

## 눈물배출계에 발생한 골수외 형질세포종 1예

### A Case of Extramedullary Plasmacytoma in the Lacrimal Excretory System

이승준 · 최창욱 · 김상덕

Seung Joon Lee, MD, Chang Wook Choi, MD, Sang Duck Kim, MD, PhD

원광대학교 의과대학 안과학교실 원광의과학연구소

*Institute of Wonkwang Medical Science, Department of Ophthalmology, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea*

**Purpose:** To report a case of extramedullary plasmacytoma in the lacrimal excretory system.

**Case summary:** A 56-year-old female patient suffering from chronic epiphora for 1 year and having a non-tender, fixed palpable mass in the medial canthus of the eyelid visited the outpatient clinic. Orbital CT showed the non-enhancing mass was located along the right lacrimal sac and nasolacrimal duct and protruded into the nasal cavity. Biopsy was performed at the Otolaryngology Department. Based on histopathological examination, the mass was diagnosed as extramedullary plasmacytoma and the patient was treated with a total dose of 4500 cGy radiation (25 times in 1 month). After the 28-month follow-up period, the mass was not observed on Sinus CT and there was no recurrence. Additionally, no specific lesion was found during nasal endoscopy.

**Conclusions:** We report a case of extramedullary plasmacytoma in the lacrimal excretory system successfully treated by radiation therapy.

J Korean Ophthalmol Soc 2015;56(3):427-431

**Key Words:** Extramedullary plasmacytoma, Lacrimal excretory system, Radiation therapy

형질세포종은 단일클론성 면역글로불린을 생성하는 형질 세포로 이루어진 국소적 종양으로 임상 및 병리학적 양상에 따라 다발성 골수종(multiple myeloma), 형질세포성백혈병(plasma cell leukemia), 고립성 형질세포종(solitary plasmacytoma of the bone), 골수외 형질세포종(extramedullary plasmacytoma)으로 분류된다.<sup>1,2</sup> 골수외 형질세포종은 전체 형질세포종의 2% 미만에서 발생하는 드문 질환으로<sup>3</sup> 약 80%

의 골수외 형질세포종이 비강, 부비강, 후두를 포함한 상기도에서 발생한다. 골수외 형질세포종이 드물게 발생하는 부위로는 고환, 안와, 뇌 및 피부 등이 있고 눈의 부속기관에는 뼈의 골수종이나 골수외 형질세포종이 잘 발생하지 않는다. 국내에서는 눈물샘과 안와에서 발생한 골수외 형질세포종이 보고된 바 있으나<sup>4,5</sup> 눈물배출계에 발생한 보고는 없다. 골수외 형질세포종의 임상적 경과와 대개 진행이 느리며 국소적인 재발을 하는 경향이 있고 증상은 종양의 위치 및 크기, 주변 조직의 압박 및 침범 여부에 따라 다르다.<sup>6</sup> 저자들은 눈물배출계에 발생한 골수외 형질세포종을 방사선 조사로 치료하고 좋은 결과를 얻은 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

■ Received: 2014. 9. 19.      ■ Revised: 2014. 11. 13.

■ Accepted: 2015. 2. 4.

■ Address reprint requests to Sang Duck Kim, MD, PhD  
Department of Ophthalmology, Wonkwang University School of Medicine & Hospital, #895 Muwang-ro, Iksan 570-711, Korea  
Tel: 82-1577-3773, Fax: 82-63-859-2245  
E-mail: sangduck@wonkwang.ac.kr

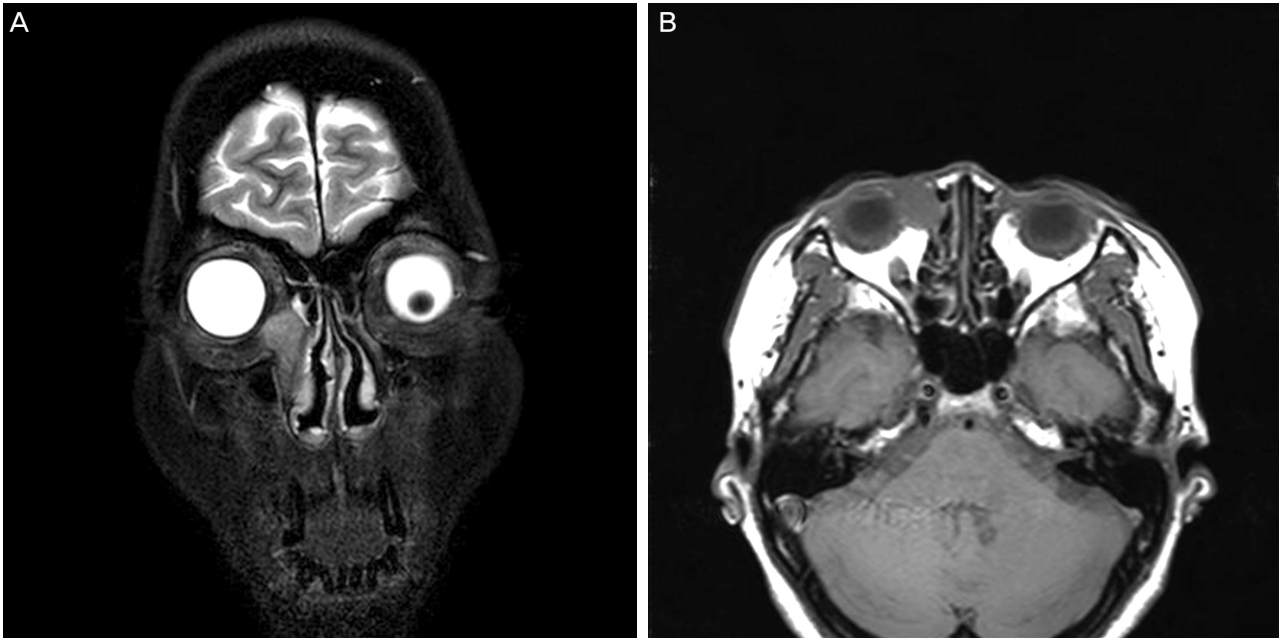
\* This study was presented as a poster at the 110th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2013.

## 증례보고

56세 여자 환자가 1년 전부터 지속된 우안의 눈물 흘림

© 2015 The Korean Ophthalmological Society

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.



**Figure 1.** Orbital MRI showing a homogenous mass in the right lacrimal excretory system. (A) Coronal view CT scan. (B) Axial view CT scan.

과 1달 전부터 오른쪽 안쪽눈구석에 종괴가 촉지되어 안과에 내원하였다. 내원 전 갑상샘 여포샘종으로 인한 갑상샘 수술력을 제외한 특이할 만한 전신적 병력은 없었으며 내원 당시 시력은 우안 1.0, 좌안 1.0, 안압은 우안 13 mmHg, 좌안 11 mmHg로 측정되었다. Hertel 안구돌출계의 측정치는 우안 15 mm, 좌안 15 mm였다. 눈물소관관류술에서 우측 위아래눈물점을 통해 식염수를 관류하였을 때 양쪽 모두 반대쪽 눈물점으로 역류되었고 코 안으로 약간 배출되는 느낌이 있다고 하였다.

종괴는 압통이 없고 고정된 양상이었으며 안와전산화단층촬영에서 조영이 잘 되지 않는 종괴가 우측 눈물주머니와 코눈물관을 따라 길게 위치하고 있고 비강내에도 침범되어 있었으며 안와자기공명영상촬영검사에서도 우측 눈물주머니와 코눈물관에 균일하게 조영되는 연조직의 종괴가 보여(Fig. 1) 이에 이비인후과에서 국소마취로 코내시경하 종괴 생검을 시행하였다. 조직검사를 통한 H&E 면역조직화학검사서 저배율 소견상 종양은 비교적 균일한 크기의 세포로 구성되어 있었으며 특정 성장양식은 보이지 않으며 판상으로 배열해있었다. 고배율 소견상 종양세포는 핵이 한쪽으로 치우치며 마차바퀴모양의 염색질이 특징인 성숙한 형질세포로 구성되어 있었다. 면역조직화학검사상 B세포 표지자인 CD20에 양성을 보였으며, kappa 경쇄에 양성을 보인 반면 lambda 경쇄에는 음성을 보여 B세포로부터 기원한 형질세포의 단일 클론 증식성 병변임을 확인하였다(Fig. 2). 다발성 골수종과의 감별을 위한 전신검사는

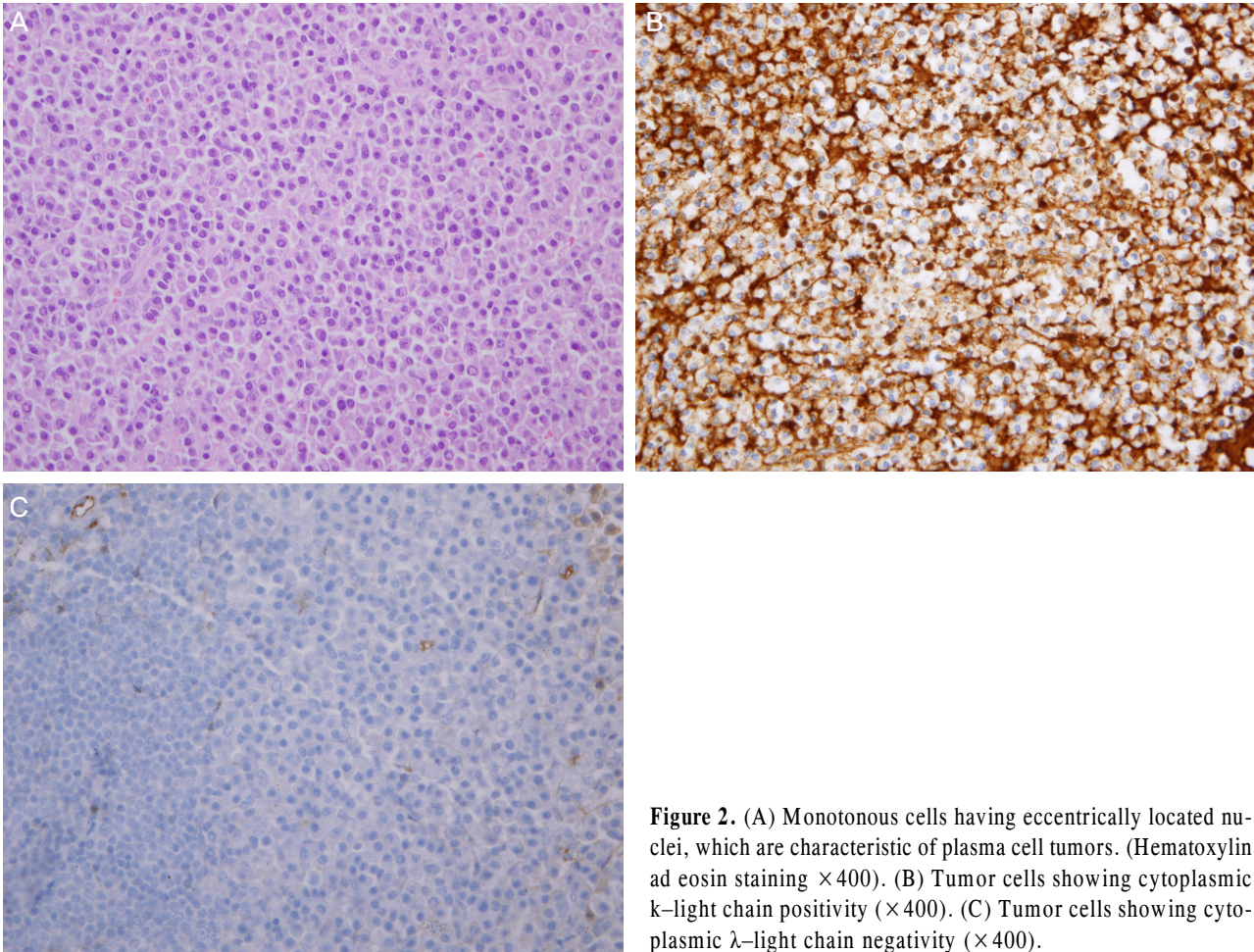
환자가 거부하여 시행하지 못하였다. 양전자방출단층촬영에서 우측 눈물주머니와 코눈물관 부위를 제외한 국소적 림프절 혹은 원격전이의 증거는 보이지 않았고 이에 전신 침범이 없어 방사선 치료를 하였고 1개월 동안 각 회당 180 cGy씩 25회에 걸쳐 총 4,500 cGy를 조사하였다.

28개월의 경과 관찰 후 눈물소관관류술에서 우측 위눈물점을 통해 식염수를 관류하였을 때 반대쪽 눈물점으로 역류가 관찰되었으나 수술 전에 비해 코 안으로 배출이 잘 이루어지고 있고 눈물흘림은 호전되었으며 부비동전산화단층촬영을 통해 종괴가 소실되고 재발되지 않은 것을 확인하였으며(Fig. 3) 코내시경에서도 비강 내에 특이한 병변은 관찰되지 않았다.

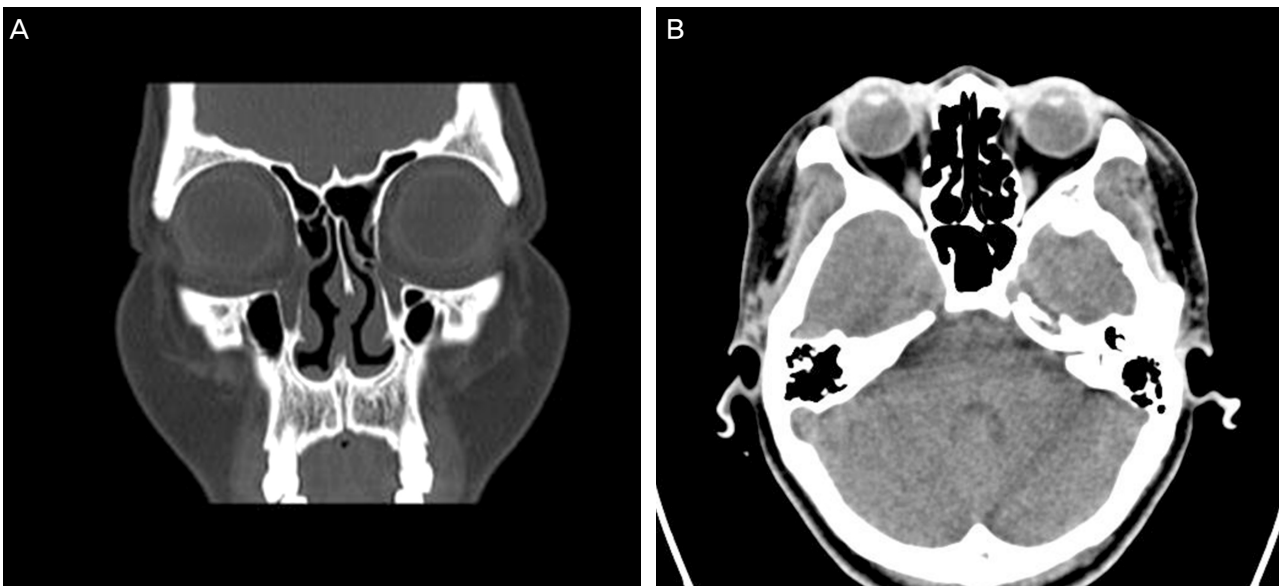
## 고 찰

형질세포는 면역글로불린을 만들어내는 B cell 림프구이며 형질세포종은 이러한 형질세포로 구성된 종양이다. 그 중 골수와 형질세포종은 형질세포와 관련된 전체 종양 중 약 2% 정도되는 매우 드문 악성 종양으로<sup>3</sup> 남자가 여자보다 3-4배 더 발생하며 평균연령은 55세이나 환자의 1/3은 50세 이하이다.<sup>7</sup>

눈물배출계에 발생하는 대부분의 악성종양은 눈물주머니의 상피세포나 중간엽세포 구성성분으로부터 기원한다.<sup>8</sup> 눈물배출계에 발생한 골수와 형질세포종은 아직 발견된 바 없으며, 대부분은 눈꺼풀, 코, 부비동 그리고 안와에 발생한



**Figure 2.** (A) Monotonous cells having eccentrically located nuclei, which are characteristic of plasma cell tumors. (Hematoxylin and eosin staining  $\times 400$ ). (B) Tumor cells showing cytoplasmic  $\kappa$ -light chain positivity ( $\times 400$ ). (C) Tumor cells showing cytoplasmic  $\lambda$ -light chain negativity ( $\times 400$ ).



**Figure 3.** Coronal (A) and axial (B) view of the orbit CT scan after treatment. There is no mass in the right lacrimal excretory system.

논문들은 보고되고 있다.<sup>3-7,9</sup>

골수외 형질세포종의 임상 경과는 보통 진행이 느리며

증상은 종양의 위치, 크기 및 주변조직의 침범여부에 따라 다르다. Golden et al<sup>10</sup>은 안와를 침범한 형질세포종에서 안

구 돌출, 결막부종, 제한된 안구 운동, 잇는꺼풀의 부종을 호소하는 환자를 보고하였으며, Adkins et al<sup>11</sup>은 5명의 증례 보고를 통해 아래눈꺼풀의 부종과 종괴, 안구 돌출과 복시, 시력저하를 보이는 환자를 보고하였다. Park et al<sup>3</sup>은 비증격에 생긴 골수외형질세포종의 경우 코막힘, 코피, 콧물 흘림 등의 증상을, 비인두를 침범하는 경우에는 코막힘, 국소 통증, 코피, 귀의 충만감 등 코의 증상과 이관장애로 인한 증상을 주로 호소한다고 하였다. 본 증례에서는 눈물배출계의 눈물주머니 및 코눈물관에 발생하여 우안의 눈물흘림 증상 및 종괴가 촉진되는 소견을 보였다.

형질외세포종의 진단은 병력, 이학적검사, 혈액검사, 골수 생검, 혈청 단백질 전기영동, 소변검사, 골격조사 등이 필요하다.<sup>10,11</sup> 원발성 골수외형질세포종은 골수검사서 형질세포가 10% 미만이어야 하고 다발성 골수종의 85%에서 보이는 빈혈이 없어야 하며, 혈청 단백 조직검사 및 요검사가 정상이어야 한다. 또한 방사선 검사상 골침범이 없어야 하며 ESR, 혈청 칼슘, BUN, 크레아티닌 등이 정상범위여야 한다.<sup>5</sup> 조직학적으로 골수외형질세포종의 명확한 특징은 치밀하고 균일한 단세포성 형질세포가 골수외의 영역에 국소화된 침투양상을 보이며 면역화학적으로 Kappa chain이 제한된 IgG의 발현을 보인다.<sup>7</sup> 따라서 면역화학적 분석들은 다른 질환들로부터 골수외형질세포종을 감별하는 데 유용할 수 있으며 면역염색에서 CD20 음성, CD79 양성으로 탐지될 경우 이 질환을 뒷받침할 수 있다. 전산화 단층촬영과 자기공명영상촬영검사 등의 영상의학검사, 핵의학검사 및 골수검사를 바탕으로 골수외형질세포종은 질환의 확장정도에 따라 3단계로 분류될 수 있다. 편측에 한정된 경우 1기이고 국소적 확장을 보이거나 임파선을 침범한 경우 2기이며 전이성 확장을 보이는 경우가 3기이다.<sup>3,7</sup>

본 증례의 경우 혈액검사서 헤모글로빈, ESR, 혈청 칼슘, BUN, 크레아티닌 등의 수치는 정상범위를 보였으며 또한 방사선 검사상 다른 부위에 골침범 소견을 보이지 않았다. 다발성 골수종을 배제하기 위한 혈청단백전기영동검사와 골수검사와 같은 전신검사는 환자가 거부하여 시행하지 못하였으나 면역조직화학검사상 B세포 표지자인 CD20에 양성을 보였으며, kappa 경쇄에 양성을 보인 반면 lambda 경쇄에는 음성을 보여 B세포로부터 기원한 형질세포의 단일 클론 증식성 병변임을 확인하였다. 눈물 배출계에는 형질세포가 많은 MALT 림프종이 호발하나 MALT 림프종에서 관찰되는 형질세포는 단일 클론 증식성 병변이 아니므로 kappa와 lambda 경쇄에 모두 양성을 보인다는 점에서 형질세포종과 구별된다. 또한, MALT 림프종에서는 중심세포 모양의 세포와 단핵구 B세포들이 상피세포를 침범하여 형성하는 특징적인 림프상피성 병태가 관찰되는 것이 형질

세포종과 구별되는 또 다른 소견이다.

골수외형질세포종의 치료 방법은 병변의 위치와 범위, 전이 유무, 주변 조직 침범 정도에 따라 결정되며<sup>3,11</sup> 국소적인 골수외형질세포종은 방사선 치료에 매우 민감하다.<sup>3,10,11</sup> 골수외형질세포종의 치료에 대해선 다양한 논의가 있다. 일반적으로 방사선 치료를 고려하나 수술적 치료와 방사선 치료를 함께 하는 것도 고려해 볼 수 있으며 항암치료와 방사선 치료를 함께 사용하는 것이 다발성 골수종으로의 진행을 줄일 수 있다는 보고가 있다.<sup>2,5,7</sup> 골수외형질세포종은 다른 형질세포종과 마찬가지로 80-100%의 방사선 민감도를 가지며, 환자들은 성공적으로 국소적인 억제 달성할 수 있고 10년 생존율은 50-65%이다.<sup>12</sup> 본 증례의 경우 눈물주머니 및 코눈물관에 발생한 골수외형질세포종으로 1개월 동안 총 4,500 cGy의 방사선을 각 회당 180 cGy로 25회에 걸쳐 조사하여 관해를 이루었으며 28개월의 경과관찰 후 시행한 부비동전산화단층촬영에서 종괴의 재발을 보이지 않았다.

골수외형질세포종의 30% 미만에서 다발성 골수종으로 전환되고 다발성 골수종으로 진행되는 경우 예후는 매우 불량하다. Golden et al<sup>10</sup>은 다발성 골수종을 가진 안와의 골수외형질세포종의 환자에서 항암치료와 방사선 치료를 병용하여 국소적 종양은 조절되었으나 전신 침범에 의해 사망했음을 보고하였다. Adkins et al<sup>11</sup>은 5명의 환자보고에서 다발성 골수종을 동반하지 않은 결막과 안와에 생긴 골수외형질세포종의 경우 방사선 치료로 소실되었으나 다발성 골수종을 동반한 골수외형질세포종의 경우 평균 생존 기간은 5개월이라고 보고하였다.

저자들은 아직 국내외에서 보고된 적이 없는 눈물흘림 및 안쪽눈구석 종괴를 보이는 눈물배출계에 발생한 골수외형질세포종을 조직검사 및 면역조직화학염색을 통해 진단하고 방사선 치료 후 종괴가 소실되었으며 28개월간의 경과관찰에서 재발을 보이지 않은 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Iida N, Saito K, Fukushima K. A case of extramedullary plasmacytoma arising from the lacrimal gland: a case report. *Eur J Plast Surg* 2005;28:364-7.
- 2) Koçak E, Ballerini G, Zouhair A, Özşahin M. Radiation therapy for the solitary plasmacytoma. *Turk J Hematol* 2010;27:57-61.
- 3) Park HJ, Moon KR, Pae JH, Lee SS. A case of multiple extramedullary plasmacytoma arising from both nasal cavity and nasopharynx. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2009; 52:541-4.
- 4) Nam KR, Lee Wj, Kim JS. Case report on primary extramedullary plasmacytoma originating in the lacrimal gland. *J Korean Ophthalmol*

- Soc 1998;39:771-6.
- 5) Choi JK, Park JS, Park IK. A case of plasmacytoma in the orbit. J Korean Ophthalmol Soc 2003;44:2919-23.
- 6) Duletic-Nacinovic A, Stifter S, Marjic B, et al. Dacryocystitis provoked by recurrence of extramedullary plasmacytoma of the orbit: a case report. Tumori 2010;96:164-7.
- 7) Kim HK, Hahm TH, Nam W, et al. Extramedullary plasmacytoma in the maxillary sinus: a case report. J Korean Assoc Oral Maxillofacial Surg 2010;36:543-7.
- 8) Pe'er JJ, Stefanyszyn M, Hidayat AA. Nonepithelial tumors of the lacrimal sac. Am J Ophthalmol 1994;118:650-8.
- 9) Heindl LM, Jünemann AG, Kruse FE, Holbach LM. Tumors of the lacrimal drainage system. Orbit 2010;29:298-306.
- 10) Golden N, Niryana W, Saputra H, Dharmayuda TG. Solitary oss-eous plasmacytoma of the orbit with multiple myeloma. Neurology Asia 2009;14:171-4.
- 11) Adkins JW, Shields JA, Shields CL, et al. Plasmacytoma of the eye and orbit. Int Ophthalmol 1996-1997;20:339-43.
- 12) Mayr NA, Wen BC, Hussey DH, et al. The role of radiation therapy in the treatment of solitary plasmacytomas. Radiother Oncol 1990;17:293-303.

---

= 국문초록 =

## 눈물배출계에 발생한 골수외 형질세포종 1예

**목적:** 눈물배출계에 발생한 골수외 형질세포종 1예를 경험하고 치료하였기에 보고하고자 한다.

**증례요약:** 56세 여자가 1년 전부터 시작된 우안의 눈물흘림과 안쪽눈구석에 압통이 없고 고정된 양상을 보이는 종괴가 촉진되어 내원하였다. 안와전산화단층촬영에서 종괴가 우측 눈물주머니와 코눈물관을 따라 길게 위치하고 있었으며 비강 내에도 침범되어 있었다. 이비인후과에서 종괴 생검을 시행하였으며 병리조직검사서 골수외 형질세포종으로 진단되어 1개월 동안 25회에 걸쳐 총 4,500 cGy의 방사선 치료를 받았다. 28개월의 경과관찰에서 부비동전산화단층촬영을 통해 종괴가 소실되고 재발되지 않은 것을 확인하였으며 코내시경에서도 비강 내의 특이한 병변은 관찰되지 않았다.

**결론:** 눈물배출계에 발생한 골수외 형질세포종을 경험하고 방사선치료를 좋은 결과를 보였기에 이를 보고하는 바이다.  
(대한안과학회지 2015;56(3):427-431)

---