



A Case of Extramedullary Plasmacytoma Presenting as a Large Jugular Foramen Tumor

Jung Joo Lee¹, Kihyun Kim², and Yang-Sun Cho¹

¹Departments of Otorhinolaryngology, ²Hematology-Oncology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

경정맥공에 발생한 거대한 골수의 형질세포종

이정주¹ · 김기현² · 조양선¹

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 이비인후과학교실, ¹ 내과학교실 혈액종양분과²

Received January 11, 2016

Revised March 23, 2016

Accepted March 24, 2016

Address for correspondence

Yang-Sun Cho, MD

Department of Otorhinolaryngology,

Samsung Medical Center,

Sungkyunkwan University

School of Medicine, 81 Irwon-ro,

Gangnam-gu, Seoul 06351, Korea

Tel +82-2-3410-3578

Fax +82-2-3410-3879

E-mail yangsun.cho@gmail.com

Extramedullary plasmacytoma is a non-epithelial neoplasm of plasma cell origin that does not accompany a systemic spread. Only a few cases of this disease developed in the temporal bone have been reported so far. This case report describes an unusual case of solitary extramedullary plasmacytoma of the temporal bone that mimicked a large jugular foramen tumor with hypoglossal canal involvement. The tumor was diagnosed by a biopsy from the external auditory canal at the outpatient clinic, and effectively controlled with primary radiotherapy. Based on our experience, when a jugular foramen tumor is suspected, such as in the case of extramedullary plasmacytoma, a biopsy for pathologic investigation should be considered whenever necessary in order to distinguish lesions that may not require nonsurgical treatment.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2017;60(5):243-7

Key Words Biopsy · Jugular foramen tumor · Plasmacytoma.

서론

골수의 형질세포종은 전신 침범을 보이지 않으며 형질세포 유래 종양의 약 3~4%를 차지하는 드문 질환이다.¹⁻⁴⁾ 형질세포 유래 종양은 그 임상적 특성에 따라 다발성 골수종, 고립골 형질세포종, 골수의 형질세포종 세 가지로 분류되고 있다. 이 중에서 가장 흔한 질환은 다발성 골수종으로 10만 명당 3명 정도가 발생하며, 골수의 형질세포종은 그보다 적은 약 50만 명당 1명의 유병률을 보이는 것으로 보고되고 있다.⁵⁾ 골수의 형질세포종은 1905년 Schridde에 의해 처음 기술되었고, 1952년 Ewing과 Foote⁶⁾에 의해 증례 보고가 되었다. 지금까지 국내에서 비중격과 비인두에서 골수의 형질세포종이 발견된 증례 보고는 있으나^{7,8)} 중이 혹은 측두골에서 발생하

는 골수의 형질세포종에 대한 증례는 보고된 바가 없으며 전 세계적으로도 매우 드물다. 골수의 형질세포종은 질환을 의심할만한 특별한 증상이 없고, 대부분은 종양이 발생하는 부위의 종괴효과(mass effect)로 인한 증상이 발생하므로 진단하기가 매우 어렵고, 확진을 위해서는 조직학적 검사가 필수적이다.

본 증례 보고에서는 임상적으로 경정맥공에서 흔히 발생하는 사구체 종양이나 신경초종이 의심되었지만, 외이도에서 시행한 조직검사를 통해 골수의 형질세포종으로 진단하였고 방사선치료를 통해 종양을 치료한 증례를 경험했기에 이를 보고한다.

증례

53세의 다른 기저 질환이 없는 남자 환자가 약 8개월 전부터 발생해서 진행되는 양상의 좌측 청력 저하와 간헐적인 박동

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Fig. 1. Endoscopic view of the external auditory canal shows a protruding mass with smooth surface at inferior portion (A). The tongue is deviated to the left side with protrusion (B).

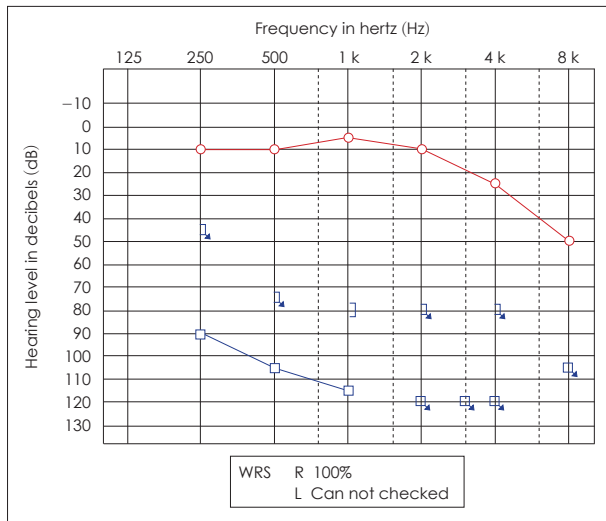
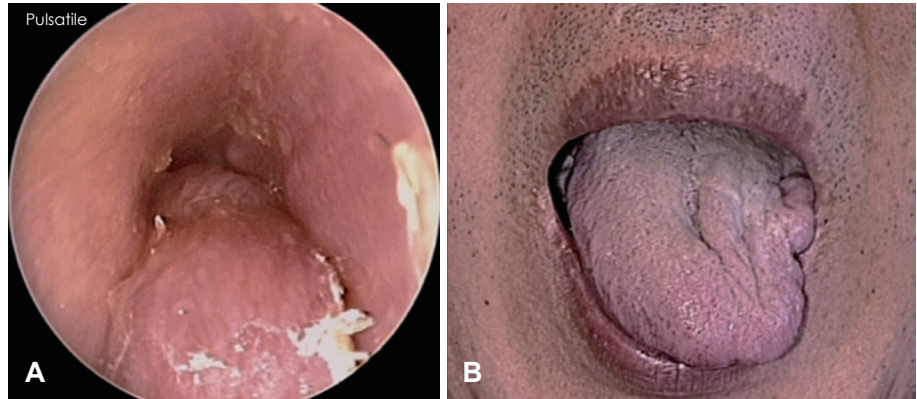


Fig. 2. Pure tone audiometry demonstrates a profound hearing loss of the left ear. WRS: word discrimination score.

성 이명을 주소로 내원하였다. 내시경을 통한 검진에서 중이로부터 유래되어 보이는 매끄러운 표면을 가진 종괴가 외이도에서 박동하는 것이 관찰되었다. 뇌신경 마비를 확인하기 위한 신체 진찰 시 혀의 좌측 편위가 보였고, 이밖에 다른 뇌신경 검사에서 특이 소견은 없었다(Fig. 1). 내원 시 시행한 순음 청력 검사에서 우측은 정상이었고 좌측은 심도 난청 소견이었다(Fig. 2). 영상학적인 확인을 위해 시행한 측두골 컴퓨터 단층촬영에서는 중이를 가득 채우면서 유양동과 경정맥구까지 이어져 있는 종괴가 보였으며, 주변으로 골 침식을 동반하는 양상이 관찰되었다. 자기공명영상 촬영 시 종괴는 T1, T2 강조영상에서 뇌 실질에 비하여 저음영으로 관찰되었고 전반적으로 불균일한 조영 증강을 보였다. 종괴의 범위는 경정맥구에 중심을 두면서 설하신경관(hypoglossal canal)까지 침범을 하고 있었으며 동측의 경부 림프절 비대도 확인되었다(Fig. 3). 임상적으로는 설하신경관을 침범한 경정맥공의 단일 종괴소견이었고 영상 판독으로는 전이성 종양 혹은 림프종을 의심할 수 있었다. 감별진단을 위해서 외이도 내의 종괴

에서 조직검사를 시행하였는데, 그 결과 형질세포종으로 진단이 되었으며(Fig. 4), 전신 전이 여부 확인과 다발성 골수종과의 감별을 위하여 시행한 골수 검사 및 혈액검사, 혈액 및 소변 전기영동 검사에서는 특이 소견은 확인되지 않았다. 다학제 회의를 통해 단독 방사선치료로 치료 계획을 수립하였고, 총 4500 cGy의 방사선치료를 시행하였다. 추적검사 결과 방사선치료 후 약 18개월이 지났을 때 외이도 내 종괴의 크기가 작아진 소견을 이내시경을 통해 관찰할 수 있었으며(Fig. 5), 자기공명 영상에서도 치료 전에 비하여 종괴의 크기가 확연히 줄어 있는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 6). 환자는 치료 후 18개월이 지난 현재까지 재발 혹은 다발성 골수종으로의 전환이 없는 상태로 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

골수의 형질세포종은 전신 침범을 보이지 않는 형질세포 유래의 비상피성 종양으로 형질세포 종양의 약 4%를 차지하는 드문 질환이다.¹⁻⁴⁾ 남자에서 더 흔하게 발생하며, 55~75세 사이에서 호발하지만 어느 연령에서든 발생 가능하다. 골수와 형질세포종은 골수가 아닌 인체 어느 곳에서든 발생할 수 있으나, 약 90%는 비강, 부비동, 인후두와 같은 상기도에서 발생한다고 알려져 있다.²⁾

골수의 형질세포종은 국소적인 조직학적 소견으로는 다발성 골수종과의 구분이 되지 않으나, 하나의 병변을 가지면서 5% 미만의 형질세포로 구성되는 정상 골수 소견과 전신 기관의 침범이 없는 것을 특징으로 하여 다발성 골수종과 구분을 할 수 있다. 골수와 형질세포종과 다발성 골수종과의 관련성에 대해서는 아직 의견이 다양하다. 골수와 형질 세포종의 약 8~64%는 최종적으로 다발성 골수종으로의 전환을 보인다고 하여 상당한 연관성이 있음을 말하는 보고가 있지만⁹⁾ 다발성 골수종으로의 전구체로 단정하기에는 어려움이 있다.⁵⁾

경정맥공에서 발생하는 종양으로는 사구체 종양(glomus

tumor)이 가장 흔하며, 다음으로 신경 초종(schwannoma), 수막종(meningioma)이 호발하고, 드물게 악성 종양, 육종 혹은 본 증례와 같이 골수외 형질세포종도 발생할 수 있다. 이러한 질환들은 종양의 위치 혹은 크기에 따라 비특이적인 증상과 진찰 소견을 보이기 때문에 진단이 쉽지 않다. 본 증

례에 기술한 골수외 형질세포종도 특징적인 증상이 없으며, 조직학적인 검사를 통해 진단이 이루어지는데, 매우 빈도가 드물기 때문에 대개는 악성 종양이 의심되어 수술적인 제거를 한 뒤에 조직검사에서 확인되는 경우가 많다.^{1,5)} 본 증례에서도 종괴가 경정맥구 주변으로부터 외이도의 하방까지 돌

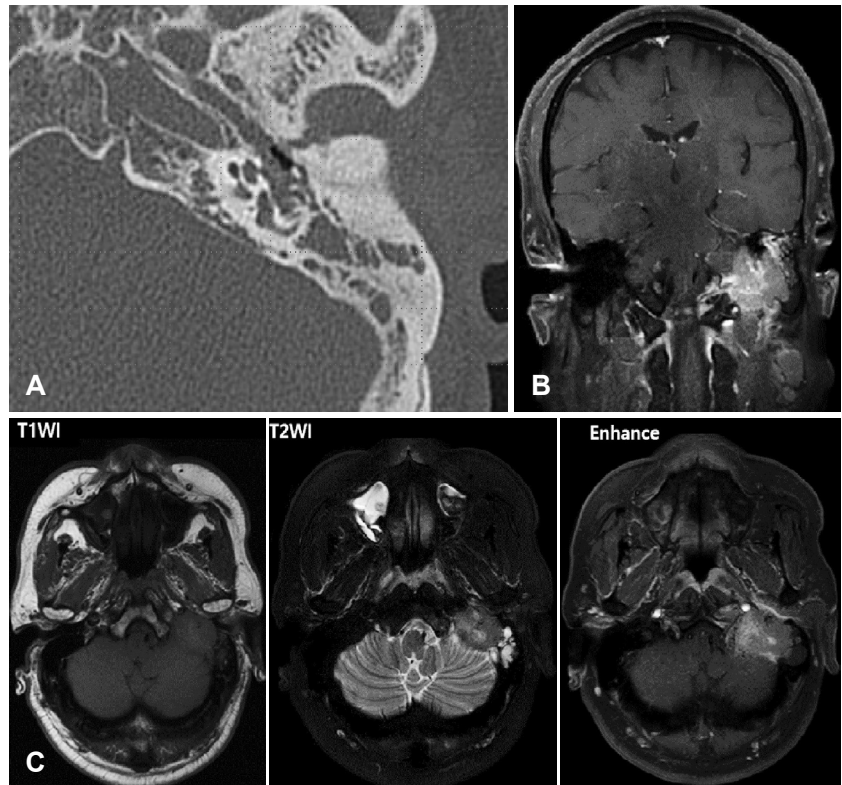


Fig. 3. Initial temporal bone computed tomography show an eroded cochlear wall by adjacent mass lesion (A). Magnetic resonance imaging of the temporal bone show a destructive mass centered at the left jugular foramen with ipsilateral cervical lymphadenopathy (B). The large mass of the left temporal bone shows low signal intensity on T1 and T2-weighted images and heterogeneous bright signal intensity on contrast enhancement image (C).

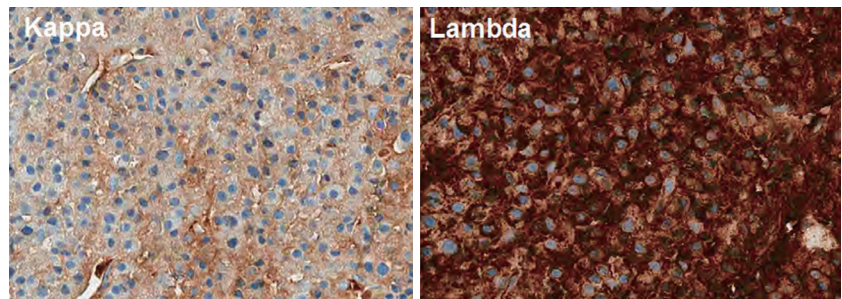


Fig. 4. Immunohistochemistry for kappa and lambda light chains show a strongly positive staining for lambda a hundred times more than kappa which is interpreted as a monoclonal gammopathy ($\times 200$).

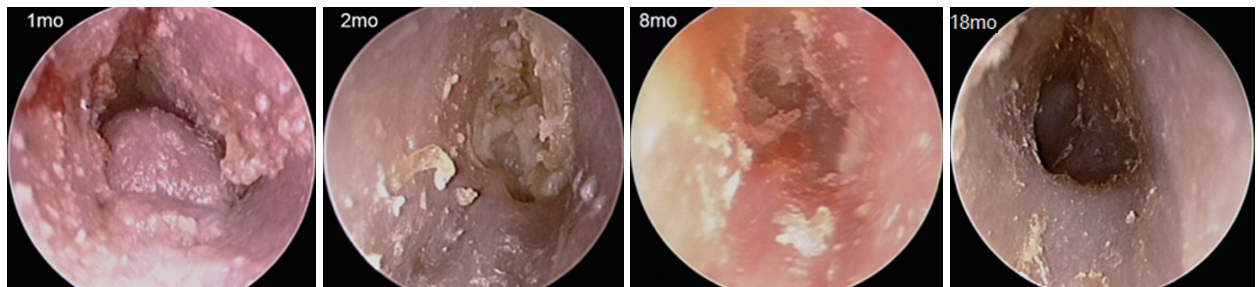


Fig. 5. Serial otoendoscopic examinations after radiotherapy demonstrate gradually decreasing size of the initial mass of the external auditory canal.

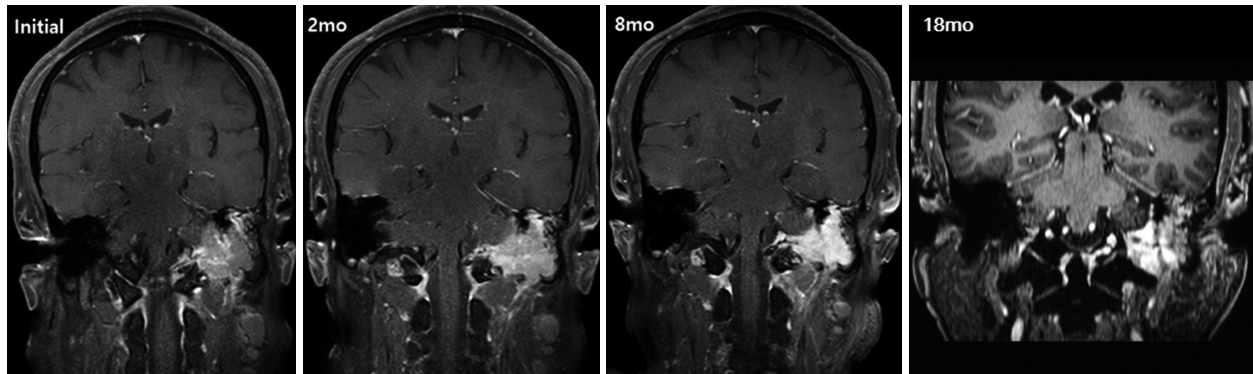


Fig. 6. Follow-up contrast-enhanced magnetic resonance images of the temporal bone show a gradually decreasing tumor mass until 18 months after radiotherapy.

출되어 있고 박동하는 양상으로 임상적으로 정정맥구 사구체 종양이 의심되었다. 그러나 일반적인 사구체 종양만큼 혈관 성으로 보이지 않았고 외이도의 외측에서는 비교적 안전하게 조직검사가 가능할 것으로 판단되어 외래에서 국소 마취 후 시행했던 조직검사 결과에서 골수와 형질세포종으로 진단되어, 광범위한 수술적 치료 대신에 방사선치료를 할 수 있었다.

골수와 형질세포종 환자의 영상 검사는 대부분 비특이적인 소견을 보이지만 일부에서는 부피가 큰 연조직 형태를 보이며 자기공명영상촬영 시 T1 강조영상에서는 근육과 같은 정도, T2에서는 근육보다는 고음영, 조영제 강조영상에서는 불균일한 조영 증강을 보인다는 보고가 있다.²⁾

골수와 형질세포종의 치료로는 외과적 절제 또는 방사선 치료가 있으나, 미국과⁹⁾ 영국의 치료 지침¹⁰⁾에서는 방사선치료를 우선으로 권고하고 있다. 방사선치료를 대한 최적의 치료 용량은 제시되어 있지 않으나 대부분 3000~4000 rad로 종양이 조절되며, 일부에서는 4000~5000 rad까지도 사용할 수 있다고 하였다.^{11,12)} 최근 38명의 고립골 형질세포종(solitary osseous plasmacytoma) 환자와 두경부 부위에 발생한 골수와 형질세포종(extramedullary plasmacytoma) 환자에 대해 수술적인 치료와 방사선치료를 대한 효과를 비교한 연구에서도 수술보다는 방사선치료가 효과적이라고 하였다.⁹⁾ 항암 치료는 보통은 시행하지 않지만 방사선치료를 효과적이지 않은 거대한 종양일 경우와 재발 시에 고려해 볼 수 있다.^{11,13)}

골수와 형질세포종의 진단 시 다발성 골수종이 동반되는 비율은 약 5% 정도이고 최종적으로 약 31%에서는 다발성 골수종으로 전환되는데 대부분 2년 안에 발생하는 것으로 알려져 있다.¹¹⁾ 그러므로 진단 당시에 다발성 골수종의 유무를 확인하고 치료 후에도 국소 재발 및 다발성 골수종으로의 전환을 관찰하는 것이 필수적이다.¹⁴⁾

골수와 형질세포종의 예후는 비교적 좋은 편으로 5년 생존율은 약 70%이고,^{2,5,15)} 10년 생존율은 50~70%이며, 중앙 생

존 기간(median survival time)은 7~12년 정도이다.¹⁴⁾ 생존에 영향을 미치는 가장 중요한 인자는 원발 종양의 크기 및 범위와 방사선치료 및 수술과 같은 국소치료 후 재발 혹은 다발성 골수종으로의 전환으로 알려져 있으며,^{11,12)} 다발성 골수종으로 전환되었을 경우에는 생존율이 급격히 낮아져 대부분 2~3년만 생존이 가능하다. 본 증례는 기존에 보고된 바와 같이 방사선치료를 효과적인 반응을 보였으며, 18개월이 지난 현재까지 뚜렷한 재발 혹은 다발성 골수종으로의 전환을 보이지 않고 추적 관찰 중에 있다.

정정맥구에 발생한 종양은 대부분 수술적 제거가 가장 먼저 고려되지만 이 중 방사선 혹은 항암치료를 효과적인 종양들의 감별이 필요하며, 외이도나 중이를 침범한 경우에는 조직검사를 이용한 감별진단이 가능하다. 그러나 안면신경 초종 및 사구체 종양과 같이 조직검사 과정에서 안면신경 마비나 대량 출혈과 같은 합병증이 생길 수 있는 경우를 대비하여 조직검사를 하기 전 영상검사 결과를 면밀히 검토한 후 시행해야 할 것이다.

REFERENCES

- 1) Markou K, Karasmanis I, Goudakos JK, Papaioannou M, Psifidis A, Vital V. Extramedullary plasmacytoma of temporal bone: report of 2 cases and review of literature. *Am J Otolaryngol* 2009;30(5): 360-5.
- 2) Agarwal A. Neuroimaging of plasmacytoma. A pictorial review. *Neuroradiol J* 2014;27(4):431-7.
- 3) Straetmans J, Stokroos R. Extramedullary plasmacytomas in the head and neck region. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265(11): 1417-23.
- 4) Park CH, Lee SM, Kim TO, Kim DU, Jung WJ, Kim GH, et al. Treatment of solitary extramedullary plasmacytoma of the stomach with endoscopic submucosal dissection. *Gut Liver* 2009;3(4):334-7.
- 5) Corvo MA, Granato L, Ikeda F, de Próspero JD. Extramedullary nasal plasmacytoma: literature review and a rare case report. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2013;17(2):213-7.
- 6) Ewing MR, Foote FW Jr. Plasma-cell tumors of the mouth and upper air passages. *Cancer* 1952;5(3):499-513.
- 7) Hong SC, Lee SW, Chang C, Shin HS. A case of extramedullary

- plasmacytoma originated from the nasal septum. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2003;46(1):81-4.
- 8) Choi HG, Cho KJ, Park HJ, Choi JY. A case of extramedullary plasmacytoma of the nasopharynx. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2005;48(1):109-13.
 - 9) Li QW, Niu SQ, Wang HY, Wen G, Li YY, Xia YF, et al. Radiotherapy alone is associated with improved outcomes over surgery in the management of solitary plasmacytoma. Asian Pac J Cancer Prev 2015; 16(9):3741-5.
 - 10) Soutar R, Lucraft H, Jackson G, Reece A, Bird J, Low E, et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. Clin Oncol (R Coll Radiol) 2004;16(6):405-13.
 - 11) Kapadia SB, Desai U, Cheng VS. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. A clinicopathologic study of 20 cases. Medicine (Baltimore) 1982;61(5):317-29.
 - 12) Panosian MS, Roberts JK. Plasmacytoma of the middle ear and mastoid. Am J Otol 1994;15(2):264-7.
 - 13) Woodruff RK, Whittle JM, Malpas JS. Solitary plasmacytoma. I: extramedullary soft tissue plasmacytoma. Cancer 1979;43(6):2340-3.
 - 14) Bachar G, Goldstein D, Brown D, Tsang R, Lockwood G, Perez-Ordonez B, et al. Solitary extramedullary plasmacytoma of the head and neck--long-term outcome analysis of 68 cases. Head Neck 2008; 30(8):1012-9.
 - 15) Vogl TJ, Steger W, Grevers G, Balzer J, Mack M, Felix R. MR characteristics of primary extramedullary plasmacytoma in the head and neck. AJNR Am J Neuroradiol 1996;17(7):1349-54.