

후두에 발생한 고립성 골수의 형질세포종 1예

한림대학교 의과대학 내과학교실, 이비인후과학교실

송헌호*, 이근석, 변재호, 장대영, 안진석, 이정애, 박찬흠, 주형로, 박영이

고립성 형질세포종은 골형질세포종과 골수의 형질세포종으로 분류되며 이중 골수의 형질세포종은 전체 형질세포종의 약 4%를 차지하는 드문 질환으로서 골수의 형질세포종은 주로 두경부에서 많이 생기며 그 외 하기도, 대장, 흉막, 폐 등에서 발생한다. 후두에 발생하는 경우는 드물다. 여자보다 남자에서 3배정도 많이 발생하며 호발 연령은 40세 이상이다. 후두에 발생한 고립성 골수의 형질세포종은 국내에서는 1예가 발표된 이후 보고가 없다. 고립성 골수의 형질세포종 환자들의 치료는 국소요법으로 방사선치료를 많이 시행하며 그 외 수술적 제거나 수술과 방사선치료를 병행하기도 한다. 방사선치료는 4-5주간 40Gy이상의 치료를 요하며 치료 반응도 90% 이상으로 우수하다. 저자들은 최근 호흡곤란을 주소로 내원한 41세 여자 환자의 후두에 발생한 고립성 골수의 형질세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고는 바이다.

41세 여자가 3개월 전부터 낚소리 및 호흡곤란이 있었고, 연하시 이물감이 느껴져 본원에 내원하였다. 이비인후과 검사에서 후두의 좌측 모뿔연골(arytenoid) 부위에 종양이 발견되어 종양 절제술(laryngoscopic microscopic surgery) 시행하였다. 병리 검사상 종양의 크기는 1.8 x 1.5 x 1.1 cm이었고 현미경검사서 조밀한 형질세포들이 관찰되었으며, 특수 염색에서 Kappa chain에 강한 양성을 보여 골수의 형질세포종으로 진단하였다.

내원시 혈압은 100/60 mmHg, 맥박이 76회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.5℃였다. 의식은 명료하였고, 이학적 검사상 이상 소견은 없었다. 말초혈액 검사에서 백혈구 6000/mm³, 혈색소 13.0g/dL, 혈소판은 260,000/mm³였다. 총단백은 7.7g/dL, 알부민은 4.5g/dL로 알부민/글로불린 역전 현상은 없었다. 칼슘은 9.4mg/dL, β 2-microglobulin은 1.4mg/L 이었다. 혈청 및 요단백전기영동검사서 M-단백은 없었다. 두개골단순촬영, 단순흉부촬영, 척추 및 골반촬영 검사에서 골용해성병변이 없었으며, 수술 후 시행한 경부 전산화 단층촬영 검사 및 복부 초음파 검사에서도 이상 소견이 없었다. 골수 도말 및 조직검사서 형질세포의 증가는 관찰되지 않았다. 환자는 수술 후 후두부위에 5주 동안 방사선조사(50Gy)를 시행한 후 무병상태로 4개월째 외래 추적 중이다.

Dural Plasmacytoma with inv(9)(p13q21): A Case Report

한림대학교 의과대학 내과학교실, 신경외과학교실¹, 방사선종양학교실², 병리과학교실³, 임상병리학교실¹

이근석*, 송헌호, 변재호, 안진석, 장대영, 이정애, 박영이, 박세희¹, 박석원², 남은숙³, 조한진⁴

Dural plasmacytomas are very rare. Because of the rarity, the mechanism of dural involvement by plasma cells was not elucidated. We present here a case of dural plasmacytoma in a 24-year-old man with pericentric inversion of chromosome 9. Pericentric inversion of chromosome 9 is associated with a variety of psychiatric illnesses and hypothalamic-pituitary-gonadal axis dysfunction. Cranial tropism of plasma cells may be postulated in association with the chromosome abnormality.

CASE A 24-year-old Korean man presented in March 2001 with a left frontal cranial lump that he had noticed for the previous 2 months. Physical examination revealed no abnormalities except a soft and painless mass in the left frontal area. Complete blood count and differential count were within normal limits. Total serum protein and albumin levels were 7.6 g/dL and 4.5 g/dL, respectively. Plain cranial films including AP and both lateral views showed no bony abnormality. MRI of the cranium, which was conducted with and without gadolinium injection, showed a homogenously enhancing dural mass with bony invasion and scalp extension. The mass was isointense on the T1-weighted image, but it enhanced markedly with homogenous pattern after the intravenous injection of gadolinium. On the T2-weighted images, the tumor showed low signal intensity. Craniectomy was performed around the tumor. The diagnosis of plasmacytoma was confirmed by histopathological, immunohistochemical, electron microscopic studies. Immunohistochemistry results were: VS 38 +, Kappa -, Lambda +, IgG +, IgA -, IgM -, cytokeratin -, EMA -, LCA -, Desmin -, S-100 -, HMB45 -. On the electron microscope, the tumor cell morphology were compatible with plasma cells. Postoperative evaluation for multiple myeloma was performed. A total skeletal survey disclosed no lytic lesions. Serum electrophoresis showed an M-peak (13%) at gamma-globulin region. The M-peak was IgG, lambda type on immunoelectrophoresis. The results of urine electrophoresis were normal and the findings of a bone marrow biopsy were within normal limits. Chromosome analysis of bone marrow cells revealed 46, XY with inv(9)(p13q21). He received adjuvant radiotherapy to a total dose of 4500 cGy postoperatively. Five months after surgery, the patient is in remission without evidence of multiple myeloma.