

肺에 發生한 孤立性 形質細胞腫*

— 1 例 報告 —

朴晚實** · 王永弼** · 金勢華** · 李弘均**

— Abstract —

Solitary Plasmacytoma of the Lung*

— Report of a Case —

Man Sil Park, M.D.** , Young Pil Wang, M.D.** , Se Wha Kim, M.D.** , Hong Kyun Lee, M.D.**

Solitary plasmacytomas of the lung are extremely rare, and are sorts of plasma cell dyscrasia which are characterized by the elaboration of excessive amount of immunoglobulin or their constituent units.

We experienced one case of plasmacytoma on the left lower lobe which was treated by left pneumonectomy. It was proven that the plasmacytoma produced immunoglobulin M and kappa chain by immunofluorescent technique. During the follow up period, 2 1/2 years after surgical removal of tumor mass, there were no local recurrence and dissemination.

緒 論

骨髓外 形質細胞腫(extramedullary plasmacytoma)은 드문 疾患으로 副鼻洞을 包含한 口腔 및 咽喉部에 好發하며^{6,7,8,10,11,20,22} 이외에 胃腸管^{17,18}, 脾臟, 淋巴腺等¹³에서 發生하지만 肺에서 發生한 例은 극히 드물어 1944年 Gordon이⁹ 처음 報告한 이래 世界的으로 10여例의 報告가 있었으나^{2,4,9,12,14,15,18} 國內에서는 아직 報告된 바가 없는 疾患이다.

本 가톨릭醫科大學 胸部外科學教室에서는 肺實質에 發生한 孤立性 形質細胞腫 1例을 手術治驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

* 本 論文은 가톨릭中央醫療院 學術研究造成費로 이루어진 것임.

** 가톨릭大學 醫學部 胸部外科學教室

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic Medical College

1986년 3월 4일 접수

症 例

患者는 66歲 된 女子로 3年間の 間歇的인 血痰을 主訴로 入院하였다. 過去歷上 患者는 入院하기 8年前부터 기침과 객담이 있었다 하며 다른 病院에서 수차례 治療를 받았으나 症勢의 好轉이 없었으며 入院 3年前부터는 객담에 피가 섞여 나오기 시작했다.

患者는 6年前부터 하루에 1匣 정도의 담배를 피웠다 하며 最近에 體重의 減少는 없었다.

入院當時 理學的 所見上 血壓은 130/80mmHg, 脈搏 90/分, 體溫 37.2℃, 呼吸 20/分이었으며 全身狀態는 衰弱해 보였다. 聽診上 呼吸音은 거칠게 들렸으며 左側 肺下部의 呼吸音이 減少되어 있었다. 이외 다른 理學的 所見은 特異한 것이 없었다.

檢査 所見上 血色素 13.3gm/dl, 헤마토크릿 39%, 白血球 3200/mm³: 好中球 50%, 淋巴球 50%로 白血球가 減少되어 있었으며 尿檢査는 正常으로 蛋白質은 檢出되지 않았다. 生化學的 檢査에서는 尿素窒素 9.6

g/dl, 크레아티닌 0.8 mg/dl, 總蛋白 6.4 gm/dl :
 알부민 3.7 gm/dl, 글로불린 2.7 gm/dl, 빌리루빈 0.4
 mg/dl 로 正常이었다.

單純 胸部 X-線上(Fig.-1) 左 下葉에 8.5cm ×

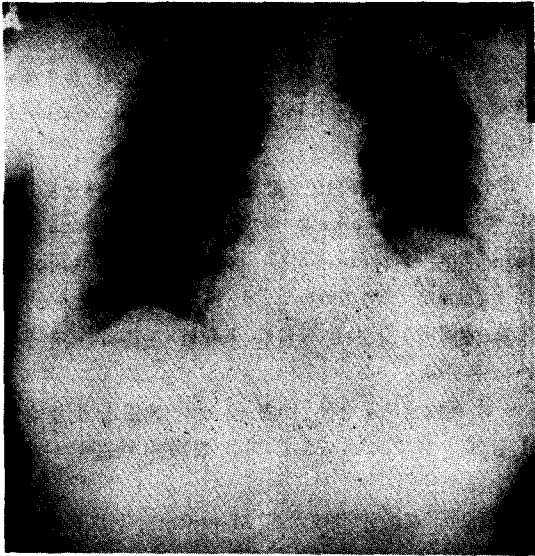


Fig. 1. Posteroanterior roentgenogram of the chest reveals a sharply circumscribed tumor mass in the left lower lobe measuring 8.5cm × 6cm.

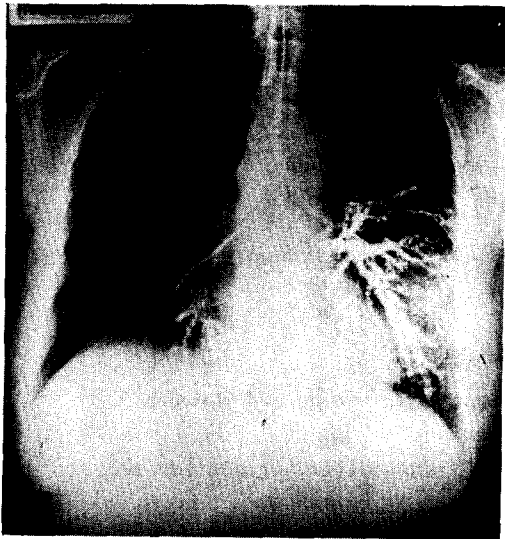


Fig. 2. Bronchogram reveals completely obstructed bronchus of the left lower lobe just below the superior segment of the left lower lobe. The bronchial trees of the ligular division and superior segment of the left lower lobe are displaced by tumor mass.

6 cm 크기의 腫塊 陰影을 보였으며, 氣管支 造影檢查 (Fig.-2)에서는 腫塊 陰影과 함께 左側 下氣管支幹이 上-下葉枝 直下部에서 완전히 막힌 것으로 나타났으며 下舌枝 및 左側 上-下葉枝가 腫塊에 의하여 밀려난 것이 確認되었다.

氣管支鏡 檢查上 左側 下氣管支幹이 外的 腫塊에 의해 완전히 막혀 있었으며 細胞檢查에서는 惡性 細胞를 발견할 수 없었고 氣管支 生檢에서는 部分的인 壞死와 炎症 이외에는 特異한 所見이 없었다.

이상의 所見으로 보아 肺癌의 疑心下에 開胸術을 施行하였다. 手術 所見上 肋膜의 癒著이나 滲出液은 없었으며 8cm × 6cm 크기의 단단한 腫瘍이 左側 下氣管支幹이 分枝되는 部位까지 侵犯되어 있어 左側 肺全切除術을 施行하였다.

切除해낸 左肺의 肉眼的 所見은 연한 黃灰色의 8cm × 6cm 크기의 腫塊가 左側 下氣管支幹의 周圍에 있었으며 下氣管支幹은 완전히 막혀 있었다. 腫塊內에는 部分的인 壞死와 出血이 있었고 周圍의 肺組織은 밀려 있었으나 正常的인 構造를 維持하고 있었다.

病理組織學的 檢查上(Fig.-3) 腫瘍은 比較的 잘 分化된 形質細胞들로 構成되어 있었으며 纖細한 纖維性 基質에 의해 나뉘어져 있었고 두개 이상의 核을 가진 形質細胞와 腫瘍性 巨大細胞도 가끔 觀察할 수 있었으며 細胞質內에는 好酸性 物質이 豊富히 보였다. 肺門 淋巴節에는 腫瘍의 轉移를 발견할 수 없었지만 淋巴洞內에 個個의 形質細胞들이 多數 觀察되었다. 免疫螢光顯微鏡을 利用한 免疫글로불린 標識檢查에서 腫瘍細胞들은 細胞質內에 免疫글로불린 M과 kappa형의 輕鎖(light chain)에 강한 陽性反應을 보였다. 이상의 所見

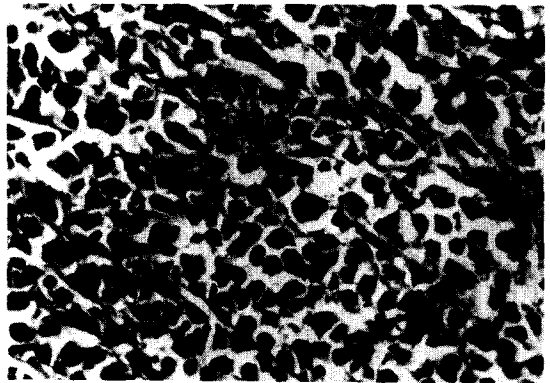


Fig. 3. Photogram of tumor demonstrating uniform sheet of plasma cells. Note giant form in center (H & E, ×400)

으로 形質細胞腫임을 診斷하였다.

多發性 骨髓腫(multiple myeloma)이나 孤立性 骨髓腫의 肺 轉移를 제외하기 위해 頭蓋骨 外에 全身의 骨組織의 X-線 撮影을 施行하였으나 異狀 所見은 發見되지 않았으며 骨髓生檢에서는 4% 정도의 成熟 形質細胞의 增加를 볼 수 있었을 뿐 特異한 所見은 없었다.

手術後 施行한 血清蛋白 電氣泳動에서는 알부민 49.4%, α_1 -글로불린 5.7%, α_2 -글로불린 9.9%, β -글로불린 13.7%, γ -글로불린 21.3%로 γ -글로불린이 增加되어 있었으나 M-成分 特有的 좁고 單一한 peak는 形成하지 않았다. 이어 施行한 血清의 免疫電氣泳動에서는 어떠한 免疫글로불린이 增加되었는지 確認하는데 失敗하였다. 그러나 免疫螢光法과 peroxidase-anti-peroxidase 法을 利用한 組織檢査에서 免疫글로불린 M과 kappa 輕鎖(light-chain)를 生産하는 形質細胞腫임을 알 수 있었다.

患者는 手術後 27 病日째 退院하였으며 現在 2年 6 個月간의 追跡 觀察에서 腫瘍의 局所 再發이나 擴散이 全身 狀態가 良好하게 生活하고 있다.

考 按

骨髓外 形質細胞腫(extramedullary plasmacytoma)은 드문 疾患으로 副鼻洞을 包含한 上氣道에 好發하며^{6,7,8,10,11,20,22} 肺에서는 극히 드물게 發生한다^{2,4,9,12,14,15,18}

男女의 發生 比率은 약 3:1로 男子에게서 많이 發

生하고²⁰ 年齡別로는 50代, 60代에서 好發한다²⁰.

形質細胞에서 發生하는 癌腫은 多發性 骨髓腫(multiple myeloma), 孤立性 骨髓腫(solitary myeloma) 骨髓外 形質細胞腫(extramedullary plasmacytoma) 形質球 白血症(plasma leukemia)과 미만성 形質細胞腫症(diffuse myelomatosis)으로 分類되며 이들은 IgM, IgG, IgD, IgA, IgE 5가지의 免疫글로불린중 어느 한가지의 免疫글로불린만을 過度히 生産해내는 特性을 가지고 있어 monoclonal gammopathy 라 부르기도 한다.

電氣泳動을 施行하여 보면 增加된 血清 免疫글로불린이 單一한 좁은 spike를 形成하여 이를 myeloma protein 혹은 M-protein 이라 부른다. 이런 M-protein은 擴散된 形質細胞腫의 약 90%에서 나타나는 것으로 알려져 있으며 IgG를 過度히 生産하는 경우가 가장 흔하다.

또한 免疫글로불린의 構成 成分인 輕鎖를 生産하여 이 輕鎖가 尿中으로 나오게 되면 特異한 性質을 나타내게 된다.

著者들이 經驗한 例에서는 M-protein 이나 Bence-Jones protein은 觀察할 수 없었으나 免疫螢光顯微鏡을 利用한 免疫글로불린 標識檢査에서 腫瘍細胞들이 免疫글로불린 M과 Kappa 형의 輕鎖를 生産하는 것을 확인할 수 있었다.

이상과 같은 形質細胞의 癌腫들이 서로 別個의 疾患인지 아니면 同一한 疾患인지에 대해서는 論難이 있으나 Helmus는¹¹ 이들 相互間的 關係를 도표(Fig.-4)

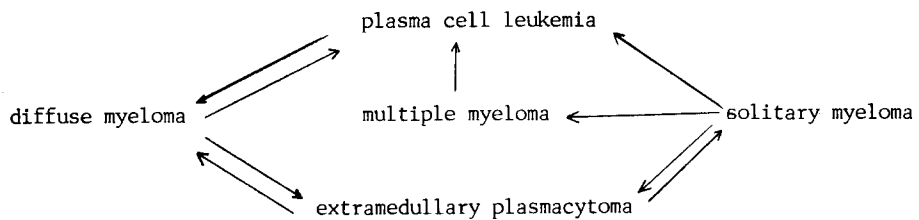


Fig. 4. The interrelationship of the various plasma cell tumors suggested by Helmus.

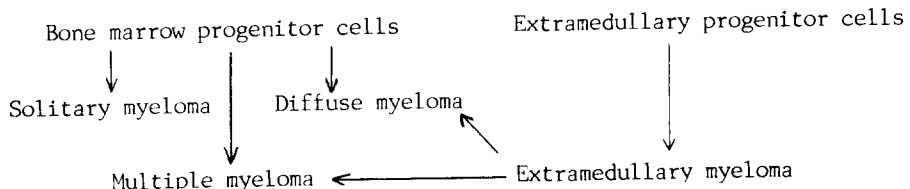


Fig. 5. The relationship of the various plasma cell tumors suggested by Batsakis.

와 같이 說明하였고, Basakis 等²⁰⁾은(Fig. -5) 形質細胞가 分布하는 場所에 따라 2가지의 元祖細胞에서 각각의 形質細胞腫이 發生한다고 생각하였으나 最近에는 骨髓外 形質細胞腫이 上氣道에 주로 나타나고 轉移되는 樣相이 多發性 骨髓腫과 다르게 나타나며 治療에 잘 反應하는 것으로 보아 別個의 疾患으로 把握 하려는 傾向이 있다^{6,20)}.

Snapper 等에 의하면 97例의 形質細胞 癌腫中 1例만이 骨髓外 形質細胞腫이었음을 發表하였고, Carson 等³⁾도 90例의 形質細胞 癌腫中 12例만이 骨髓外 組織에서 發見되었다고 報告한 것으로 보아 骨髓外 形質細胞腫은 드문 疾患임을 알 수 있다.

이러한 骨髓外 形質細胞腫도 Wiltshaw에²⁰⁾ 의하면 大部分이 上氣道에서 發見되었고 一部가 胃腸管^{17,18)}, 淋巴腺 및 脾臟等에¹³⁾서 發見되었고 肺에서 形質細胞腫이 發見된 경우는 극히 드물어 1944年 Gordon이⁹⁾ 처음 報告한 이래 全世界的으로 10여例의 報告가 있을 뿐이다^{2,4,9,12,14,15,18)}.

肺에서 發生한 形質細胞腫의 症勢는 文獻에 의하면 症勢없이 우연히 X-線上에서 腫瘍이 發見된 경우^{14,15)}, 기침, 發熱^{2,9)}, 體重減少²⁾, 疲勞感¹⁸⁾, 呼吸困難^{4,12,18)}, 鼻閉鎖感等 이 병 特有의 症勢 보다는 肺의 氣管支閉鎖에서 오는 一般的인 症勢를 보였다.

單純 胸部 X-線上 氣管支腫대 나타나는 腫塊 陰影과 類似하게 나타나며 때로 氣管이나 큰 氣管支에서 發生하여 閉鎖를 일으키기도 한다^{2,4,9,12,14,15,18)}.

尿檢査에서는 Bence-Jones protein을 檢出할 수 있는 경우가 있으며 血清의 電氣泳動에서 增加된 免疫글로불린의 좁고 單一한 spike를 形成하는 M-component가 나타나는 경우가 있으며^{2,19)} 免疫電氣泳動을 施行하면 어떠한 免疫글로불린이 增加되었는가를 알 수 있다^{2,19)}.

組織學的으로 形質細胞腫은 形質細胞肉芽腫^{1,24)}(plasma cell granuloma)과 鑑別을 要하며 形質細胞腫이 形質細胞만으로 構成되어 있는데 반하여 形質細胞肉芽腫은 組織球, 淋巴球, 纖維芽細胞와 形質細胞 때로는 巨大細胞들이 混合되어 나타난다.

治療는 外科的으로 腫瘍을 除去하는 法, 放射線 治療와 化學療法等 3가지가 있으나 Wiltshaw에²⁰⁾ 의하면 모두 治療에 잘 反應하는 것으로 報告하고 있다(Table -1).

Wollersheim 等은²¹⁾ 骨髓外 形質細胞腫은 放射線 治療가 最善의 方法이라 했으며 放射線 治療를 施行하였

Table 1. Treatment of the primary site and the incidence of local recurrence extramedullary plasmacytoma.

Initial treatment	No. cases	Local recurrence	
		No.	%
Surgery	60	25	40
Radiotherapy	53	18	34
Surgery and radiotherapy ± chemotherapy	44	7	16
Chemotherapy alone	3	P	

을 경우 10年 生存率이 50% 이상이라고 했다. 그러나 手術을 施行하였던 6名의 患者도 그 結果는 滿足스러운 것으로 1名이 手術後 52個月 後에 死亡하였으며 나머지 5名은 15個月에서 135個月이 지난 후까지 生存하였다고 報告한 바 있으며 著者例에서도 手術後 2年 6個月이 지난 現在까지 局所 再發이나 擴散 없이 全身 狀態가 良好하게 生活하고 있다.

結 論

本 가톨릭大學 醫學部 胸部外科學教室에서는 肺에 發生한 孤立性 形質細胞腫 1例를 手術治驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Bahadori, M., and Liebow, A.A.: *Plasma cell granulomas of the lung. Cancer* 31:191, 1973.
2. Baroni, C.D., Mineo, T.C., Ricci, C., Guarino, S., and Mandelli, F.: *Solitary secretory plasmacytoma of the lung in 14-year-old boy. Cancer* 40:2329, 1977.
3. Carson, C.P., Ackerman, L.V., and Maltby, J.D.: *Plasma cell myeloma; A clinical, pathologic and roentgenologic review of 90 cases. Am. J. Clin. Pathol.* 25:849, 1955.
4. Childress, W.G., and Adie, G.C.: *Recurrent plasmacytoma of the lung. J. Thorac. Surg.* 29:480, 1955.
5. Conklin, R., and Alexanian, R.: *Clinical classification of plasma cell myeloma. Arch. Intern. Med.* 135:139, 1975.
6. Corwin, J., and Lindberg, R.D.: *Solitary plasmacytoma of bone vs. extramedullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma. Cancer* 43:1007, 1979.
7. Dolin, S., and Dewar, J.: *Extramedullary plasmacytoma.*

- Am. J. Pathol.* 32:83, 1956.
8. Fu, Y-S., and Perzin, K.H.: *Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: A clinicopathologic study. IX. plasmacytomas.* *Cancer* 42:2399, 1978.
 9. Gordon, J. and Walker, G.: *Plasmacytoma of the lung.* *Arch. Path.* 37:222, 1944.
 10. Hellwig, C.A.: *Extramedullary plasma cell tumors as observed in various locations.* *Arch. Path.* 36:95, 1943.
 11. Helmus, C.: *Extramedullary plasma cell tumors of the head and neck.* *Laryngoscope* 74:553, 1964.
 12. Hill, L.D. III, and White, M.L. Jr.: *Plasmacytoma of the lung.* *J. Thoracic. Surg.* 25:187, 1953.
 13. Kandel, L.B., Harrison, L.H., Woodruff, R.D., Williams, C.D., and Ahl, E.T. Jr.: *Renal plasmacytoma: A case report and summary of reported cases.* *J. Urol.* 132:1167, 1984.
 14. Kernen, J., and Meyer, B.W.: *Malignant plasmacytoma of the lung with metastases.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51:739, 1966.
 15. Kilburn, K.H., and Schmidt, A.M.: *Intrathoracic plasmacytoma: Report of a case of review of the literature.* *Arch. Int. Med.* 106:362, 1960.
 16. Kyle, R.A., and Bayrd, E.D.: *"Benign" monoclonal gammopathy: A potential malignant condition?* *Am. J. Med.* 40:426, 1966.
 17. Schweers, C.A., Shaw, M.T., Nordquist, R.E., Rose, D.D., and Kell, T.: *Solitary cecal plasmacytoma: Electron microscopic, immunologic, and cytochemical studies.* *Cancer* 37:2220, 1976.
 18. Tenholder, M.F., Scialla, S.J., and Weisbaum, G.: *Endobronchial metastatic plasmacytoma.* *Cancer* 49:1465, 1982.
 19. Wile, A., Olinger, G., Peter, J.B., and Dornfeld, L.: *Solitary intraparenchymal pulmonary plasmacytoma associated with production of an M-protein; Report of a case.* *Cancer* 37:2338, 1976.
 20. Witshaw, E.: *The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis.* *Medicine* 55:217, 1976.
 21. Wollersheim, H.C.H., Holdrinet, R.S.G., and Haanen, C.: *Clinical course and survival in 16 patients with localized plasmacytoma.* *Scand. J. Haematol.* 32:423, 1984.
 22. Woodruff, R.K., Whittle, J.M., and Malpas, J.: *Solitary plasmacytoma; I: Extramedullary soft tissue plasmacytoma.* *Cancer* 43:2340, 1979.
 23. Woodruff, R.K., Malpas, J.S., and White, F.E.: *Solitary plasmacytoma; II: Solitary plasmacytoma of bone.* *Cancer* 43:2344, 1979.
 24. 정덕용, 한병신, 장동철, 임승평, 홍장수, 이영 : *형질세포 육아종 2예 보고. 대한흉부외과학회지.* 18 : 487, 1985.