

□ 증 례 □

기관지내 종괴로 발현된 일차성 폐 형질 세포종 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실

서순용, 고강지, 김청호, 김연호, 이승룡, 이상엽
김제형, 신 철, 심재정, 인광호, 강경호, 유세화

=Abstract=

A Case of Primary Pulmonary Plasmacytoma Presenting as Endobronchial Mass

Soon Yong Suh, M.D., Gang Jee Ko, M.D., Chung Ho Kim, M.D.,
Youn Ho Kim, M.D., Sung Yong Lee, M.D., Sang Yeub Lee, M.D.,
Je Hyeong Kim, M.D., Chol Shin, M.D., Jae Jeong Shim, M.D.,
Kwang Ho In, M.D., Kyung Ho Kang, M.D., Se Hwa Yoo, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine Korea University, SEOUL, KOREA

Extramedullary plasmacytoma(EMP) comprises 5% of all plasma cell neoplasms and commonly occurs in the upper airway or digestive tract. However, it rarely develops in the lungs. We present a case of primary pulmonary plasmacytoma in a 45 year old man, who presented as an endobronchial mass with a pleural effusion, but without evidence of multiple myeloma. The treatment options for EMP include surgery, surgery and radiotherapy, surgery and chemotherapy or chemotherapy alone. Surgery and radiation therapy appeared to be equally effective forms of treatment. The local recurrence rate was reported to be 30%, with 48% progressing to multiple myeloma, and median survival was reported to be 63-101 months. Our patient was initially treated with melphalan and prednisolone. However the disease progressed, and radiotherapy was combined with chemotherapy. In addition, the chemotherapy regimen was also changed to thalidomide and dexamethasone. The patient did not respond to this treatment regimen and finally died. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2004, 56:664-669)

Key words : pulmonary plasmacytoma, extramedullary plasmacytoma, endobronchial mass.

Address for correspondence:

Sang Yeub Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Korea University

126-1, 5Ga, Anam-dong, Sungbuk-gu, Seoul, 136-705 Korea

Phone : 02-920-5570 Fax : 02-929-2045 E-mail : pulsy0309@hotmail.com

서 론

수질의 형질세포종(Extramedullary plasmacytoma)은 형질세포의 악성증식이 골 밖의 여러 조직에서 기원하는 드문 질환으로 형질세포종양의 5%를 차지한다. 이중 80% 이상이 상기도에서 발생되며, 3-13% 정도가 위장관에서 발생하며 하기도에서 발생하는 경우는 극히 드문 것으로 알려져 있다.

저자들이 조사한 바로는 국내에서 일차성 폐 형질세포종에 대한 보고는 99년 1예¹⁾가 있었으나 현재까지 기관지내 종괴로 발현된 일차성 폐 형질세포종에 대해 보고된 경우는 없었다.

이에 저자들은 기관지내 종괴로 발현된 일차성 폐 형질세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 허○득, 45세, 남자

주 소 : 약 한달 전부터 발생한 기침과 발열

현병력 : 평소 건강하던 자로 내원 한달 전부터 상기 증세가 발생하였고 증상 지속되어 local clinic 내원하여 흉부 X-선 및 전산화 단층 촬영후 폐암 의심 하에 전원됨.

과거력 및 가족력 : 고혈압, 당뇨, 결핵, 간염 없었으며 20년 전 장천공으로 수술 받은 과거력 있었다. 20년간 하루 담배 한 갑씩 흡연하였고, 1주에 2-3차례 소주 1병씩 음주하였으며 가족력상 특이 사항 없었다.

이학적 소견 : 혈압 100/80mmHg, 맥박 78회/분, 체온 36.5도, 호흡수 20회/분이었고 급성 병색을 보였고 결막 창백이나 공막 황달 소견은 없었으며 경부와 액와부에 만져지는 종물이나 림프절 비대는 없었다. 흉부청진상 심음은 규칙적이고 심잡음은 들리지 않았으며 호흡음은 우하엽에서 감소되었으나 수포음은 들리지 않았다. 복부촉진상 간,

비장 종대는 관찰되지 않았고 사지부종은 관찰되지 않았다.

검사실소견 : 내원시 말초혈액검사상 혈색소 13.2 mg/dl, 헤마토크리트는 38.9% 백혈구 8,390/uL 혈소판 382,000/uL이었다. BUN과 Cr는 각각 7.3mg/dL와 0.8mg/dL소견을 보였으며 전해질은 Na 141 mmol/L, K 4.5mmol/L Ca 10.3mg/dl로 정상 범위 내에 있었다. 간기능 검사상 AST, ALT는 정상 소견을 보였고 단백질은 7.1g/dL, 알부민은 4.3g/dL소견을 보였다. 뇨 검사상 뇨 단백 소견 없었다. ESR, CRP는 각각 66mm/hr, 58.8mg/dl로 증가된 소견을 보였으며 혈액 응고 검사는 모두 정상 범위 안에 있었다. 종양 표지자 검사상 CEA는 1.4 ng/mL CA 19-9는 12.5 IU/mL로 정상범위에 있었고 β 2-microglobulin은 1.36 mg/L로 정상 범위에 있었으며 혈청 및 뇨 단백전기영동검사(serum, urine protein electrophoresis(PEP))상 paraprotein소견 없었고 혈청 및 뇨 면역 전기영동검사(serum, urine Immunofixation electrophoresis(IEP))상 IgG, IgA, IgM, kappa 그리고 lamda 항혈청(antiserum)에서 비정상 band 소견 관찰되지 않았다.

흉수천자 검사상 S.G.(비중) : 1.028, pH 8.0, WBC 수 1500(Neutrophil 12%, Lymphocyte 88 %) ADA 16.0 IU/L, Glucose 118 mg/dL, Protein 4600 mg/dL이었다. 객담 세포 검사, 흉수 세포 검사상 종양 세포 음성이었다. 폐기능 검사상 TLC 4.48L(정상 예측치의 70%) FVC 2.97L(정상 예측치의 63%) FEV1 2.50L(정상 예측치의 70%) FEV1/FVC 84% DLCO 19.7ml/min/mmHg(정상 예측치의 81%) 이었다.

골수 조직 검사에서 형질세포(plasma cell) 증식은 관찰되지 않았다.

방사선학적 소견 : 내원당시 단순 흉부 촬영 소견상(Fig. 1) 우폐문의 증대 소견과 함께 흉수가 관찰되었다. 흉부전산화 단층촬영소견에서는 우폐하엽에 4cm크기의 경계가 불명확한 종괴(mass)가

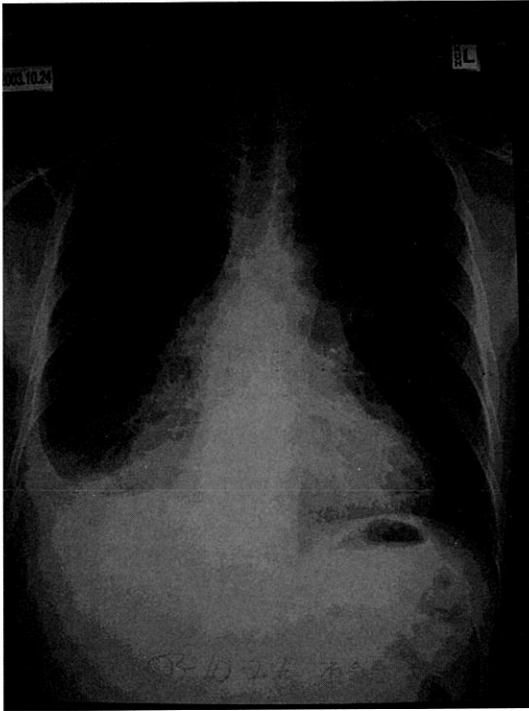


Fig. 1. Chest X-ray showing Rt. hilar enlargement and pleural effusion

관찰되었으며 우폐하엽의 기관지 폐쇄소견과 함께 폐쇄성 폐렴소견이 관찰되었다. 기관분기부 하부 및 우측 기관지 주위 림프절 종대 소견 및 종격동, 좌심방 우하폐정맥에 침윤소견 관찰되었다.

두개골, 요추 단순촬영상 특이소견은 없었다.

기관지 내시경 소견 : 우폐하엽 기관지의 대부분을 폐쇄시키는 종괴가 관찰되어 조직검사를 시행하였다. 그리고 우폐중엽과 intermedius bronchus에도 불규칙한 점막 침윤(mucosal infiltration)이 관찰되었다.

병리학적 소견 : 매우 분화가 나쁜 작고 둥근 세포 (small round cell)로 구성된 종양이 관찰되었고 종양세포들은 monotonous round cell로 구성되었으며 prominent nucleoli가 특징적이며 세포질은 비교적 풍부하였으며 mitosis가 매우 흔하고 심한 괴사가 동반 되었으며 표면은 부분적으로 metaplastic squa-

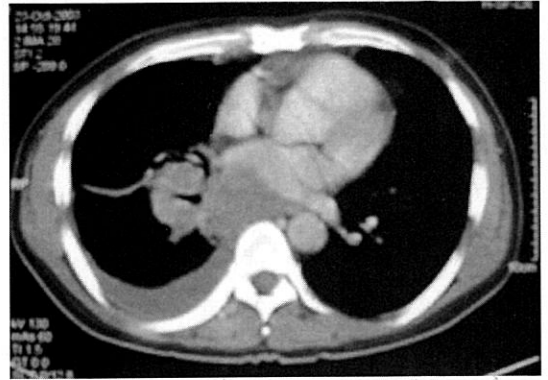


Fig. 2. Chest CT showing about 4cm sized, ill-defined, lobulated contoured soft tissue mass in RLL and subcarinal, Rt hilar, peribronchial lymph nodes enlargement and pleural effusion.

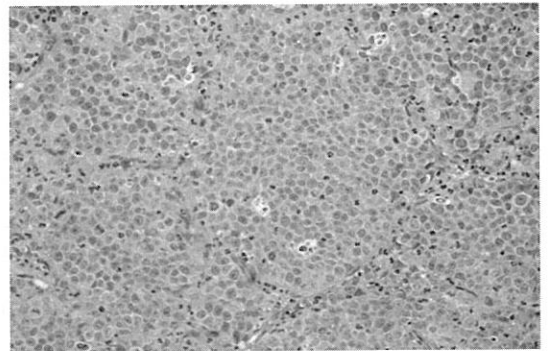


Fig. 3. Microscopic finding of plasmacytoma. They are typical small round cells with prominent cytoplasm and nucleoli.(H&E Stain X 400)

mous epithelium으로 피복되었다. 면역염색 검사상 LCA(leucocyte common antigen), CD79a, Vs38 양성이었다.

치료 및 경과 : 환자는 기관지 내시경에서 얻은 조직검사항 형질세포종(plasmacytoma)소견을 보였다. 골수 검사상 다발성 골수종 소견이 없어 수질의 형질세포종으로 진단하였다. 림프절 전이소견 및 전신 상태 불량하여 Melphalan과 prednisolone으로 항암치료를 시작하였으나 우폐하엽 종괴가 증가하여 방사선 치료를 병합(daily 250cGy up to 5000-6000

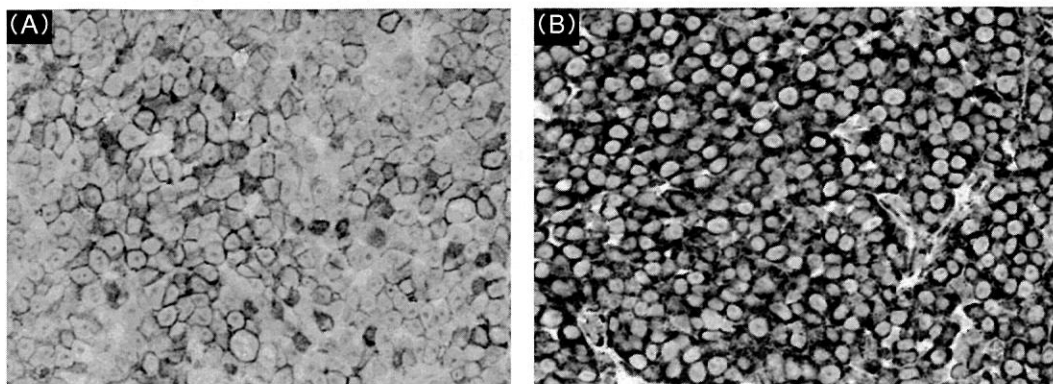


Fig. 4. Immunohistochemical stan.(x800) (a) LCA(+), (b) vk38(+).

Table 1. Diagnostic criteria for extramedullary plasmacytoma

1. Biopsy of tissue showing plasma cell histology
2. Bone marrow plasma cell infiltration not exceeding 5% of all nucleated cells
3. Absence of osteolytic bone lesion or other tissue involvement
4. Absence of hypercalcemic or kidney failure
5. Low serum M-protein concentration, if present

cGy)하였으나 계속 악화되어 Thalidomide 및 de-xamethasone요법으로 바꾸었고, 그러나 호전 없이 결국 사망하였다.

고 찰

형질세포종(plasmacytoma)은 다발성 골수종, 단발성 골 형질세포종(solitary bone plasmacytoma), 수질의 형질세포종(Extramedullary plasmacytoma), 형질세포성 백혈병(plasma cell leukemia) 네 가지로 분류된다. 수질의 형질세포종은 다발성 골수종의 전신증후없이 형질세포의 악성 증식이 연부조직에서 기원하는 드문 질환으로 형질세포종의 5%를 차지한다². 가장 흔한 형질세포종양인 다발성 골수종도 수질의 침범이 정상적으로 세망내피계세포를 많이 가지고 있는 기관인 간, 비장, 림프절, 신장, 위장관 등에서 발생한다. 드물게 흉강(thoracic cavity)에서 발견되는 대부분의 경우에도 다발성 골수종과의 연관이 있으며, 일차성으로 폐

에 발병하는 경우는 극히 드물다³. 수질의 형질세포종의 대부분(80%이상)이 상기도에서 발생하며 피부, 장관, 폐, 갑상선, 고환, 유방, 방광 등에서는 낮은 빈도로 발생한다⁴. Wasserman T⁵는 일차성 폐 형질세포종 19명의 환자를 대상으로 한 후향적 연구에 의하면 남녀 비는 동등했으며 진단 시의 중앙연령은 42.3(3-72세)세였고 이것은 다른 수질의 형질세포종에서 남녀비가 3-5:1, 중앙연령이 50세인 것과 대조되는 점이라 하였다⁶. 수질의 형질세포종의 진단기준은 표 1.과 같으며 본 증례에서는 골수검사에서 형질세포조건이 없고 고칼슘혈증이나 골에 lytic lesion이 없으며 기관지 내시경에서 얻은 조직으로부터 형질세포를 확인함으로써 진단할 수 있었다. 폐 형질세포종은 폐문(hilum)부위에 폐 결절(nodule) 형태로 가장 많이 표현된다. 우폐 좌폐 동등하게 발생하며 상엽에서 가장 흔히 발생하는 것으로 알려져 있다³. 그러나 lobar consolidation이나 bilateral diffuse infiltration의 형태로도 드물게 관찰된다⁷. 따라서 가장 유용한 진단

방법은 미세침흡인술(fine needle aspiration)이나 개흉술을 통한 조직검사이며 객담 세포 검사나 기관지내시경은 진단율이 낮다⁶. 그러나 본 증례에서는 흉부 CT상 기관지내 종괴 소견이 관찰되었고 진단을 위해 기관지내시경을 시행하여 기관지 내시경에서 얻은 조직에서 면역조직화학검사로 형질세포를 확인하였다. 면역조직화학검사는 단일클론성 형질세포를 확인하는데 필수적이며, 본 증례에서는 LCA, CD79a, Vs38 양성으로 plasmacytoma를 확진할 수 있었다. 폐 형질세포종의 치료는 수술적 절제 또는 수술적 절제에 방사선 치료나 항암치료를 병합 또는 단독으로 항암 치료하는 것이다. 수술이나 방사선 치료의 효과는 동등하다는 보고도 있으며 이후 보조적 항암치료의 효과는 알려져 있지 않은 상태이다⁸. Wiltshaw등에 의하면 폐 이외의 수질의 형질세포종에서는 결과에 있어 이러한 치료의 방법의 종류에 의한 차이가 없는 것으로 보고하였으며 30%에서 국소적 재발을 하며 48%에서 다발성골수종으로 진행하며 40%에서 10년 생존하였다⁸. 따라서 골수의 형질세포종의 예후는 다발성 골수종의 발생여부와 직접 관련된다⁹. 그러나 일차성 폐 형질세포종은 다른 형질세포종과 달리 소수에서만 다발성골수종으로 진행되는 것으로 알려져 있으며 국소적으로 재발하며 림프절이나 뼈로 국소적으로 퍼진다⁴. 본 증례에서는 진단시 림프절 전이소견 및 전신상태가 불량하여 수술은 시행 받지 못하고 항암치료를 시작하였으며 경과 악화되어 시행한 흉부전산화 추적검사에 우폐하엽의 종괴 및 주변 림프절의 크기의 증가와 우상엽 및 좌하엽에 새로운 결절이 발생하였다. 새로운 병변 발생시 방사선치료를 병합하고 항암제 요법을 바꾸는 것이 도움이 된다¹⁰. 방사선 치료 병합하고 항암제요법을 바꾸었으나 계속 악화하여 사망하였다.

이상으로 저자들은 기관지내 종괴로 발현된 일차성 폐 형질세포종을 경험하여 문헌과 더불어 보

고하는 바이다.

요 약

저자들은 기관지내 종괴로 발현된 일차성 폐 형질세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 김유미, 김승철. 원발성 폐 형질세포종: 1예보고. 대한방사선의학회지 1999;40:887-9.
2. Hayes-lattin B, Blanke CD, Deloughery TG. Pulmonary and intracerebral Plasmacytomas in a patient without multiple myeloma; A case report. American journal of hematology 2003;73:131-4.
3. Wise JN, Schaefer RF, Read RC. Primary pulmonary plasmacytoma: A case report. Chest 2001;120:1405-7
4. Joseph G, Pandit M, Korfhage L. Primary pulmonary plasmacytoma. cancer 1993;71:721-4.
5. Wasserman T. Diagnosis and management of plasmacytoma. Oncology 1987;1:37-40.
6. Wang J, Pandha HS, Treleaven J, Powles R, Metastatic Extramedullary Plasmacytoma of the Lung. Leukemia and lymphoma 1999; 35(3-4):423-5.
7. Horuchi T, Hirokawa M, Oyama Y, Kitabayashi A, Satoh K, Shindoh T, et al. Diffuse pulmonary infiltrates as a Roentgenographic Manifestation of Primary Pulmonary Plasmacytoma. The American journal of medicine 1998;105:72-4.
8. Piard F, Yaziji N, Jarry O, Assem M, Martin

- L, Bernard A, et al Solitary plasmacytoma of the lung with light chain extracellular deposits: a case report and review of the literature. *Histopathology* 1998;32:356-61.
9. Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine* 1976;55:217-38.
10. Brackett E, Myers JR, Sherman CB. Laser treatment of endobronchial extramedullary plasmacytoma. *Chest* 1994;106:1276-7.
-