

양측 비강과 비인두에 발생한 다발성 골수의 형질세포종 1예

이화여자대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실

박현주 · 문경래 · 배정호 · 이승신

A Case of Multiple Extramedullary Plasmacytoma Arising from Both Nasal Cavity and Nasopharynx

Hyun-Joo Park, MD, Kyung Ray Moon, MD, Jung Ho Pae, MD and Seung-Sin Lee, MD

Department of Otolaryngology, Ewha Womans University School of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Extramedullary plasmacytoma is a neoplastic proliferation of plasmacytes in reticuloendothelial tissue and is found predominantly in the head and neck region, especially in the upper respiratory tract and the oral cavity. The most common subsites are the paranasal sinuses, nasal cavity and nasopharynx. The tumor can be staged according to the spread of the disease and has been rarely met in the form of multiple lesions below the 10%. We have recently experienced a case of multiple extramedullary plasmacytoma arising from both nasal cavity and nasopharynx treated with surgical excision and postoperative radiotherapy. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:541-4)

KEY WORDS : Plasmacytoma · Extramedullary · Nasal cavity · Nasopharynx.

서론

형질세포종은 세망내피 조직 내에 형질세포의 비정상적인 증식을 보이는 종양으로, 임상 및 병리학적 양상에 따라 다발성 골수종(multiple myeloma), 고립성 골수종(solitary plasmacytoma of bone), 골수와 형질세포종(extramedullary plasmacytoma)으로 분류된다.¹⁾ 골수와 형질세포종은 형질세포종의 2% 미만으로 발생하는 매우 드문 질환으로 골수를 침범하지 않고 독립적인 병소에서 발생한다.^{2,3)} 특히 림프조직이 풍부한 상기도, 상부 소화관에서 75~80%가 발생하며, 그 중 75% 정도가 부비동, 비강 및 비인두에서 발생한다.⁴⁻⁶⁾ 대부분 단발성으로 발생하며 다발성인 경우는 10% 정도로 드물다.⁷⁾ 최근 저자들은 비폐색을 주소로 내원한 42세 남자 환자의 양측 비강 및 비인두에서 다발성으로 발생한 골수와 형질세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

42세 남자 환자가 1년 전부터 지속된 비폐색 및 혈성 후 비루를 주소로 내원하였다. 내원시 환자는 우측 비폐색과 구호흡을 호소하였으며 이충만감이나 난청 등의 증상은 없었다.

비내시경검사상 우측으로의 비중격 만곡이 있었고 우측 비중격 점막에 부착된 출혈성 연종물(Fig. 1A) 및 좌측 비강 내 직경 약 5 mm 크기의 적갈색 난형 종괴가 다수 관찰되었다(Fig. 1B). 또한 비인두의 좌측 측벽에 표면이 울퉁불퉁하고 부분적 출혈성 피사를 보이는 직경 1.5 cm 크기의 유경성 난형 종괴가 관찰되었다(Fig. 1C). 양측 고막, 구인두는 정상이었고, 두경부에서 촉진되는 림프절이나 종물은 없었다. 부비동 전산화단층촬영에서 우측 비중격 점막의 심한 비후와 좌측 비인두 측벽에서 기원하는 1.5×1.5×1.0 cm 크기의 연조직 음영이 관찰되었고 주위의 골파괴나 변형은 보이지 않았으나 촬영시 조영증강을 하지 않아 조영증강의 정도를 확인할 수 없었다(Fig. 2). 외래에서 시행한 우측 비중격 종물의 부분적 절제 생검 및 면역조직화학검사에서 lamda light chain에 양성인 형질세포종으로 확인되었다(Fig. 3). 좌측 비강 및 비인두 종물에 대한 조직학적 검사와 우측 비중격에 발생한 형질세포종의 수술적 제거를 위해 전신마취하

논문접수일 : 2009년 2월 25일 / 심사완료일 : 2009년 5월 4일

교신저자 : 이승신, 158-710 서울 양천구 목동 911-1

이화여자대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실

전화 : (02) 2650-6166 · 전송 : (02) 2648-5604

E-mail : seungsin2@ewha.ac.kr

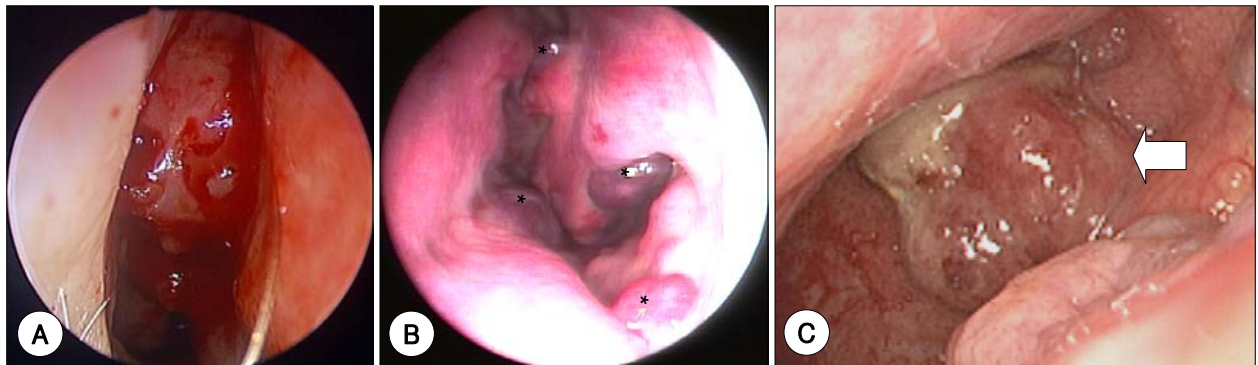


Fig. 1. Preoperative nasal endoscopic findings. A soft, easy touch bleeding, polypoid mass is noted in the right nasal cavity (A). There are multiple small, ovoid, reddish brown masses (blue asterisk) in the left nasal cavity (B). Ovoid, 1.5×1.5×1.0 cm sized mass with lobulating surface is noted in the left posterior choana. The stalk of this mass (white arrow) is attached to the left posterolateral nasopharyngeal wall (C).

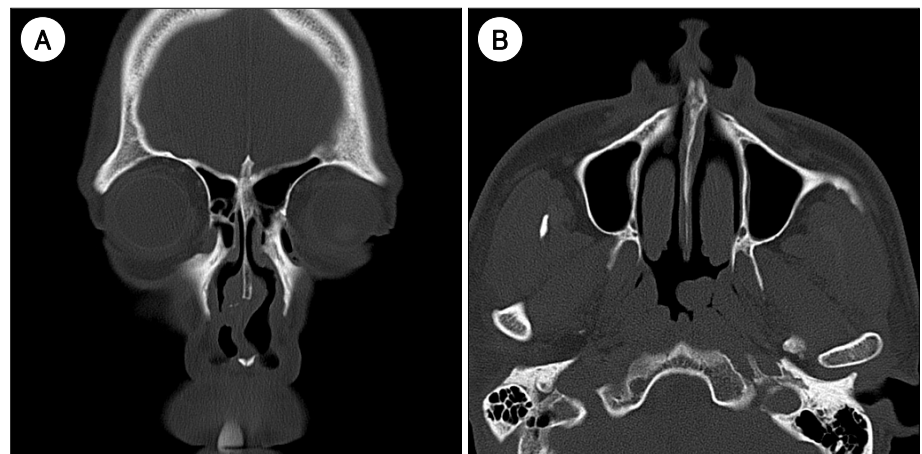


Fig. 2. Preoperative CT findings. In coronal view, abnormal soft tissue density is seen at the anterior one third of the right nasal septum (A). In axial view, a well circumscribed, protruding and lobulated soft tissue mass is noted at the left posterolateral nasopharyngeal wall (B).

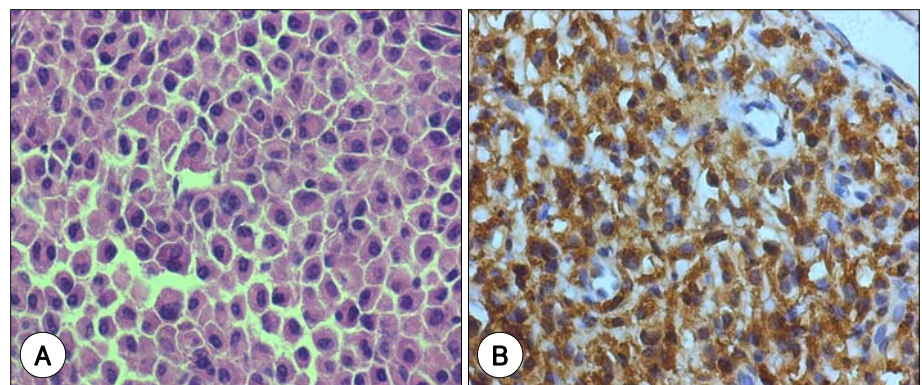


Fig. 3. Histopathologic findings. Mature plasma cells have hyperchromatic eccentric bizarre nuclei and abundant eosinophilic cytoplasm (A, H&E stain, ×400). The tumor cells show an immunoreactivity for lambda light chain (B, ×400).

에 종양 절제술을 시행하였다. 우측 비중격 종물의 경우 종물로 인한 비중격의 골변형이나 골과괴는 관찰되지 않고 종양과 비후된 점막의 육안적 구분이 어려워 함께 제거하였다. 비중격의 뼈와 연골은 골연골막과 함께 보존하였고 노출된 골연골부에 0.5 mm silastic 판을 Vicryl 4~0를 이용하여 비중격에 고정하고 4주간 거치하였다. 비인두 종물은 단발성이고 유경성이어서 수술적으로 쉽게 제거되었지만 좌측 비강 내 존재하는 종물은 다발성이고 무경의 형태로 완전한

제거가 어려웠기 때문에 하비갑개, 비강측벽, 비강저에 위치하고 있는 종물만 일부 제거하였다. 조직검사 결과는 우측 비중격, 좌측 비강 및 비인두 종물 모두 형질세포종으로 보고되었다. 술 후 시행한 골수검사, 말초혈액 도말검사, 소변 Bence-Jones 단백, 혈청 칼슘, 혈청단백 전기영동검사, 면역단백 전기영동검사에서 이상 소견이 없었고 골격근 방사선검사, 복부 초음파, 전신 자기공명영상 및 골주사검사에서 전이가 발견되지 않아 다발성 골수종이 아닌 골수외 형

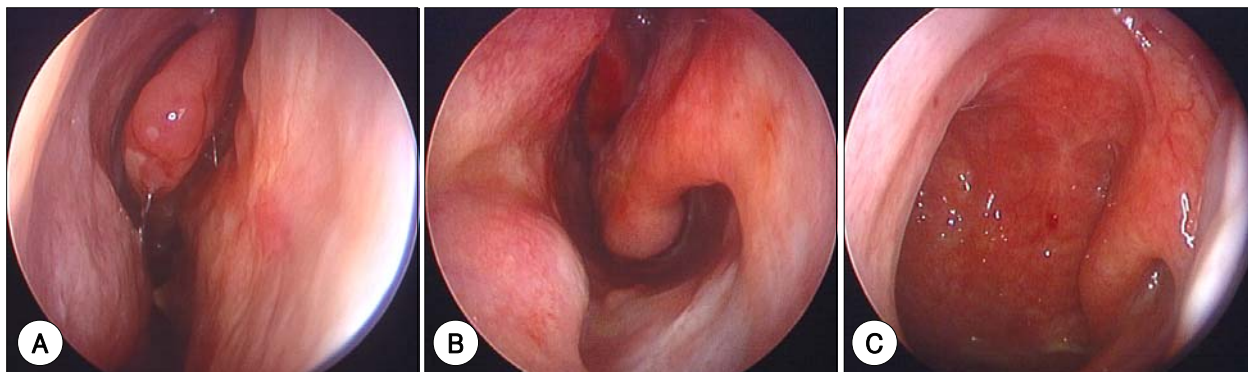


Fig. 4. Endoscopic findings of right (A) and left nasal cavities (B) and left nasopharynx (C) after 20 months of operation. Previous tumor removal site was covered with a lining mucosa and partially fibro-like scar tissue. There is no evidence of recurrence in both nasal cavities and left nasopharynx.

질세포종으로 확진되었다. 술 후 4주째 환자는 방사선 종양 학과로 전과되어 비인두 부위에 총 23회에 걸쳐 5주간 4,140 cGy의 방사선 치료를 시행하였다. 술 후 20개월째 시행한 비내시경상 국소 재발의 소견은 보이지 않았으며, 혈액 종양 내과에서 정기적인 혈액과 소변검사를 통해 다발성 골수종의 전환 여부를 추적관찰 중에 있다(Fig. 4).

고 찰

형질세포종은 형질세포의 비정상적인 증식을 보이는 B형 림프구에서 기원하는 종양이다. 다발성 골수종은 전신의 골수 및 장기를 침범하는 반면 고립성 골수종이나 골수와 형질세포종은 국소적인 형태의 종양이며 이들 사이에 조직학적인 차이점은 발견되지 않는다.⁸⁾ 이 중 골수와 형질세포종은 두경부 종양의 1% 미만으로 매우 드문 질환이며, 남자가 여자에 비해 약 4배 정도 더 많이 생기고 50~70대에 호발한다.^{3,9)} 대개 단발성으로 발생하며 다발성으로 발생하는 경우는 드물다. 병변의 범위에 따라 병기가 결정되며 한 부위에 국한된 경우는 1기, 국소 침범 또는 국소 림프절이 침범된 경우는 2기, 전신적인 전이를 보이는 경우는 3기이다.⁷⁾ 국내 문헌에 보고된 골수와 형질세포종으로 비중격, 비인두, 전두동, 편도와 아데노이드, 후두에 발생된 예들이 있었지만,^{1,2,6,10,13)} 비중격, 비강 및 비인두에 다발성으로 이환된 경우는 보고된 바가 없다.

증상은 종양으로 인한 압박과 폐색으로 나타나며 종양의 크기와 위치에 따라 다르다. 비중격에서는 비폐색, 비출혈, 비루 등을 보이고 비인두를 침범한 경우에는 비폐색, 국소 통증, 비출혈, 이충만감 등 비증상과 이관장애로 인한 증상을 주로 호소한다.^{1,10)} 형태학적으로 암적색 또는 담적색의 표면이 매끈하고 탄성이 있는 부드러운 경도를 보인다. 분엽상, 타원형 및 폴립양의 형태로 나타나며 침범한 부위의 미

만상 점막하 비후나 종창이 관찰된다.^{1,2)} CT와 MRI 등 방사선 검사에서는 비특이적인 연부 종괴로 보이며 다른 종양과 구별이 될 만한 특징적인 소견은 발견되지 않는다.^{8,10,11)}

진단은 조직검사상 형질세포종에 합당한 소견과 임상적으로 골수외에서 기원하며 전신적인 전이가 없음을 확인하면 골수와 형질세포종으로 확진할 수 있다.^{1,9,10,13)} 조직검사상 형질세포의 단일세포 증식이 미세한 세망내피조직 내로 침윤되어 있으며 세포 분화도는 다양하고 아밀로이드성 물질이 존재할 수도 있다.^{2,13)} 다발성 골수종과의 감별을 위해서는 자세한 이학적 검사와 함께 혈액검사, 골수생검, 혈청단백 전기영동검사, 면역단백 전기영동검사, 소변 Bence-Jones 단백, 방사선학적 검사 등이 필수적이다. 특히 핵의학검사 등을 통해 전신의 뼈에 전이 여부를 확인하는 것이 중요하다.

치료 방법은 국소 병변의 위치와 범위, 전이 유무에 따라 결정된다.^{1,3,9,13)} 골수와 형질세포종은 방사선 치료에 잘 반응하기 때문에 방사선 치료를 일차적으로 사용할 수 있으며 대개 5~6주에 걸쳐서 40~60 Gy의 방사선 조사를 한다.¹⁴⁾ 수술은 병변이 국소적으로 위치하여 완전 절제할 수 있는 경우, 특히 종양이 유경성인 경우에 시도할 수 있다. 국한된 병변의 경우 수술과 방사선 조사의 치료 성적은 비슷한 것으로 알려져 있고, 국소 재발은 치료 방법과는 무관하며 수술 후 20%, 방사선 단독요법 후 21% 정도로 알려져 있다.^{1,13)} 그러나 다발성이거나 전신적으로 전이가 있는 경우에는 방사선 요법이나 화학 요법이 추천된다. 본 증례는 다발성이었음에도 수술과 방사선 치료를 병행한 이유는 다음과 같다. 술 전에 우측 비중격의 종괴에 대한 생검에서 형질세포종으로 밝혀졌지만 이 종괴로 인해 지속되는 비출혈과 비폐색을 해결하기 위해 제거하기로 하였고 좌측 비강과 비인두에 발생한 종괴는 육안 소견이 각각 다르고 형질세포종이 다발성인 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있기 때문에 다른 질환의 병발 가능성을 배제하기 위해 조직검사 목적으로 제거하였다.

제거한 모든 조직은 골수외 형질세포종으로 확진되었고 남아있는 조직에 대해서는 추가로 방사선 치료를 시행하였다.

골수외 형질세포종의 예후는 5년 생존률이 52.9~66% 정도로 보고되고 있다.^{12,13)} 치료 후 국소적인 재발, 인접한 림프절로의 전이, 다발성 골수종으로의 이환 등을 주의 깊게 관찰해야 하며 특히 다발성 골수종으로의 전환 여부가 예후에 가장 중요하다.^{8,10,13)} 치료 종결 수년 혹은 수십 년에 걸쳐 약 36%에서 다발성 골수종으로 전환될 수 있으므로 장기간의 추적 관찰이 필요하다.^{9,13)}

본 증례는 양측 비강 및 비인두에 다발성으로 존재하는 골수외 형질세포종에 수술과 방사선 병합 치료를 시행하였고 현재까지 재발된 소견은 보이지 않고 있으나 고립성으로 존재하는 경우보다 국소 재발 및 다발성 골수종으로의 이환율이 높기 때문에 장기간의 철저한 추적조사가 필요할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 형질세포종 · 골수외 · 비강 · 비인두.

REFERENCES

- 1) Hong SC, Lee SW, Chang C, Shin HS. A case of extramedullary plasmacytoma originated from the nasal septum. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003;46 (1):81-4.
- 2) Jang IW, Park JS, Kim HB, Lee BY. A case of extramedullary plasmacytoma of the adenoid and palatine tonsil. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44 (10):1123-6.
- 3) Hong KH, Seo SY, Moon WS. A case of extramedullary plasmacytoma of the larynx. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1998;41 (3):671-4.
- 4) Susnerwala SS, Shanks JH, Banerjee SS, Scarffe JH, Farrington WT, Slevin NJ. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck region: Clinicopathological correlation in 25 cases. *Br J Cancer* 1997;75 (6):921-7.
- 5) Rodriguez-de-Velasquez A, Weber AL, Montgomery W. Extramedullary laryngeal plasmacytoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996;105 (6):483-6.
- 6) Holland J, Trenker DA, Wasserman TH, Fineberg B. Plasmacytoma: Treatment results and conversion to myeloma. *Cancer* 1992;69 (6):1513-7.
- 7) Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine (Baltimore)* 1976;55 (3):217-38.
- 8) Kim HS, Roh JL. A case of extramedullary plasmacytoma of the hypopharynx. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48 (7):927-9.
- 9) Kim JY, Choi SH, Jang YJ, Lee BJ. Three cases of extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48 (5):671-5.
- 10) Choi HG, Cho KJ, Park HJ, Choi JY. A case of extramedullary plasmacytoma of the nasopharynx. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48 (1):109-13.
- 11) Ching AS, Khoo JB, Chong VF. CT and MR imaging of solitary extramedullary plasmacytoma of the nasal tract. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23 (10):1632-6.
- 12) Straetmans J, Stokroos R. Extramedullary plasmacytomas in the head and neck region. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265 (11):1417-23.
- 13) Rha KS, Sung YW, Im DW, Park CI. Extramedullary plasmacytoma of the frontal sinus. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40 (7):1026-30.
- 14) Michalaki VJ, Hall J, Henk JM, Nutting CM, Harrington KJ. Definitive radiotherapy for extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *Br J Radiol* 2003;76 (910):738-41.