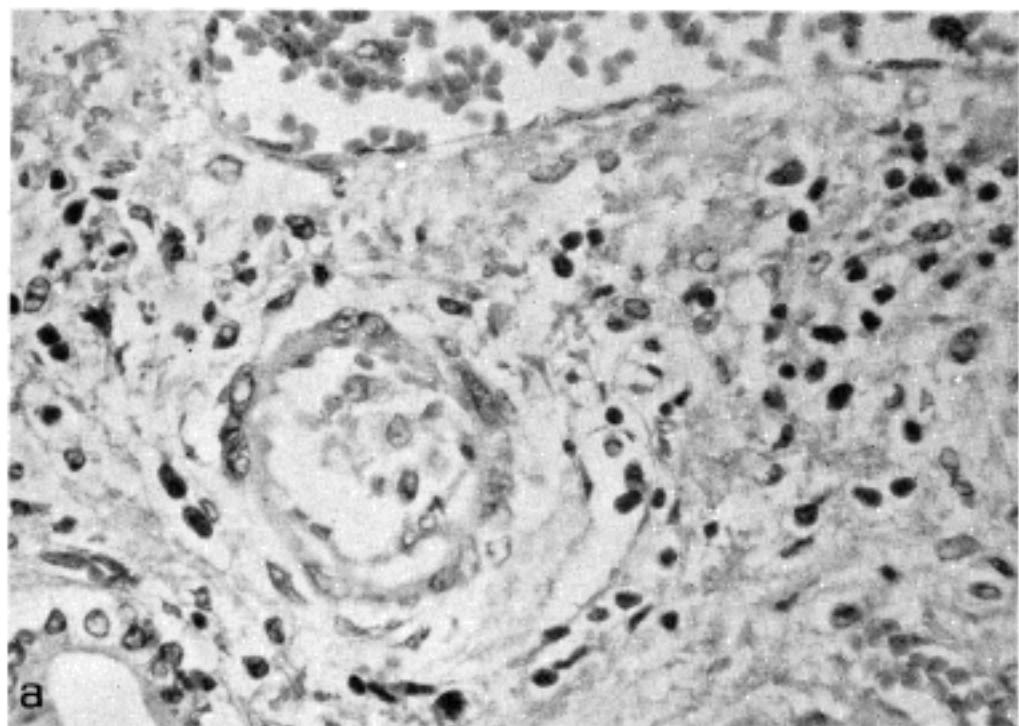


Fig. 4. Photomicrographs of leukemic cell infiltrations (H & E, $\times 400$). a. portal areas of liver
b. splenic white pulp c. subcapsular and interfollicular sinus of lymph node.

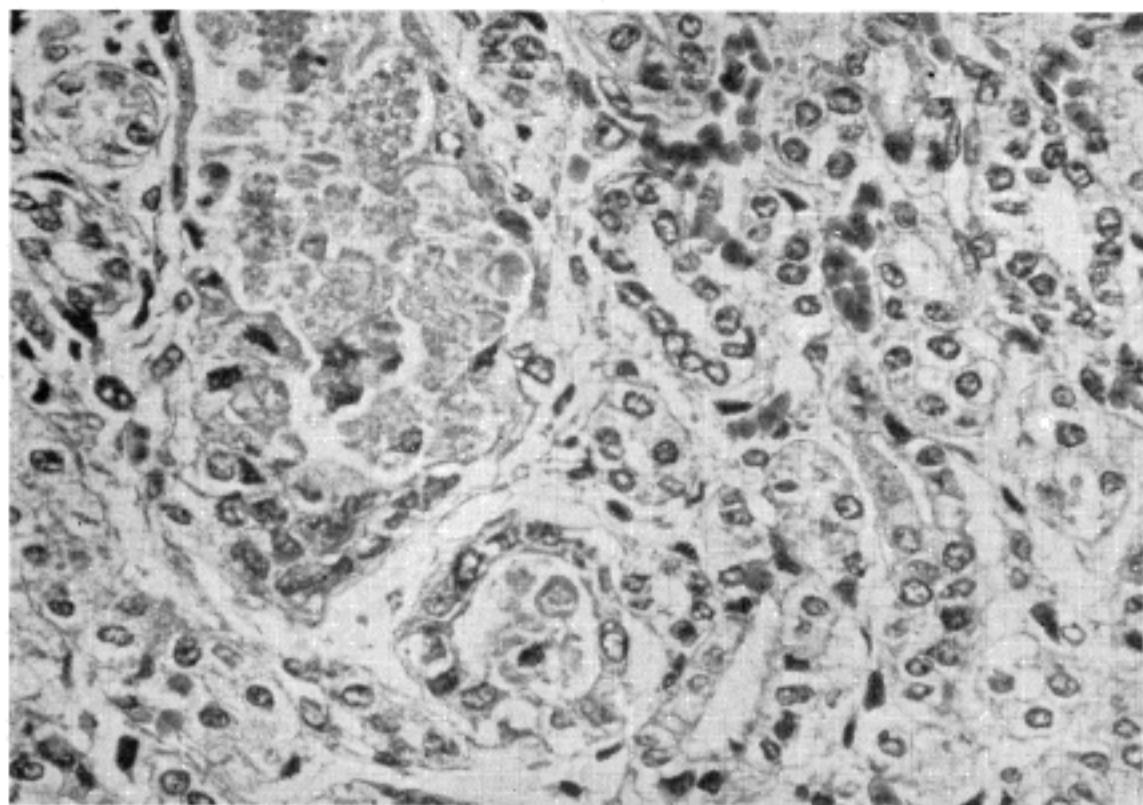


Fig. 5. Photomicrograph of acute tubular necrosis of kidney probably due to chemotherapeutic effect. (H & E, x400).

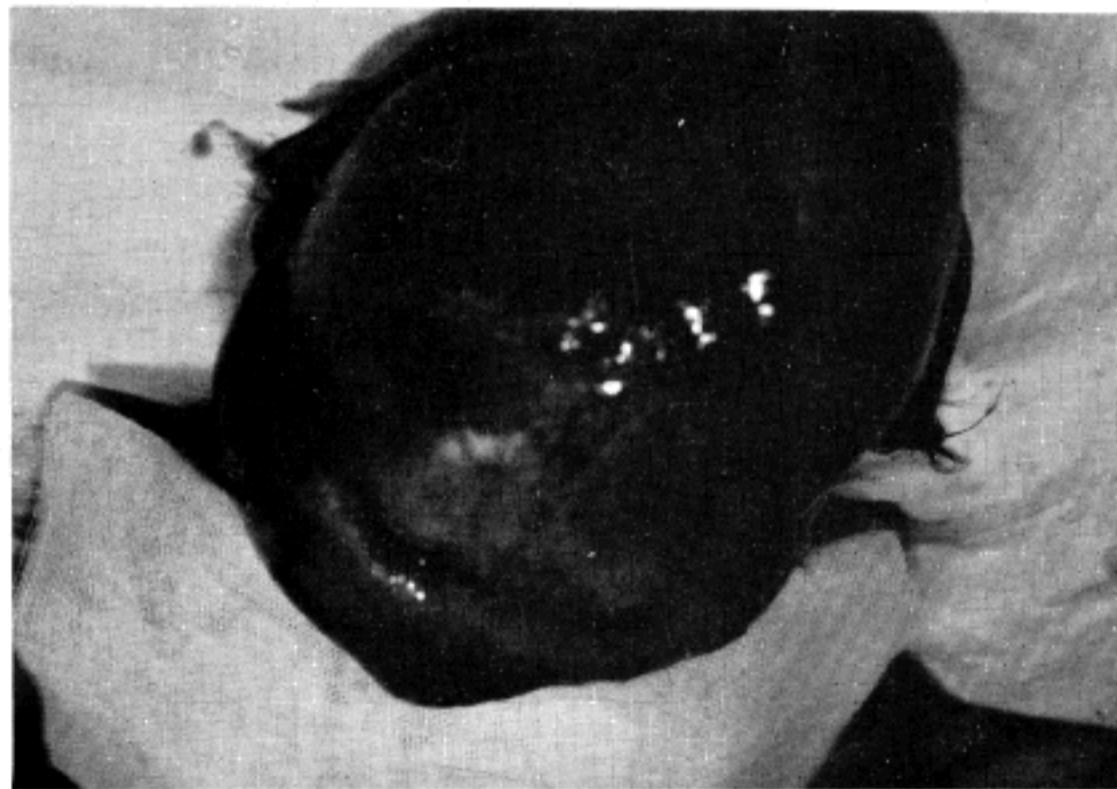


Fig. 6. Photograph showing large cephalhematoma on right hemisphere of head.

고 안

선천성 백혈병은 1918년 Tancre¹⁾가 1개월된 영아에서 발병한 예를 처음 기술하였으며, 1922년 Koch²⁾가 사산된 조산아에서의 선천성 백혈병을 보고한 이후 그 임상증세, 발병시기, 진단기준 및 원인에 대한 고찰과 함께 적지 않은 예가 보고되어 있으며, 국내에서는 1970년 이등³⁾이 선천성 급성 임파구성백혈병 1예를 보고한 이

후 지금까지 13예^{3~13)}가 보고되어 있다. 이는 임상증세 및 치료경과가 영아 혹은 소아 백혈병과는 다른 특이한 양상을 띠며, 국내에서 보고된 13예중에도 증상의 첫 발현시기가 3개월이후로 선천성 백혈병으로 생각하기 어려운 3예^{3,7,9)}가 포함되어, 이 질환에 대한 진단기준을 정하는데 있어 어려움이 많고, 특히 백혈병양반응(leukemoid reaction)을 유발하는 패혈증, 태아적아구증, 선천매독, 톡소플라스마증, 거대세포 봉입증, 신생아 혈소판감소증, 용혈질환, Letterer-Siwe병, 전이성 신



Fig. 7. Photograph of coronal section of brain showing intracerebral hemorrhage with hematoma on right parietal lobe and left occipital lobe.

경아세포증, 그리고 몽고증과 관련된 일시적 끌수증식 증후군등과의 감별진단이 매우 중요하고도 어려운 문제이다. 1936년 Kelsey 등¹⁴⁾은 이들의 임상 및 병리학적 진단기준을 나누었으며, 1955년 Bernard 등¹⁵⁾이 이에 수정·보완하여 정하였던바, 선천성 백혈병의 진단기준은 다음과 같다.

임상적 기준(Bernard, 1955)

- 1) 빈혈의 불일치
- 2) 혈소판 감소증
- 3) 말초혈액내 이상세포의 출현과
- 4) 증상이 출생직후나 수일내에 나타나며
- 5) 간, 비장, 임파선등의 종대
- 6) 병력중에 매독이나 태아적아구증으로 의심될만한 점이 없어야 한다.

병리학적 기준(Kelsey, 1939)

- 1) 말초혈액 및 골수에 미성숙 백혈병세포의 출현이 수반되어야 하며
- 2) 출생이래 예상외로 많은 장기에 백혈병 세포의 침윤이 있으며
- 3) 간, 비장, 임파선 및 비조혈기관에 백혈병 세포의 침윤이 있어야 한다.

1959년 Pierce 등¹⁶⁾은 선천성 백혈병을 그 발병시기와 임상 소견에 따라, 첫째 출생시부터 임상증세가 나타나는 군, 둘째 신생아기에 임상증세와 혈액 소견이 나타나는 군, 셋째 3~6주가 된 후에야 증상이 나타나는 군으

로 나누었으며 일본의 三谷 등¹⁷⁾은 첫째 군만이 선천성 백혈병이며 그외는 신생아 백혈병이나 영아 백혈병이라고 생각하여, 둘째 군과 셋째 군을 선천성 백혈병의 범주에 포함시키는데 있어서는 다소의 논쟁이 있을 수 있으나 장기에 백혈병세포 침윤이 심한 경우에는 이 병이 후천적이라기 보다, 모체내에서 백혈병의 원인에 의해 preleukemic state로 있다가 출생후에 백혈병으로 발현된 경우로 보고 6주이내에 증상의 발현이 있는 경우를 선천성 백혈병의 범주에 넣는 것이 타당하다는 의견이 지배적이다¹⁸⁾.

선천성 백혈병의 원인에 대하여는 많은 연구가 있음에도 불구하고 아직 밝혀지지 않은 채로 남아있으나 크게 5가지의 학설로 나누어 생각할 수 있다.

첫째는 모체의 백혈병 유발인자가 태반을 통하여 전달되었을 가능성을 들 수 있다. Erf¹⁹⁾와 Harris¹⁹⁾는 백혈병이나 임파종을 앓는 산모 각각 100예와 129예를 조사하여, 그 자손에서 백혈병이 단 1예도 없음을 들어 백혈병 유발인자의 태반을 통한 전달 가능성을 부인하였으나 Cramblett 등²⁰⁾은 급성 임파구성 백혈병이 합병된 모체에서 출산한 아기가 생후 9개월에 급성 임파구성 백혈병이 병발한 1예를 보고하여 태반을 통한 전달의 가능성을 주장하였다. 둘째로 동물실험을 통해 바이러스에 의한 백혈병의 유발이 증명됨에 따라^{21,22)} herpes virus 등에 의해 염색체 유전자의 변화로 백혈병이 발생되었을 가능성에 관한 보고도 있다. 셋째로 Kravit와 Good 등²³⁾은 4

세이하의 백혈병과 봉고증이 동반된 40예 중 10예가 선천성 백혈병이었고 Pierce 등은 45명의 선천성 백혈병 환아 중 10명에서 봉고증이 발견되었으며¹⁶⁾, 그 외 D₁ Trisomy²⁴⁾, Turner증후군²⁵⁾ Mosaic monosomy 7²⁵⁾ 및 Trisomy 9²⁵⁾, Down 증후군 등²⁶⁾과 선천성 백혈병이 자주 동반된다는 점 등으로 봉고증을 유발하는데 영향을 주는 유전자의 불균형 등 모측 요인을 생각할 수 있다. 넷째로는 태아에 대한 방사선 조사에 의해 백혈병이 발생할 수 있다는 것으로 Steward²⁷⁾와 Manning 등²⁸⁾은 태아에 방사선 조사를 받은 군에서 받지 않은 군보다 선천성 백

혈병의 발병률이 두 배 가량 높다고 보고함으로서 임신초기에 태아에 대한 방사선 조사가 선천성 백혈병을 일으킬 위험성이 높다고 하였다. 다섯째로 한 가족 내에 형제나 쌍둥이에서 같이 발생한 경우는²⁹⁾ 유전적 요인의 가능성을 시사해 주고 있다. 본 예에서는 가족력의 특이사항이나 임신시 방사선 조사, 감염 등의 과거력이 없고 단지 산모가 백반(vitiligo)으로 임신 8주까지 steroid계통의 약물을 복용한 일이 있어 임신초기에 영양인자, 약물, 독소 등에 의한 모체의 요인이 백혈병의 유발에 영향을 미쳤을 가능성을 배제할 수 없다.

Table 1. Peripheral blood and Bone marrow findings

Peripheral blood		Bone marrow	
Hb : 12.0 gm%		Blast	34.8%
Hct : 34.6 %		Promyelocyte	8.5%
WBC : 212,4000/mm ³		Myelocyte	2.8%
Reticulocyte : 19%		Metamyelocyte	3.2%
Platelet count : 21,000/mm ³		Band	3.6%
Differential count		Seg.	31.2%
Blast	47%	Lymphocyte	4.5%
Premyelocyte	9%	Monocyte	0.6%
Myelocyte	0%	Basophil	0%
Band	4%	Eosinophili	0.9%
Seg.	41%		
Lymphocyte	4%		
Monocyte	4%		
Eosinophile	0%		

Table 2. 13 cases of congenital leukemia reported in Korea

No.	Year	Age onset	Sx	Type
1.	1970	3 month	Purpura	ALL
2.	1972	7 day	Poor sucking	AML
3.	1974	28 day	Purpura	ALL
4.	1976	6 hr	Purpura	ALL
5.	1977	3 month	Purpura	AML
6.	1978	45 day	Scalp nodule, fever, rash	ALL
7-9.	1979	37 day	Purpura, nodule	ALL
10.		4 month	Rash, purpura	AMM.L
		1 month	Fever, abdominal mass	ALL
10.	1983	1 month	Scalp nodule	ALL
11.	1984	25 day	Purpura, abdominal distention	AM.L
12.	1985	26 day	Purpura, abdominal distention	ALL
13.	1985	27 day	Abdominal distention, purpura	AMM.L

선천성 백혈병의 임상증상은 백혈병의 일반적 증세를 모두 나타낼 수 있으나 피부결절을 첫 증상으로 하는 경우도 적지 않다^{9,10,30}. 이때 나타나는 피부병변은 백혈병 세포의 침윤이 없이 수포, 농포, 홍반, 자반등의 형태로 나타나는 백혈병양(leukemoid) 피진과 백혈병세포의 침윤을 가지는 피부백혈병(leukemia cutis)으로 나누며³² 후자의 겨우는 주로 두피, 안면, 눈, 코나 체부에서 0.2 cm 내지 3 cm의 단단한 결절로 나타나며 상부표피는 매끄럽고 현미경상 위축된 소견을 보인다. 이와같은 피부백혈병이 생긴 경우에는 예후가 나빠 곧 사망하며 간혹 이 결절이 위축되는 경향을 보이는 경우에도 병자체가 호전되는것을 의미하지는 않는다³².

일반적으로 1세 미만에 별명한 백혈병은 매우 예후가 나쁘며, 이것이 나이에 기인한 영향인지 1세미만에서 예후가 나쁜 백혈병이 아형이 호발하는 까닭인지는 확실치 않으나 예후인자중 1세 미만의 나이는 독립적으로 나쁜 예후를 나타내는 인자로 생각되고 있다³³.

국내에서 이미 보고된 13예를 종합하여 볼때(Table 2). 특이한 사실은 외국의 보고된 예중 대부분이 급성 골수성 백혈병이었음에 비해, 국내의 예중에는 임파구성 백혈병의 빈도가 높다는 것으로, 이는 한국인 성인 백혈병중 급성 골수성 백혈병의 빈도가 높다는 점과 함께 백혈병 아형의 분포양상이 특이하다는 사실을 지적하는 것으로 생각된다.

결 론

저자들은 출생시에 발견된 두혈종 및 피아결절을 주소로 내원하여 선천성 급성 골수성 백혈병으로 진단받고 약물요법을 받던 도중 급성 신부전과 뇌출혈로 사망한 신생아 1예를 부검하고 이의 부검소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Tancre' E: Acute lymphatic leukemia in infants. Arch Kinderh 67:7, 1918 cited from ref. 7.8
- 2) Koch: Zur frage Der Kongenitalen Leukemie, Zentralbl. Fall Path U Path Anat 33:7, 1922 cited from ref. 14
- 3) 이형석, 권혁진, 진동식: 조기영아에서 관찰된 급성 임파구성 백혈병 1예. 소아과 13(5):49-591, 1970
- 4) 지현숙, 이정빈, 김용일, 이상인, 장학진, 김상우 흥창의: 선천성 급성 골수성 백혈병 -Mongolism에 수반된 1부검 증례보고-. 대한병리학회지 6(2):149-155, 1972
- 5) 이투영, 김성수, 차태부, 이종영: 신생아기에 발생한 백혈병 1예. 소아과 17(12):80-82, 1974
- 6) 고소현, 문성환, 김찬영: 선천성 백혈병 부검 1예. 소아과 19:63, 1976
- 7) 홍숙희, 김춘원, 김기홍: 선천성 백혈병. 대한병리학회지 11(2):173-181, 1977
- 8) 정화순, 김인필, 김춘원, 김기홍: 선천성 급성 임파구성 백혈병 1예. 대한병리학회지 12(2):179-183, 1978
- 9) 방경자, 최규종, 이영실: 선천성 백혈병 3예. 소아과 22(5):62-66, 1979
- 10) 권혁철, 김선명, 엄형택, 김상우: 피부결절이 선행된 선천성 백혈병 1예. 소아과 26(8):80-85, 1983
- 11) 정우영, 구의본, 고학주, 황태규, 이순용: 선천성 단구성 백혈병 1예. 소아과 27(10):78-83, 1984
- 12) 최은희, 활상기, 이인순, 이인복, 양의조, 박홍례: 신생아 급성 임파구성 백혈병 1예. 소아과 27(11):59-63, 1984
- 13) 김준식, 이창익, 신동학: 선천성 백혈병 1예. 소아과 27(8):62-67, 1984
- 14) Kelsey WM Jr, Andersen DH: Congenital leukemia. Am J Dis Child 58:1268-2177, 1983
- 15) Bernard J, Mathe G, Delorme JC, Barnoud O: Leukoses of young infants. In the newborn and 1st to 6th month of life; Associated with congenital malformations. Arch franc Pediat 12:470, 1955
- 16) Pierce MI: Leukemia in the newborn infant. J Ped 54:691-706, 1959
- 17) 三谷完夫, 他: 先天性白血病 1部検例. 日兒會誌 16: 422, 1963.
- 18) Erf LA: Leukemia (Summary of 100 cases) and Lymphosarcoma complicated by pregnancy. Am J Clin Path 17:268, 1947
- 19) Harris LJ: Leukemia and pregnancy. Canad. MAJ 68:234, 1953
- 20) Crambelle HG, Friedman JL, Najjar S: Leukemia in an infant born of a mother with leukemia. New Eng J Med 259, 727, 1958
- 21) Engelbret-Holm J, Frederiksen O: Transmission of mouse leukosis to health animals by means of a cell free substance. Acta Path. et microbiol scandina. Suppl 3:145, 1938
- 22) Schwartz SO, Schoolman HM, Szanto PB: Studies in leukemia. IV. Acceleration of the development of

- AKR lymphoma by means of cell free filtrates.
Cancer Res 16:559, 1956
- 23) Kravit W, Good RA: Simultaneous occurrence of Mongolism and Leukemia. *AMAJ Dis Child* 94:289, 1957
- 24) Zuelze W, Good RA: Simultaneous occurrence of mongolism and leukemia. *AMAJ of Dis of Children* 94:289-293, 1957
- 25) Nathan DG Osaki FA: *Hematology of infancy and Childhood*. 2nd Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1981, p. 1010-1011
- 26) Robison LL, NMesbit ME, Sather HN, et al: Down syndrome and acute leukemia in children; A 10-year retrospective survey from childrens cancer study Group. *The Journal of Pediatrics* 105(2):235:242, 1984
- 27) Stewart A, Webb J, Dewitt D: A survey of childhood malignancies. *Brit Med J* 1:1496, 1958
- 28) Manning MD: Conferences on malignancies in childhood. School of Public Health Harvard Boston, 1958
- 29) Anderson RC, Hermann HW: Leukemia in twin children. *JAMA* 158:652-654, 1955
- 30) Stransky E: Beiträge zur Klinischen Hämatologie in Säugling salter, *Monatsschr. Kinderh.* 29:654, 1925 cited from Refer 32
- 31) Morrison M, Samwich AA, Rubenstein RI: Congenital leukemia with chloroma. *Am J Dis child* 58:532, 1939
- 32) Reimann DL, Clemmens RL, Pillsbury WA: Congenital acute leukemia. *J Ped*

= Abstract =

Congenital Acute Myelocytic Leukemia

—An autopsy case—

Kyu Rae Kim, M.D., Eun Kyoung Han, M.D. and In Joon Choi, M.D.

Department of Pathology,
Yonsei University College of Medicine

Chang Hyun Yang, M.D. and Kir Young Kim, M.D.

Department of Pediatrics,
Yonsei University College of Medicine

Leukemia is a rare disease in the newborn infant. We have presented an autopsy case of congenital acute myelocytic leukemia in a female neonate and discussed with review of literature.

At birth, she was relatively in good health with 4.2 kg in body weight except a large cephalhematoma on left parietal scalp and multiple subcutaneous nodules with ecchymosis on entire body surface. Hemoglobin concentration was 12.0 gm/, Hct 34.6% and erythrocyte count was 2.24 millions. Of 212,4000 leukocytes/mm³, 47% were myeloblast. Biopsy of skin nodules reveal leukemia cutis, which disappear dramatically with anticancer drug.

The infant was expired 12 days after admission due to intracerebral hemorrhage and acute renal failure.

Key Words: Congenital leukemia, myelocytic, skin nodule