

둔부에 발생한 골수의 형질세포종 - 증례 보고 -

전북대학교 의과대학 정형외과학교실, 임상의학연구소

이형석 · 김정렬

골수의 형질세포종은 아주 드물게 발생하는 종양으로, 전체 형질 세포 종양의 3~5%를 차지하며 상부 호흡기관에서 주로 발생한다. 그 외 드물게 위장관, 방광, 중추 신경계, 유방, 갑상선, 고환, 타액선, 임파선, 피부 등에서 발생한 증례보고가 있다. 저자들은 49세 남자의 대둔근에서 발생한 골수의 형질세포종 1예를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

색인 단어: 골수의 형질세포종, 형질 세포 종양, 대둔근

형질세포종은 비호지킨 림프종으로 분류되며, B-cell line의 면역증식성, 단세포군 질환으로 악성화된 형질세포의 클론에서 기원한다. 형질세포는 B세포의 성숙된 형태로 면역글로블린의 합성과 분비에 관여한다. 형질모세포의 이상으로 분화과정에서 악성화되어 형질세포 종양이 발생한다. 이런 형질세포 종양들로는 골수의 형질세포종, 골수 형질세포종, 다발성 골수종, 형질모세포 육종 등이 있다.

형질세포종은 신체 어느 부위에서나 발생할 수 있으며, 골에서 발생하는 형질세포종과 골조직 외에서 발생하는 형질세포종으로 나눌 수 있다. 골에 발생하는 형질 세포종의 일종인 다발성 골수종은 원발성 골종양 중에서 비교적 흔하게 발생하는 악성 종양중의 하나이다. 골수의 형질세포종은 매우 드물게 발생하며, 전체 형질 세포 종양의 3~5%를 차지 한

다. 골수의 형질세포종 발생 부위의 80%가 구강 인두, 비강 인두, 부비동, 후두 등 상부 호흡기관에 발생하며⁷⁾, 그 외 위장관, 방광, 중추 신경계, 유방, 갑상선, 고환, 타액선, 임파선, 피부 등에서 발생이 드물게 보고되고 있다. 골수의 형질세포종은 임상 경과 및 예후에 있어 양성의 성질을 보이며 국소의 수술적 제거나 방사선 요법으로 치유에 잘 반응한다.

골격근에 발생한 예는 Lotti⁴⁾가 대퇴사두근에 발생한 골수의 형질세포종에 대해 처음 보고하였고, Akosa 등¹⁾이 상완 이두근에 발생한 골수의 형질세포종에 대해 보고하였다.

저자들은 골격근인 대둔근에 발생한 골수의 형질세포종 1예를 경험하였고, 이는 골격근에 발생한 골수의 형질세포종의 세번째 보고이기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

※통신저자: **김 정 렬**

전라북도 전주시 덕진구 금암동 634-18

전북대학교 의과대학 정형외과학교실

Tel: (063) 250-1767, Fax: (063) 271-6538, E-mail: jrkeem@chonbuk.ac.kr

증례 보고

49세 남자가 좌측 둔부의 종괴로 내원하였다. 종괴는 1개월 전부터 발생하여 급격하게 크기가 커졌으며, 국소 통증은 없었다. 내원 3일 전부터는 전신 무력감 및 두통을 호소하였다. 진찰 소견상 무통성의 단단하고 고정된 종괴가 좌측 둔부에서 촉지되었고, 발적이나 국소 열감은 없었다. 혈액 검사 상 백혈구 수치가 11,960 / μ l 로 증가되어 있었으며, 혈색소 수치는 정상이었고 혈액침강속도는 85mm/hr, C-반응 단백질 99.8 mg/L이었다. 단순 방사선 사진상 특이 소견 보이지 않았으며, 초음파 소견상 종괴는 피하지방과 대둔근을 침범하고 있었으며, 내부는 heterogenous한 양상을 보였다. MRI상 T1 강조영상에서는 저신호 강도를 보이고, T2 강조영상에서는 고신호 강도를 보이며 강하게 조영증강 되었다(Fig. 1). 심한 두통 및 전신 무력감을 호소하여 뇌, 흉부, 복부 전산화단층촬영을 시행하였으나 타장기의 이상 소견은 없었다.

침생검을 시행하였으며, 비교적 적은 세포질을 가지고, 과염색상을 띄며, 둥근 핵을 가진 종양세포들이 군집을 이루어 관찰되어(Fig. 2), 여러 가지 소원형 세포 종양(small round cell tumor)을 감별해야 할 것으로 생각되어 여러 추가적인 검사를 시행하였다. 말초 혈액 도말 검사상 적혈구는 정상이었으나, 독성 중성구가 관찰되었으며, 골수 검사에서 형질세

포는 3% 미만이었으며, 60~70%의 세포질(cellularity)을 보이며 정상 골수 소견이었다. 혈액 전기영동 검사에서 혈장 단백질은 정상 소견을 보였다.

수술전 침생검으로는 확진을 할 수 없었지만, 악성 연부조직종양 진단하에 피하 조직과 대둔근을 포함하여 광범위 절제술을 시행하였으며, 육안적 소견 상으로는 약 6×5 cm의 갈색을 띄는 고형 종괴가 피하층과 근육에 관찰되었고, 주변 조직과의 경계는 뚜렷하였다(Fig. 3). 현미경학적 소견 상 종양은 비교적 균일한 세포로 이루어졌으며, 종양세포의 세포질 양은 적고, 세포의 핵은 둥글고 특징적으로 뚜렷한 핵 소체를 가지고 있으며, 핵이 한쪽으로 치우쳐 있어 형질 세포의 특징을 보였다(Fig. 4). 면역염색상 Lamda light chain에 양성, Kappa에서 음성을 보였으며, 면역글로블린 heavy chain에 대해서는 IgG에 대해서만 양성을 보여, Lamda light chain과 IgG heavy chain에 대한 단클론성(monoclonality)을 보이는 형질세포종으로 진단하였다(Fig. 5). 전자 현미경 소견에서도 뚜렷한 하나 또는 두 개의 핵소체를 보이고 있으며, 염색질이 핵막 쪽으로 치우쳐 있고, 세포질에서는 확장된 미토콘드리아와 소포체가 풍부하게 관찰되어 종양세포는 형질세포 기원의 세포로 판단하였다(Fig. 6).

종양의 광범위 절제술 후에 vincristine, adriamycin, dexamethasone으로 수술 후 항암 화학요법을 시행하였으나, 술후 2개월째부터 항암요법

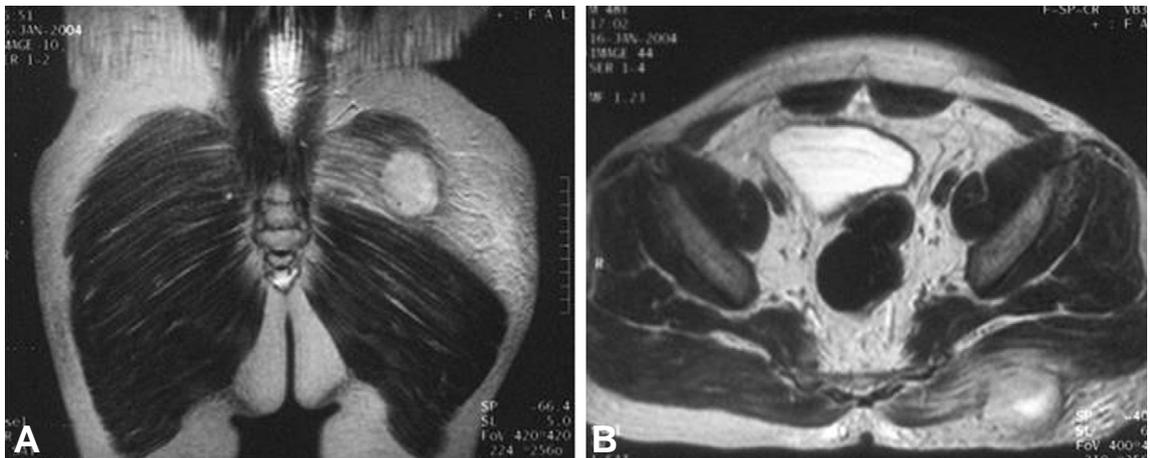


Fig. 1. Coronal (A) and axial (B) MR images show well defined soft tissue mass in the gluteus muscle with high signal intensity on the T2-weighted image.

도중 두피, 복부, 양측 하지 등 전신의 연부조직에

광범위한 연부조직 종양이 나타났으며, 조직 검사상 같은 종류의 형질세포종으로 진단되었으며, 약 6개월 후에 사망하였다.

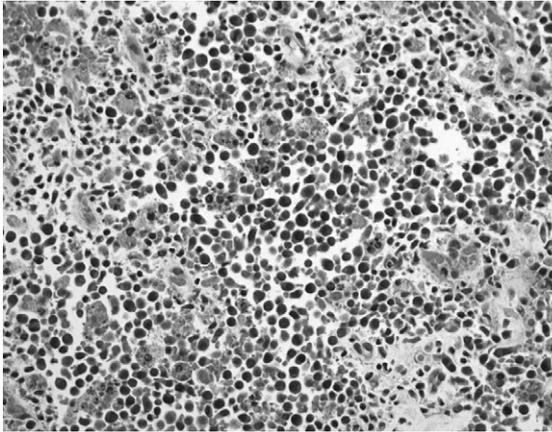


Fig. 2. Photomicrograph of preoperative needle biopsy shows collection of small round cells with round nuclei and prominent nucleoli with small amount of cytoplasm (H&E stain, $\times 100$).

고 찰

골수의 형질세포종은 형질세포종의 매우 드문 아형으로, 중년 이후의 남성에게 흔하며 대부분 상부 소화호흡기에 발생한다^{6,7)}. Alexiou 등²⁾은 869예의 골수의 형질세포종을 분석하였으며, 17.8%가 상부 소화호흡기 이외의 부위에서 발생한다고 보고하였다. 골격근에 발생한 형질세포종은 Lotti⁴⁾가 1977년에 대퇴사두근에 발생한 골수의 형질세포종에 대해 처음 보고하였고, Akosa 등¹⁾이 1989년에 상완 이두근에 발생한 예를 보고하였으며, 저자들의 보고가 골격근에 발생한 골수의 형질세포종의 세번째 증례이다.

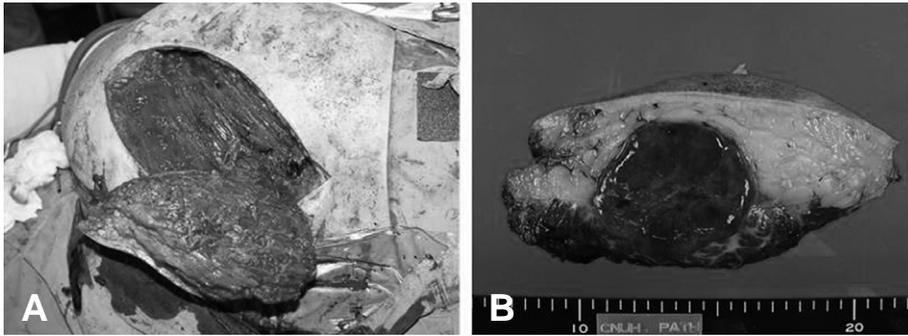


Fig. 3. Wide resection including gluteus maximus muscle was performed (A). Tumor was well-defined brown solid tumor in the subcutaneous tissue and gluteus muscle (B).

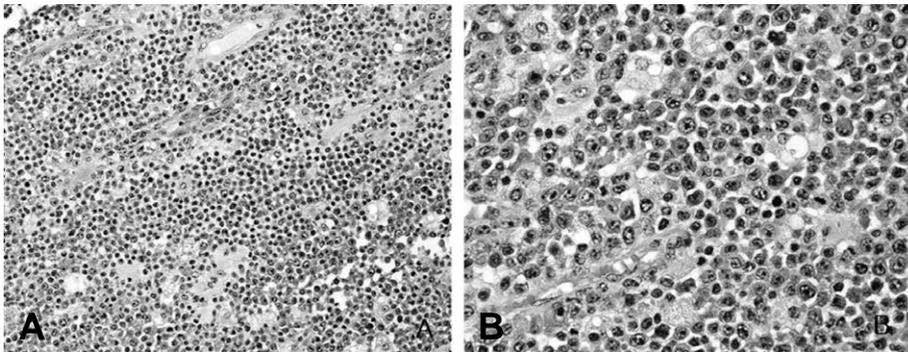


Fig. 4. Photomicrographs shows plasma cells with small amount of cytoplasm, eccentric small round nuclei and prominent nucleoli (A: H&E stain, $\times 200$, B: H&E stain, $\times 400$).

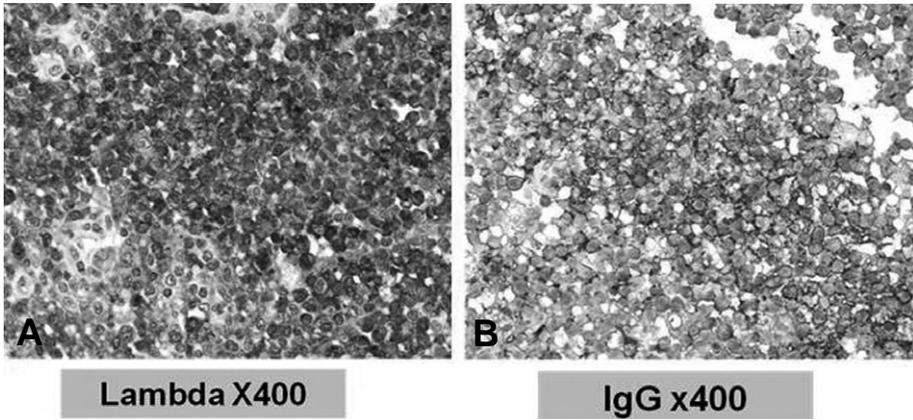


Fig. 5. Photomicrographs show intracytoplasmic positivity with lambda light chain (A) and heavy chain of immunoglobulin G (B).

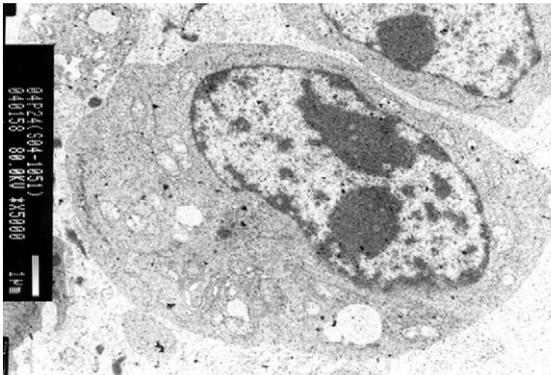


Fig. 6. Photomicrographs show evident clock-face pattern of marginated heterochromatin and prominent nucleoli with abundant mitochondria and rER (EM, $\times 18,000$).

골수의 형질세포종과 초기 다발성 골수종과의 감별을 위해서는 단일 종괴가 생검으로 증명되어야 하고, 골수 검사와 방사선 검사에서 형질세포 골수종의 증거가 없어야 하며, 빈혈, 고칼슘혈증이 없는 정상 검사실 소견과 골수 도말 검사에서 형질세포가 5%미만이어야 골수의 형질세포종으로 진단할 수 있다³⁾. 조직학적으로 비슷한 양상을 보이는 림프종, 비분화 암종, 지각 신경 모세포종(esthesioneuroblastoma), 양성 형질세포 육아종(benign plasma cell granuloma)과의 감별을 위해 면역글로블린 IgA, IgD, IgG, IgM에 대한 kappa, lambda chain에 대한 면역형광 염색이 필요하다. 본 증례에

서는 수술 전 시행한 침 생검에서 여러 가지 소원형 세포 종양을 감별해야 할 것으로 생각되었으며, 여러 추가적인 검사를 하였다. 골수 검사에서 형질 세포는 3% 미만이었으며, 60~70%의 세포질을 보이며 형질세포 골수종의 소견은 보이지 않았으며, 혈액 전기 영동검사서 혈장 단백질은 정상 소견을 보였다. 수술 전 침 생검으로 확진이 어려워 악성 연부 조직 종양 진단하에 광범위 절제술을 시행하였고, 면역 염색상 Lamda light chain에 양성, Kappa에서 음성을 보였으며, 면역글로블린 heavy chain에 대해서는 IgG에 대해서만 양성을 보여, Lamda light chain과 IgG heavy chain에 대한 단클론성(monoclonality)을 보이는 형질세포종으로 진단하였다.

골수의 형질세포종의 치료방침은 정립된 것은 없지만, 광범위 절제가 가능한 경우에는 수술적 치료만으로도 만족스러운 결과를 보일 수 있으며, 충분한 광범위 절제가 불가능한 경우에는 형질세포종이 방사선 치료에 효과가 있으므로, 방사선 치료가 주를 이루고 있으며²⁾, 방사선 치료는 4~6주간 40~60 Gy로 시행한다. 항암 화학요법은 vincristine, adriamycin, dexamethasone의 병합 요법이 사용되고 있다.

Alexiou 등²⁾이 문헌 고찰을 통해 869예를 분석한 연구에서 상부 소화호흡기관에 발생한 경우 단독 방사선 치료를 시행한 경우가 가장 많았으며(44.3%), 그 이외의 부위에 발생한 경우 수술적 치료 단독으로 시행한 경우가 가장 많았다(55.6%). 예후는 발

생위치와 상관없이 비슷하였으며, 64%는 국소 재발이나 다발성 골수종으로 전환되지 않았고, 21%는 국소 재발하였으며, 14%는 다발성 골수종으로 전환되었다.

본 증례는 대둔근에 발생하여 1개월 만에 급속한 종양의 성장을 하였으며, 광범위 절제술 후 국소 재발은 없었지만, 수개월내에 다른 연부 조직에서 종양의 급격한 파종(dissemination)을 보이는 매우 빠르게 진행되는 소견으로 나타났고, 항암요법에 반응하지 않았다. 저자들은 대둔근에 발생한 골수의 형질세포종 1예를 경험하였으며, 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) **Akosa AB, Ali MH:** Extramedullary plasmacytoma of skeletal muscle. A case report with immunocytochemistry and ultrastructural study. *Cancer*, 64: 1504-1507, 1989.
- 2) **Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess JC, Schratzenstaller B, Arnold W:** Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer*, 85: 2305-2314, 1999.
- 3) **Corwin J, Lindberg RD:** Solitary plasmacytoma of bone vs. extramedullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma. *Cancer*, 43: 1007-1013, 1979.
- 4) **Lotti G:** An extraosseous plasmacytoma localized in muscle. *Ital J Orthop Traumatol*, 3: 215-218, 1977.
- 5) **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*, 75: 921-927, 1997.
- 6) **Wiltshaw E:** The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine(Baltimore)*, 55: 217-238, 1976.
- 7) **Woodruff RK, Whittle JM, Malpas JC:** Solitary plasmacytoma. I: Extramedullary soft tissue plasmacytoma. *Cancer*, 43: 2340-2343, 1979.

Abstract

**Extramedullary Plasmacytoma of the Buttock
- A Case Report -**

Hyung-Seok Lee, M.D., Jung-Ryul Kim, M.D., Ph. D.

*Departments of Orthopedic Surgery, College of Medicine,
Research Institute of Clinical Medicine, Chonbuk National University, Jeonju, Korea*

Extramedullary plasmacytoma is extremely rare, constitute 3 to 5 % of plasma cell malignancies and commonly occur in the upper aerodigestive tract. Several case studies of extramedullary plasmacytoma occurring in unusual location are reported; stomach, bladder, central nervous system, breast, thyroid, testis, salivary gland and skin. Here, we present a case of an extramedullary plasmacytoma of the right gluteus maximus muscle in a 49-year-old man.

Key Words: Extramedullary plasmacytoma, Plasma cell neoplasm, Gluteus maximus

Address reprint requests to

Jung-Ryul Kim, M.D, PhD
Department of Orthopedic Surgery, Chonbuk University Hospital
634-18, Keum Am-dong, Dukjin-gu, Jeonju, Chonbuk, 561-712, Korea
TEL: 82-63-250-1760, FAX: 82-63-271-6538, E-mail: jrkeem@chonbuk.ac.kr