

갑상선에서 발생한 Sclerosing Mucoepidermoid Carcinoma with Eosinophilia(SMECE) 1예

울산외대 서울중앙병원 내과, 진단병리과*, 일반의과**
박재형, 김성배, 박진희, 정재걸*, 노재훈*, 홍석준**, 이재환,
김상위, 서철원, 이규형, 이정신, 김우건, 김상희

갑상선의 sclerosing mucoepidermoid carcinoma with eosinophilia (SMECE)는 최근에 알려진 갑상선의 악성 종양으로, 임상적으로 자주 재발하는 비교적 느린 경과를 갖고, 주로 중년의 여성에서 Hashimoto갑상선염과 연관되어 나타난다. 조직학적으로는 갑상선의 저분화암으로 병리 소견상 편평상피세포들로 구성된 암세포 덩어리(cell nest)들이 나타나며, 많은 호산구들이 두꺼운 섬유기질내로 침착되는 소견을 특징적으로 보인다. 이 종양은 빈도가 아주 드물어서, 세계적으로도 중례가 12개밖에 보고되지 않았고, 국내에서는 보고된 적이 없어 이에 보고하는 바이다.

중례 : 57세 여자가 2개월 전부터 발생한 연하곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 20년 전부터 있어온 경부종피로 29개월 전에 갑상선암으로 진단받고, 타 병원에서 전갑상선 절제술을 시행받았다. 이후 경과관찰 도 중 발견된 경부 림프절 종대와 종피로 인해 내원 26개월전, 내원 18개월전, 내원 15개월전 3차례의 수술을 더 시행받았고, 수술후 경부에 6100cGy의 방사선치료를 받았다.

본원에서 내원당시 시행한 신체 검사상 경부에 수술후 발생한 반흔과 앞쪽으로 전위된 기도이외에 특이 소견은 없었고, 검사실 검사 소견도 정상이었다. 식도조영술상 5cm에 걸쳐 경부 식도와 기도가 하부 경부의 종피에 의해 안쪽으로 전위된 소견을 보였고, 경부-CT상 하부 경부에 발생한 종피에 의해 경부 식도와 기도가 왼쪽으로 전위되고, 오른쪽 경부 림프절들이 종대된 소견을 보였다. 이전에 수술했던 조직과 수술받았던 병원에 조직을 의뢰하여 다시 검사한 결과 비정형적인 편평상피세포들로 구성된 여러 개의 암세포 덩어리들이 관찰되었고, 이러한 암세포들은 크고, 확연한 핵인(nucleoli)을 갖는 다형성의 핵을 보여주고 있었으며, 주변에는 조밀한 섬유기질내에 많은 호산구들이 침투되어있는 소견을 보여 SMECE에 해당하였다.

환자는 갑상선암의 재발에 의한 식도협착으로 진단 받고, 전식도절제술(total esophagectomy), 후두인두 격출술(laryngopharyngectomy)및 인두위문합술을 시행 받았다.

장범위한 골격계 침윤을 동반한 제 IIIA 병기 다발성골수종 환자에서 각각 Busulfan/Melphalan과 분할 전신방사선치료(TBI) 전치치를 이용한 Tandem Autologous Peripheral Blood Stem Cell Transplantation

남동기*, 조도연, 유상용, 김현수, 최진혁, 남동기, 임호영, 전미선¹, 김효철
조혈모세포이식 프로그램, 혈액-종양내과, 아주 암센터, 아주대학교 의과대학, 치료방사선과학교실¹

서론 : 다발성골수종은 주로 골격계와 골수에 침범하는 B-세포 종양으로, 기존의 항암화학요법에 혈액학적 반응을 보여도 미세잔류질환을 완전히 제거할 수 없어, 많은 경우 재발로 인해 장기생존율이 저조하다. 최근 고용량 항암화학요법 또는 전신방사선조사 후 자가 혹은 동종 조혈모세포이식에 의해 50%까지 완치를 보고하고 있다. 저자 등은 장범위한 골격계 침윤을 동반한 VAD 항암화학요법에 불응인 다발성골수종 환자에게 고용량 항암화학요법과 자가 말초혈조혈모세포이식으로 관해를 유도한 후 분할 전신방사선조사와 2차 자가 말초혈조혈모세포이식(AutoPBSCT)을 시행하였다.

중례 : 65세 남자 환자는 1997년 2월 요통과 보행장애를 주소로 내원하여 흉추 압박골절(흉추7번, 8번, 9번)에 대해 방사선치료(2,400 cGy)를 받았으며, 총 단백질 10.6 g/dl, 알부민 3.1 g/dl, $\beta 2$ MG>4.0 mg/L, 혈청단백전기영동검사항 IgA 5,820 mg/dl, kappa, light chain의 단일 크론성 감마글로부린 증가와 골수검사에서 50% 이상의 형질세포가 관찰되어 다발성골수종 제 IIIA기로 진단되었다. 관해유도치료로 VAD를 6회 시행한 후 혈청 IgA는 983 mg/dl로 감소되었으나 골수검사에서 불완전 관해 소견을 보여, VAD를 4회 더 시행하여 형질세포가 4% 이하로 되었으나 혈청 IgA는 1,610 mg/dl로 다시 증가되었다. 이후 1차 이식 2개월 전, 혈청 IgA가 1,950 mg/dl로 증가되고, 골수검사에서 형질세포가 14% 이상 증가하여 AutoPBSCT를 위해서 cytoreductive therapy목적으로 Cytosan, VP-16 및 Dexamethasone을 병합 투여 후 G-CSF로 가동한 자가 말초혈조혈모세포를 채취하였다. 1차 이식 1개월 전, 혈청 IgA가 2,760 mg/dl, $\beta 2$ MG가 2.43 mg/L로 증가되고, 골수 형질세포가 51%로 증가하여 전치치(Busulfan 4 mg/kg \times 4d, Melphalan 140 mg/m² \times 1d) 후 1차 AutoPBSCT(CD34+ 15.52 \times 10⁶/kg, CFU-GM 34.71 \times 10⁴/kg)를 시행하였다. 이후 합병증 없이 D+10일째 생착되었으며, 혈청 IgA는 1,070 mg/dl로 감소되었고 골수검사항 관해를 보였다. 1차 이식 후 D+61일째, 골격계 침윤에 의한 미세잔류병에 대한 공고요법 목적으로 전신방사선조사(총 1,200 cGy)를 3일에 걸쳐 시행한 후, 2차 AutoPBSCT(CD34+ 9.29 \times 10⁶/kg, CFU-GM 37.46 \times 10⁴/kg)를 시행하였고, 2차 이식 후에도 합병증 없이 D+15일째 생착되었다. 현재 골수검사항 지속적 완전관해 상태로써 혈청 IgA 684 mg/dl, $\beta 2$ MG 1.82 mg/L이며 외래 추적관찰 중이다.

결론 : 전신방사선치료를 이용한 tandem AutoPBSCT는 특히 골격계 침윤이 흔한 악성 혈액질환에서 미세잔류병에 대한 좋은 방침이라 사료된다. 보다 많은 임상 시도와 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.