

Multiple Solitary Plasmacytomas Arising in the Posterior Mediastinum and Sternum: A Case Report

후종격동과 흉골에 발생한 다발고립형질세포종 1예: 증례 보고

Subin Lee, MD¹, Mi-Jin Kang, MD^{1*}, Jae Hyung Kim, MD¹, Myeong Ja Jeong, MD¹,
 Soung Hee Kim, MD¹, Ji-Young Kim, MD¹, Ji Hae Lee, MD¹, Kyung Eun Bae, MD¹,
 Tae Kyung Kang, MD²

Departments of ¹Radiology, ²Emergency Medicine, Sanggye Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Seoul, Korea

Multiple solitary plasmacytoma is very rare disease, which occurs in multiple sites of soft tissue, bone or both without multiple myeloma. Almost 80–90% of extramedullary plasmacytomas develop in the head and neck area. Involvement of the mediastinum is extremely rare. A few cases of mediastinal plasmacytoma have been reported, and to the best of our knowledge, there is only one previous report of multiple plasmacytomas involving the posterior mediastinum. Herein, we describe an unusual case of multiple solitary plasmacytomas in a 67-year-old male involving the posterior mediastinum and sternum without evidence of bone marrow involvement.

Index terms

Multiple Solitary Plasmacytoma
 Plasmacytoma
 Plasma Cell Tumor
 Posterior Mediastinum

Received June 3, 2015

Revised August 18, 2015

Accepted August 29, 2015

*Corresponding author: Mi-Jin Kang, MD

Department of Radiology, Sanggye Paik Hospital,
 Inje University College of Medicine, 1342 Dongil-ro,
 Nowon-gu, Seoul 01757, Korea.

Tel. 82-2-950-1187 Fax. 82-2-950-1220

E-mail: s2621@paik.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

형질세포종양(plasma cell tumor)은 형질세포의 비정상적인 증식으로 발생하는 질환으로 국소 질환인 형질세포종(plasmacytoma)과 전신질환을 보이는 다발성 골수종(multiple myeloma)까지 다양하다. 형질세포종은 기원에 따라 수질(medullary) 형질세포종과 수질외(extramedullary) 형질세포종으로 나뉘며, 골수 형질세포종가증(marrow plasmacytosis) 없이 골용해성 병변으로 생기는 경우를 수질 형질세포종, 골수 형질세포종가증 없이 골 이외 부위에 생기는 경우를 수질외 형질세포종으로 구분할 수 있다(1–4). 수질외 형질세포종은 전체 형질세포종의 약 4%를 차지하는 드문 종양으로서, 인체 어느 부위에서나 발생할 수 있지만 약 80%가 두경부에서 발생하는 것으로 알려져 있다(2, 3). 2003년 국제골수종연구그룹(International Myeloma Working Group)에 따르면 형질세포종은 골조직에서 발생하는

고립골 형질세포종(solitary bone plasmacytoma; 이하 SBP)과 골 이외 조직에서 발생하는 골수외 형질세포종(extramedullary plasmacytoma), 그리고 골조직과 연조직을 다발성으로 침범하는 다발고립형질세포종(multiple solitary plasmacytoma)으로 나눌 수 있다(1, 4).

증례 보고

67세 남자가 3개월 전부터 발생한 허리통증을 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력에서 특이사항은 없었으며, 이학적 검사에서 하부 흉추에 압통이 있었다. 검사실 소견에서 일반혈액검사와 전해질 수치 모두 정상이었다. 흉부 단순촬영에서 하부 흉추의 양측 척추주위선(paravertebral stripe)이 두껍고 양측 흉막삼출이 동반되어 있었다(Fig. 1A). 추가적인 검사를 위해 흉부 CT를 시행하였고, 시행한 CT 촬영에서 후종격동에 약 6 cm 크

기의 경계가 좋고 비균질한 조영증강을 보이는 분엽형의 고형종괴가 보였다. 종괴는 하행대동맥과 척추체 사이에 위치하고 하행대동맥과 흉추를 둘러싸는 양상을 보였다. 종괴 내 석회화는 없었으며 주변 조직으로의 침윤소견은 없었고 종괴에 둘러싸인 늑간동맥은 비교적 직경의 감소 없이 유지되어 있었고, 식도는 종괴에 의해 앞쪽으로 밀려 있었다. 함께 시행한 복부 CT의 지연기 영상에서 종괴는 더욱 더 조영증강 되었으며 내부에 일부 저음영 부위가 있었다(Fig. 1B-D). 추가적으로 복장뼈자루에도 약 1 cm 크기 원형의 골용해성 병변이 보였다. 골병변은 비교적 균질하게 조영증강 되었으며 주변으로 경화성 변연이 관찰되었다(Fig. 1E). 이에 저자들은 림프종, 다발성 골수종, 여포성 수상돌기 세포육종(follicular dendritic cell sarcoma), 골수 외 조혈 등의 가능성을 고려하였다.

환자는 비디오 흉강경수술을 통한 조직검사를 시행받았으며 조직학적 검사상 형질세포종으로 진단되었다. 원발성 형질세포종과 다발성 골수종의 여부를 확인하기 위해 환자는 다발성골

수종과 관련된 일련의 추가적인 검사를 시행하였다. 혈액검사에서 혈색소 14.3 g/dL, 칼슘 9.4 mg/dL, 혈색요소질소 20.4 mg/dL, 크레아티닌 1.1 mg/dL로 빈혈증, 고칼슘혈증 또는 신기능부전의 소견은 없었다. 골격계 방사선학적 검사에서 이상소견은 없었으며 골수검사 역시 정상이었다. 혈청 단백 전기영동검사에서 람다 경쇄 단백단백(light chain monoclonal protein)이 0.47 g/dL로 상승되어 있었으나 다발성 골수종의 진단 기준에 미치지 않는 낮은 수치였다. 이후 시행한 positron emission tomography-CT에서 후종격동의 수질의 형질세포종과 복장뼈자루에 열병소가 보였으며, 그 외 제8, 10흉추, 제3요추에도 열병소가 추가로 관찰되었다(Fig. 2). 앞선 검사 소견들로 미루어 보아 다발성 골수종을 시사하는 골수 침범의 증거가 없으면서, 종격동과 골조직을 다발성으로 침범하는 형질세포종의 증식소견을 보이고 있다는 점에서 다발고립형질세포종으로 진단내릴 수 있었다. 이후 환자는 종격동 종괴에 대해 4500 cGy, 흉추, 척추 부위에 대해서는 각각 3000 cGy의 방사선 치료를 시행받은 후

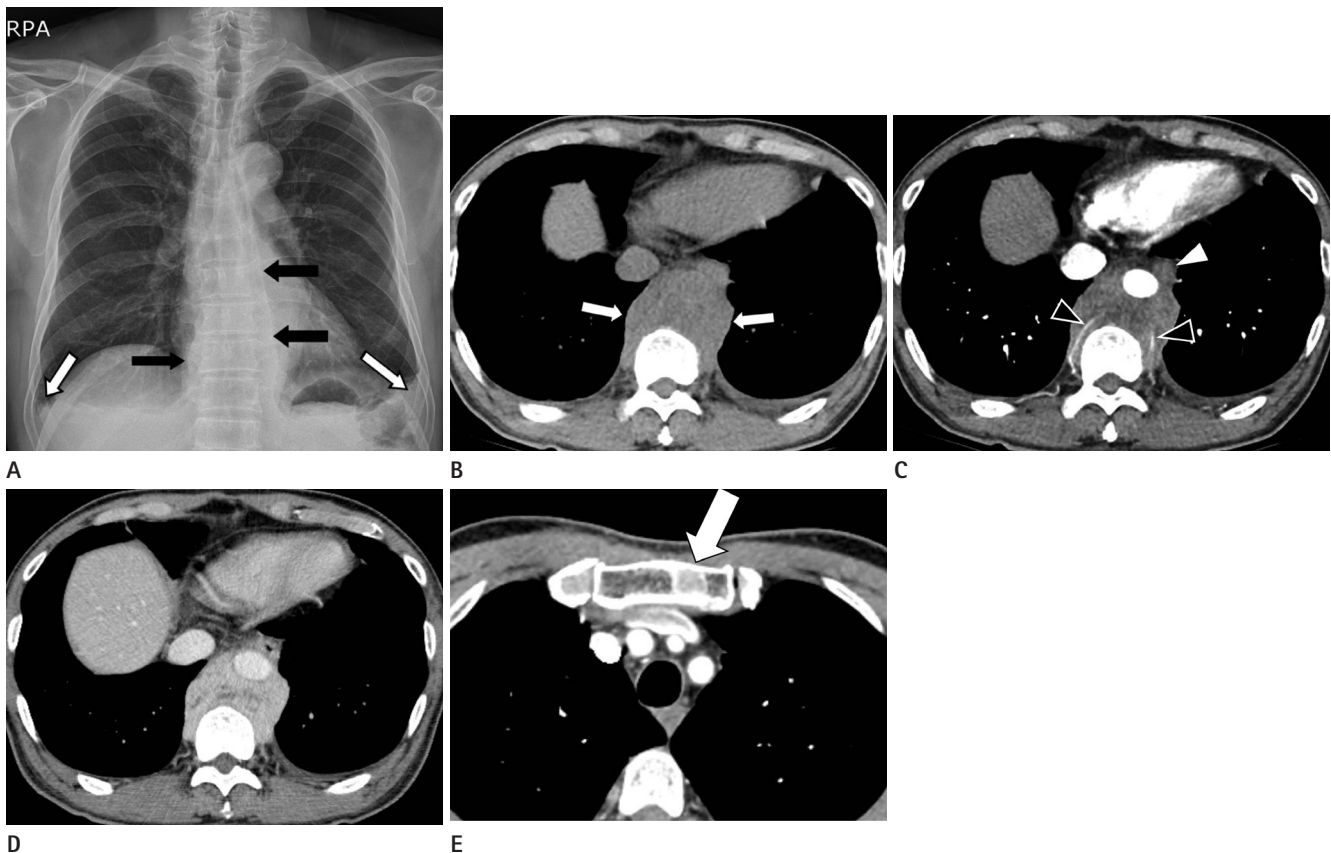


Fig. 1. Plain radiograph and chest CT scan in 67-year-old man with multiple solitary plasmacytomas. Plain radiograph (A) shows thickening of the bilateral paravertebral stripe (black arrows) and bilateral pleural effusion (white arrows). Pre-contrast (B) and post-contrast chest CT (C) images show a heterogeneously enhanced soft tissue mass (white arrows) in the posterior mediastinum at T10 level. Mass encases the abdominal aorta and intercostal arteries (black arrowheads) without definite evidence of invasion. Esophagus (white arrowhead) is replaced anteriorly. Delayed phase of abdominal CT (D) image shows gradual and heterogenous enhancement. Post-contrast CT (E) image shows a round shape osteolytic lesion with sclerotic rim (arrow) in the manubrium of the sternum.

추적 관찰 하였으며 6개월 뒤 종격동 종양의 크기가 현저하게 감소하였다.

고찰

본 논문에서 저자들은 골수의 형질세포 침범 소견 없이 종격동과 흉골을 다발성으로 침범하는 다발고립형질세포종의 드문 예를 보고하였다. 형질세포종은 다발성 골수종의 증거 없이 원발성으로 생기거나 다발성 골수종에서 이차적으로 파종된 형태로 발생하며, 기원에 따라 수질 형질세포종과 수질의 형질세포종으로 나뉜다(1, 2, 4). 수질의 형질세포종은 전체 형질세포종의 약 4%를 차지하는 드문 종양으로, 이 중 80~90%는 상기도, 구강 또는 위장관에서 발생하며 흉부의 임상적 발현은 전체 수질의 형질세포종의 5% 미만으로 매우 드물다(2, 3, 5). 그 중에서도 종격동을 침범한 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다(2, 3). 저자들이 알아본 바에 의하면 현재까지 종격동 형질세포종은 전 세계적으로 20여 정도가 보고되어 있으며, 대부분은 수질의 형질세포종 단독으로 발생하거나 다발성 골수종 환자에서 파종된 형태였다. 종격동을 침범한 다발성 형질세포종의 예는 2013년 Ahnach 등(5)이 보고한 예가 유일하였으며, 증례에서 환자는 고환종괴로 내원하여 형질세포종으로 진단받았으며 치료 후 후복강과 피부, 종격동에서 다발성으로 형질세포종이 재발한 것으로 보고되어 있다.

다발고립형질세포종이라는 용어는 2003년에 국제골수종연구모임에서 처음 소개되었으며, 다발성 골수종의 증거가 없이 다발성으로 골조직과 연조직을 침범하는 경우로 따로 분류하였다(1, 4). 진단기준에 따르면 클론성 형질세포에 의한 골과피

또는 골수 외 종양이 2개 이상 있으면서, 골수검사와 골격검사가 정상이고 자기공명영상을 시행하였다면 정상소견을 보이고, 혈액과 소변에서 M-단백이 검출되지 않으며 다발성 골수종을 정의하는 ‘관련 기관 또는 조직의 손상’(related organ or tissue impairment)이 없는 상태를 지칭하는데, 때로는 소량의 M-단백이 검출되기도 한다고 알려져 있다(1, 4, 6). 다발고립형질세포종은 고립형질세포종 환자에서 재발된 형태로 발견되기도 하며 고립형질세포종 환자의 약 5%를 차지할 정도로 매우 드물다(4, 6).

수질의 고립형질세포종과 다발고립형질세포종은 드물게 발생하기 때문에 영상학적 소견은 잘 알려져 있지 않다. 2006년 Ooi 등(1)에 따르면 형질세포종의 영상학적 소견은 비특이적인 고형종괴의 형태로 보인다고 기술하였다. CT에서 종괴는 경계가 좋으며 다양한 조영증강 양상을 보일 수 있다(1, 3). 기존의 증례들에서 형질세포종은 주로 주변조직 또는 혈관을 주위로 전위시키거나 감싸는 형태를 보였는데, 이는 본 증례에도 후종격동의 종괴가 주변 혈관을 밀거나 감싸는 고형종괴로 관찰되었다는 점에서 기존의 증례 보고들과 비슷하다. 종괴의 크기가 커짐에 따라 주변 지방조직이나 골 조직을 침습하거나 파괴하는 공격적 경향을 보일 수 있다(1). 종괴는 대부분 자기공명 T1 강조영상에서 근육 또는 뇌백질과 등신호강도를 보이며 T2 강조영상에서는 등신호 또는 고신호강도로 보인다(1).

본 증례에서 후종격동 종괴와 흉골 종괴는 하나의 질환일 수도 있고 또는 다른 두 질환이 병발되었을 가능성도 있어 여러 질환에 대한 감별이 필요하였다. 저자들은 병변의 양상이 종괴의 크기에 비해 주변 구조물을 침윤시키기보다 밀거나 감싸는 양상을 보인다는 점에서 림프종 또는 여포성 수상돌기 세포육종을

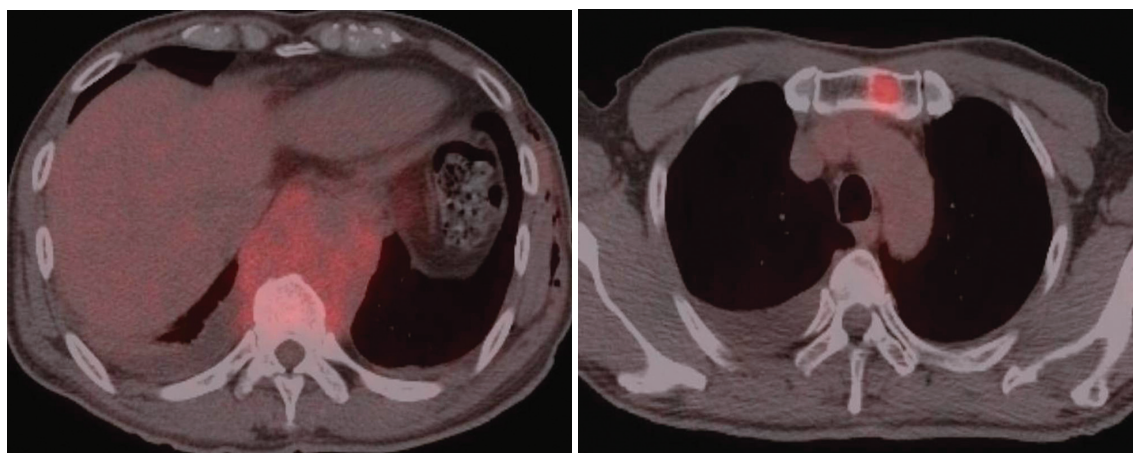


Fig. 2. PET-CT scan in 67-year-old man with multiple solitary plasmacytomas. PET-CT scan shows ^{18}F -FDG hot uptake in the posterior mediastinum (maxSUV 4.6), T10 vertebral body (maxSUV 3.9) and sternal mass (maxSUV 4.4). It also shows hot uptake in the T8 (maxSUV 5.7) and L3 (maxSUV 3.8) vertebrae (not shown).

FDG = fluorodeoxyglucose, maxSUV = maximum standardized uptake value, PET-CT = positron emission tomography-computed tomography

먼저 고려하였다. 하지만 림프종은 비교적 균질한 조영증강을 보이는 경우가 많으며 정도 또는 중등도의 조영증강을 보이는 반면, 환자의 경우 복부 CT에서 조영증강이 중등도 이상의 비균질한 조영증강을 보였다. 또한 의미있게 커져 있는 림프절도 관찰되지 않아 림프종의 가능성이 떨어진다고 보았다. 여포상 수상돌기 세포육종은 림프조직의 여포상 수상돌기 세포에서 기원한 드문 악성 종양으로서, 과사와 출혈로 인해 비균질 조영증강을 보이는 종괴로 나타나며 림프종과 비슷하게 관찰될 수 있다. 후종격동은 엄밀하게 심장과 척추 사이에 위치하는 진성 후종격동과 척추주위(paravertebral area)로 나뉘는데, 성인에게서 가장 많이 발생하는 후종격동 종양인 신경성 종양은 주로 척추주위에서 생긴다. 본 증례의 경우는 종괴가 진성 후종격동에 위치하며 추간공에는 특이소견이 없었으며 신경성 종양에서 보이는 아령 모양의 종괴나 추간공의 확장 또는 척추의 미란 등의 소견은 관찰되지 않았다. 골수외 조혈의 경우도 주로 척추주위에서 발생하며, 본 환자에서는 골수외 조혈을 시사하는 혈액학적 소견이나 간비비대 소견 등은 동반되지 않았다. 복부 CT에서 지연성 조영증강을 보였기 때문에 대동맥 주위 섬유증 또는 악성 섬유성 조직구종도 감별할 수 있겠다. 대동맥 주위 섬유증이려면 흉골의 병변은 병발된 또 다른 질환을 고려해야 한다. 악성 섬유성 조직구종은 인체 어디서나 발생할 수 있지만 주로 후복강에서 잘 생기며 종격동에서는 드물다. 또한 영상 소견에서는 인접한 뼈나 연부조직을 침습하는 공격적인 경향을 보이는 경우가 많기 때문에 가능성이 낮다고 보았다.

수술 후 병리학적으로 골수외 형질세포종으로 진단된 경우에는 다발성 골수종의 국소발현을 배제하기 위해 골수검사, 혈청 및 요 단백 전기영동검사, 골격계에 대한 방사선학적 검사가 추가적으로 요구된다(2). 본 증례의 경우 골수검사에서는 이상소견이 발견되지 않았으나 혈청에서 단클론성 단백이 관찰되었다. 하지만 혈청 및 요 단백 전기영동검사서 소량의 단클론성 단백을 보이는 경우가 있고 이는 절대적 기준에 포함되어 있지 않다. 실제로 이번 증례의 환자도 혈청검사서 소량의 람다형 경쇄 단클론성 단백이 검출되었다. 하지만 이는 진단기준 2 g/dL에 미치지 않으며, 다른 일련의 검사에서도 다발성 골수종을 시사하는 소견들이 없었으므로 다발성 골수종의 파종성 발현을 배제할 수 있었고, 결론적으로 다발고립형질세포종으로 진단내릴 수 있었다.

다발고립형질세포종은 매우 드물게 발생하여 그 치료 및 예후가 잘 알려져 있지 않으며 치료 가이드라인에 대한 합의가 없는 실정이다(5). 형질세포종의 경우 대개 방사선 치료와 수술적 절제와 같은 국소적 치료를 하게 된다. 형질세포종은 방사선에 민감하여 국소적 방사선 치료에 매우 효과적인 것으로 알려져 있

며, 방사선 치료 단독보다 수술적 치료를 병행하는 경우 생존율과 재발률에서 더 나은 예후를 보인다고 알려져 있다(1-3, 7, 8). 형질세포종이 재발한 경우에도 원발위치에서 떨어져 있고 전신 질환의 증거가 없으면 새 병변에 대한 추가적인 국소 방사선 치료를 할 수 있다(6). 하지만 치료에 반응이 좋지 않거나 다발성의 광범위한 전신적 질환을 보이는 경우는 화학요법과 같은 전신치료를 시행할 수 있으며, 자가 조혈모세포 이식이 고려되기도 한다(1, 2, 7). 본 증례의 경우 후종격동의 종괴와 척추, 그리고 흉골에 대해 각각 방사선 치료를 시행하였으며 6개월 추적검사서 종격동 종괴의 크기가 매우 감소한 것을 확인할 수 있었다.

본 논문에서 저자들은 후종격동과 흉골에서 발생한 다발고립형질세포종에 대해 기술하였다. 다발고립형질세포종은 매우 드문 질환이며 영상학적 소견이 비특이적이기 때문에 종격동에서 발생한 경우 이를 진단하는 데 어려움이 따를 수 있다. 하지만 종격동 종괴가 있는 환자에서 종괴가 지연기로 갈수록 더욱 조영증강 되고 주변 조직으로 파괴가 뚜렷하지 않으면서, 주변에 커진 림프절 없이 비교적 경계가 잘 지워지는 골용해성 병변이 동반된다면 감별진단으로 고려해 볼 수 있겠다.

REFERENCES

- Ooi GC, Chim JC, Au WY, Khong PL. Radiologic manifestations of primary solitary extramedullary and multiple solitary plasmacytomas. *AJR Am J Roentgenol* 2006;186:821-827
- Masood A, Hudhud KH, Hegazi A, Syed G. Mediastinal plasmacytoma with multiple myeloma presenting as a diagnostic dilemma. *Cases J* 2008;1:116
- Lee SY, Kim JH, Shin JS, Shin C, In KH, Kang KH, et al. A case of extramedullary plasmacytoma arising from the posterior mediastinum. *Korean J Intern Med* 2005;20:173-176
- Hussain A, Singh M, Singh K, Bagga H. Multiple extramedullary plasmacytoma with lytic bony lesions: a rare case report. *Case Rep Med* 2013;2013:291359
- Ahnach M, Marouan S, Rachid M, Madani A, Quessar A, Benchekroun S, et al. Extramedullary plasmacytoma relapsing at different sites: an unusual presentation. *Pan Afr Med J* 2013;14:34
- International Myeloma Working Group. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group. *Br J Haematol* 2003;121:749-757

7. Luh SP, Lai YS, Tsai CH, Tsao TC. Extramedullary plasmacytoma (EMP): report of a case manifested as a mediastinal mass and multiple pulmonary nodules and review of literature. *World J Surg Oncol* 2007;5:123
8. Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess JC, Schratzenstaller B, et al. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* 1999;85:2305-2314

후종격동과 흉골에 발생한 다발고립형질세포종 1예: 증례 보고

이수빈¹ · 강미진^{1*} · 김재형¹ · 정명자¹ · 김성희¹ · 김지영¹ · 이지혜¹ · 배경은¹ · 강태경²

다발고립형질세포종은 다발성 골수종 없이 연조직이나 골조직을 다발성으로 침범하는 형질세포종으로서 매우 드물게 발생하는 것으로 알려져 있다. 수질외 형질세포종의 80~90%는 두경부에서 발생하며 종격동을 침범한 형질세포종은 매우 드물다. 때문에 종격동의 형질세포종은 증례 보고된 바가 적고, 저자들이 아는 바에 의하면 후종격동을 침범한 다발고립형질세포종은 한 증례만 보고되어 있다. 이에 저자들은 67세 성인 남성에게서 발생한 후종격동과 흉골을 침범한 드문 다발고립형질세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 영상의학적 소견을 보고하고자 한다.

인제대학교 의과대학 상계백병원 ¹영상의학과, ²응급의학과