

상기도 및 식도폐쇄를 주소로 내원한
비분비형 다발성 골수종 1례

계명대 내과학교실
송홍석, 윤상미, 김상일

원발성 형질세포종은 골수에서 형질세포의 증식이 없는 고립성골형질세포종과 단일성 골수의 형질세포종 그리고 다발성 형질세포종으로 다시 구분되고 이차성 형질세포종은 다발성 골수종이나 드물게 형질세포백혈병에서 파행된 경우로 나눌 수가 있다. 다발성 골수종의 증거가 없는 원발성 골수의 형질세포종은 모든 형질세포종의 1-3%를 차지하며 상기도에서 대부분 발생하지만, 다발성 골수종에서 파행된 이차성 골수의 형질세포종은 간, 비장, 신장, 림프절 등의 조직에 호발하며 다른 모든 조직에서도 발생할 수 있다. 그렇지만 다발성으로 여러 장기를 침범하는 경우는 드물며 이러한 경우는 예후가 매우 불량하다. 최근 저자들은 비분비형의 다발성 골수종환자에서 갑상선, 폐, 림프절, 부신 등의 여러 장기에서 형질세포종이 다발성으로 발견되었으며, 갑상선 형질세포종이 식도 및 상기도를 압박하여 연하곤란, 호흡곤란, 사성을 주소로 내원한 매우 드문 비분비형 다발성 골수종환자를 경험하였기에 보고하는 바이다.

80세 여자환자로 연하곤란, 호흡곤란 및 경부종괴를 주소로 내원하였다. 이학적 소견상 호흡수가 30회/분이었으며, 갑상선부위에 10 x 15cm 크기의 고정된 압통이 없는 종괴가 있었고 양측 성대마비가 동반되어 있었다. 검사실 소견상 칼슘 8.6mg/dL, 크레아티닌 1.0mg/dL, alkaline phosphatase 85U/L, LDH 446.4U/L, β 2-microglobulin 3.17 μ g/mL였고 혈청 및 뇨단백전기영동검사에서 M-단백의 증거는 없었으며 T3 129.73ng/dL, T4 10.66 μ g/dL, TSH 5.5 μ IU/mL이었다. 방사선학적 소견상 갑상선, 우측하부폐 및 좌측부신의 종괴가 보였고 기도주위 림프절이 커져있었다. 골수도말소견은 특이사항 없었으나 골수조직 소견에서 고세포 증식도이고 미성숙된 형질세포가 증가되어 있었고 갑상선세침 및 폐조직 검사에서 미성숙 형질세포의 침윤이 있었다. 상기도폐쇄 및 후두신경의 마비로 인한 호흡곤란이 있어 응급적인 국소방사선조사와 동시에 고용량의 dexamethasone 주사투여를 실시하였으며 호흡곤란의 호전은 있었으나 제 17병일째 진균성 폐렴으로 사망하였다.

양측 경부 림프절 종대와 동반된 Hemophagocytic Syndrome 중례 1예

조선대학교 의과대학 내과학교실

김상용, 윤성호, 권용근, 박관용, 박유환, 정준배
서론

1979년, Risdal등은 면역결핍과 Virus infection을 가진 환자에서 간비장종대와 간기능 이상, 발열, 범혈구 감소증으로 특징지어지는 증후군을 기술하였다. 이는 림프절 종대와 양측성 폐침윤, 피부 발진 등을 잘 동반하였으며 조직검사에서 소견상 광범위한 histiocyte의 hyperplasia와 적혈구나 다른 cellular elements의 phagocytosis가 관찰되었다. 이때 histiocyte는 splenic red pulp, hepatic sinusoids, lymph node sinuses, bone marrow등의 reticuloendothelial system전반에 걸쳐 관찰되었다. Virus-Associated Hemophagocytic Syndrome(VAHS)이라고 명명된 본 증후군의 predisposing factor로는 malignant lymphoma나 herpesvirus infection등이 많았으며 그의 bacteria나 fungus, parasite, mycobacterium등의 infection과 Systemic lupus erythematosus등의 autoimmune disease등이 거론되었다. 저자들은 양측 경부의 림프절 종대를 동반한 hemophagocytic syndrome 한 예를 경험하였기에 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

33세 여자 환자로 평소 비교적 건강하게 지내오던 환자로 내원 40여일 전 미열과 함께 양측 경부에 림프절 종대가 발생하였으나 별다른 치료없이 지내오던 중 내원 1개월 전부터는 점차 generalized weakness와 anorexia가 발생하여 이에 본원에 내원하였다. 과거력상 해외여행이나 수술, 약물남용등은 없었으며 가족력상 특이사항 없었다. 이학적소견상 환자는 심한 전신쇠약상을 보였으나 의식상태는 명료하였다. 양측 경부에 빈혈상을 보였으나 공막에 황달 소견은 없었으며 오른쪽 경부에 약 10x7cm 정도의 팽만된 림프절 종대가 관찰되었으며 영종소견은 없었다. 왼쪽 경부에도 역시 영종소견없는 림프절 종대가 관찰되었고 이의 크기는 약 5x3cm 정도였다. 심음과 호흡음은 정상이었으며 복부진찰상 비장종대가 관찰되었다. 검사소견상 입원 당시 혈액학적 검사상 혈색소치 5.2gm/dl, 헤마토크리트 17.1%, 혈소판수는 150,000/mm³이었다. 백혈구 수는 1,020/mm³이었으며 백분율에서 중성과립구는 72.5%, 림프구는 14.1%이었다. 말초 혈액 도말 소견상 적혈구는 다소의 anisocytosis만을 보이는 normocytic normochromic anemia 소견을 보였으며 백혈구는 수치감소 이외에 독성과립이나 비정형림프구등의 소견은 관찰되지 않았다. 생화학 검사상 총단백 8.2g/dl, 알부민 2.7g/dl소견을 보였고 간기능 검사상 AST가 75U/L, ALT가 108U/L로 증가되어 있었으며 LDH가 1071U/L로 증가되어 있었다. 혈청단백 전기영동상 polyclonal gammopathy를 보였고 LDH isoenzyme study상 LD₂ fraction이 증가되어 있었다. 그외의 생화학 검사나 요검사, 대변검사상에서는 특이소견은 관찰되지 않았다. 골수검사상 cellularity는 50%로 감소되어있었고 granulopoiesis와 erythropoiesis가 감소되어있었으며 megakaryopoiesis는 유지되어 있었으며 골수 백분율상 histiocyte가 2.3%로 증가되어 있었다. 우측 경부에서 시행한 림프절 조직검사상 sinus내에 histiocyte가 증식되어 있는 소견이 관찰되었으며 약간의 atypical cell들이 관찰되었고 이때 histiocyte는 erythrocyte나 granulocyte와 platelet등을 phagocytosis하고있는 소견을 보였다. virus study상 HBV Ag과 HCV Ab 모두 음성이었으며 Herpesvirus, Epstein Barr virus, Cytomegalovirus등은 모두 음성소견을 보였다. 좌부 컴퓨터 단층촬영상 비장과 양측신장의 종대소견이 관찰되었고 periaortic lymph node들의 종대가 관찰되었다. 입상경과를 보면 PDS therapy와 antiviral agent therapy후 양측 경부의 림프절종대가 눈에 띄게 호전되었고 점차 혈액소전도 호전되어 퇴원시 혈액색소는 10.1g/dl, 헤마토크리트 30.5%, 백혈구 수는 3,900/mm³이었으며 이후 외래를 통해 경과관찰중이다.