

Serial CT Findings of Resolving Extramedullary Hematopoiesis as Unilateral Posterior Mediastinal Mass after Splenectomy in Hereditary Spherocytosis: A Case Report

유전성 구상적혈구증 환자에서 일측성 후종격동 종괴로 나타난 골수외 조혈의 비장절제술 후 순차적 CT 소견: 1예 보고

Mi Yeon Nam, MD, Ju Won Lee, MD, Yeo Ju Kim, MD, Youn Jeong Kim, MD, Young Hye Kang, MD, Kyung Hee Lee, MD

Department of Radiology, Inha University Hospital, Incheon, Korea

Intrathoracic extramedullary hematopoiesis (EMH) is a rare condition of the hereditary spherocytosis. EMH usually regresses or disappears after treatment; such as splenectomy in the case of spherocytosis. We report a case of hereditary spherocytosis. It is presented with an unilateral paravertebral posterior mediastinal mass. After splenectomy, it revealed shrinkage and fatty replacement on serial CT scans.

Index terms

Extramedullary Hematopoiesis
Posterior Mediastinal Mass
Hereditary Spherocytosis

Received October 11, 2011;

Accepted December 11, 2011

Corresponding author: Kyung Hee Lee, MD

Department of Radiology, Inha University Hospital,
7-206 Sinheung-dong 3-ga, Jung-gu,
Incheon 400-711, Korea.

Tel. 82-32-890-2769 Fax. 82-32-890-2743

E-mail: khlmay@hanmail.net

Copyrights © 2012 The Korean Society of Radiology

서론

골수외 조혈은 유전성 구상적혈구증과 같은 선천적 혈액 질환이나 골수 증식성 질환에서 골수 기능 이상으로 인하여 골수 이외의 장소에서 조혈 작용이 일어나는 현상을 의미한다(1-3). 유전성 구상적혈구증 환자에서 골수외 조혈은 비장, 간, 림프절 등에서 잘 발생하고 흉곽 내에서 발생하는 경우는 이보다 드물다고 알려져 있으며(1, 4, 5) 수혈, 하이드록시우레아(hydroxyurea), 비장절제술 또는 방사선 치료 후 용혈성 질환이 호전되면서 작아지거나 소실된다(2). 저자들은 유전성 구상적혈구증 환자에서 후종격동의 일측성 척추주위 종괴로 나타난 골수외 조혈을 경험하였고, 비장절제술로 용혈성 질환이 치료되면서 후종격동의 종괴가 지방으로 대체되며 작아지는 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

46세 남자 환자가 하루 전부터 시작된 복통을 주소로 내원

하였다. 임상증상, 혈액검사소견과 복부 CT소견을 종합하여 담석을 동반한 급성 담낭염으로 진단하였고 복강경을 이용하여 담낭절제술을 시행받았다. 수술 전 시행한 복부 CT에서 11번 흉추 좌측의 후종격동에 2×1.3 cm의 경계가 좋은 타원형의 종괴가 보여 후종격동의 신경종 가능성이 많을 것으로 생각되었다(Fig. 1A). 그 후 외래 추적검사 중 지속되는 황달, 간접적 고빌리루빈혈증과 용혈현상이 있어 추가적으로 말초혈액 도말 검사를 시행하였고 심한 적혈구 대소부동증과 유의한 정도의 구형적혈구가 관찰되었다. 콤스 검사(Coombs' test)는 음성이었고, 적혈구 취약성이 증가한 상태였다. 수술 전후로 시행한 혈액검사 결과와 담석의 기왕력, 그리고 복부 CT에서의 비장 비대소견으로 유전성 구상적혈구증이 추가로 진단되었다.

담낭절제술 1개월 후에 흉부 CT를 시행하였고 좌측 후종격동에 위치한 종괴는 크기나 성상에 변화가 없었으며 신경종의 가능성이 있지만 유전성 구상적혈구증으로 진단된 환자이므로 이와 동반된 골수외 조혈의 가능성도 감별진단에 포함하였다.

유전성 구상적혈구증 진단 4개월 후 치료를 위하여 비장절제술을 시행하였고 비장절제술 6개월 후 혈액검사에서 빈혈이

호전되었으며 총 빌리루빈 수치도 유의하게 감소하였다. 추적 흉부 CT에서 종괴의 크기에는 변화가 없었으나 내부에 저음영을 보이는 부분이 새로 생겼고 특히 아주 국소적으로 지방음영을 보여 신경종보다는 골수와 조혈일 가능성이 높을 것으로 생각하였다(Fig. 1B). 비장절제 후 1년 6개월이 지나 시행한 CT에서 후종격동 종괴는 크기가 많이 감소하였고, 대부분 지방으로 대체되었다(Fig. 1C).

고찰

골수와 조혈은 혈액세포 생성이 체내 필요량을 충족시키지 못하는 경우에 골수 이외의 장소에서 조혈작용이 일어나는 현상이다. 이러한 불충분한 조혈 작용은 골수섬유화증, 만성 골수성 백혈병과 같은 골수증식성 질환과 지중해 빈혈, 겸상적혈구 빈혈증, 유전성 구상적혈구증과 같은 선천성 혈액 질환 등으로 인해 발생한다(1-3).

골수와 조혈은 비장, 간 그리고 림프절 등에서 잘 일어나지만, 흉막, 폐, 위장관, 유방, 피부, 뇌, 신장, 부신 등과 같은 다른 기관에도 발생할 수 있다(2, 4, 5). 유전성 구상적혈구증에서는 드물게 후종격동의 척추열 공간을 침범한 예가 보고되기도 하였다(1, 5). Kwak과 Lee (4)는 특발성 골수섬유화증(idiopathic myelofibrosis) 환자에서 골수와 조혈이 종격동, 간, 양측 신장 등 여러 기관에 동시에 나타난 드문 경우를 보고한 바 있다.

최근엔 골수와 조혈의 기전으로 다능성 줄기세포가 혈형성 전파를 하면서 체내 기관과 조직에 침윤하여 발생한다는 가설들이 제안되고 있다(4). Lawson 등(6)은 흉곽 내 공간의 음압

으로 인하여 증식성 골수 줄기 세포가 척추체와 늑골의 얇은 피질을 통해 골막하 공간으로 나오게 되어 흉곽내 골수와 조혈이 생기며 이로써 척추주위 또는 천골앞 공간에서의 발생을 설명할 수 있다는 이론을 발표한 바 있다.

흉곽 내 골수와 조혈은 단순흉부방사선검사에서 경계가 잘 지어지며 매끄럽거나 엷으로 이루어진 형태의 척추열 또는 늑골의 종괴로 발현되며, 양측성이거나 다발성인 경우가 더 흔하다. 대개는 무증상이고 우연히 발견되는 경우가 많으나 폐간질 이상, 늑막 종괴, 또는 혈흉 등의 임상 양상으로 나타나는 경우도 있다(1-3). 척추주위 종괴로 나타난 골수와 조혈은 조영증강 CT에서 풍부한 혈액 공급에 의해 균일하게 조영증강되는 양상을 보이며 석회화나 골침식을 동반하지 않는다(2, 7, 8). 골수와 조혈에서는 적혈모구 활동성(erythroblastic activity)이 증가되기 때문에 technetium 99m sulfur colloid를 이용한 동위원소검사에서 방사선택(radionuclide) 흡수가 상승하는 소견이 관찰되어 진단에 유용하다(9). 또한 자기공명영상(MRI)에서 T1 강조영상과 T2 강조영상에서 모두 동등 신호강도를 보이고 중등도의 조영증강을 보이므로 진단에 도움이 될 수 있으며, 골수와 조혈 조직이 척추체의 중심관으로 확대되어 척수를 압박하는 경우에도 진단에 필수적이다(10).

만약 골수섬유증이나 용혈성 빈혈이 있는 환자에서 경계가 좋은 양측성 척추주위 후종격동 종괴의 영상의학적 소견이 뚜렷하다면 추가적인 침습적 방법 없이 골수와 조혈을 강하게 의심할 수 있지만, 단일 종괴로 나타난 경우에는 신경종과 같은 후종격동 종양이나 림프절 비대와 감별이 필요하다(2). 골수와 조혈은 종괴에 혈액 공급이 풍부한 편이므로 출혈 예방을 위해 생검이나 수술적 절제는 추천되지 않는다(7). 따라서 비장비대

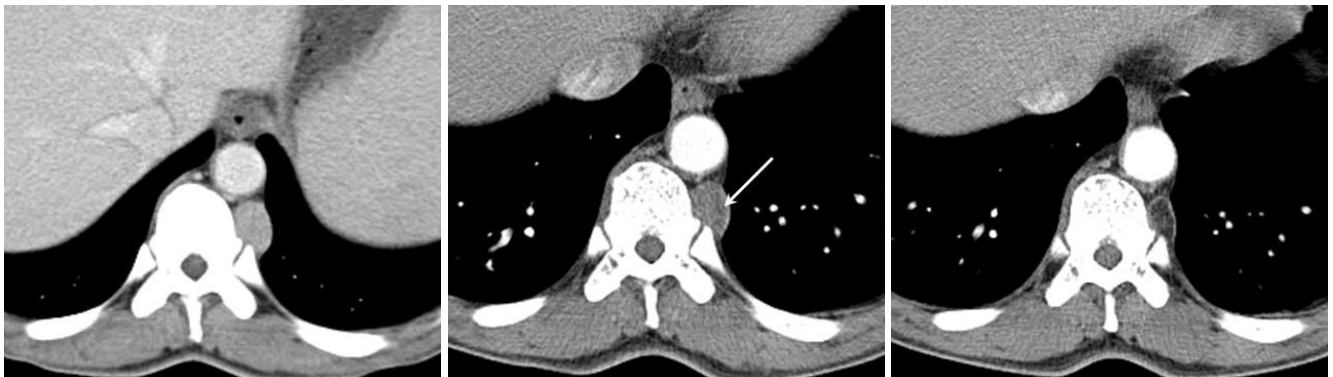


Fig. 1. A 46-year-old man with hereditary spherocytosis.
A. Contrast-enhanced CT scan of the lower thorax shows well demarcated homogenous soft tissue lesion in left paravertebral area at the level of T11.
B. CT image obtained 6 months after splenectomy reveals newly appeared low attenuated portion (arrow) in the paravertebral mass without change in size.
C. CT image obtained 18 months after splenectomy shows shrinkage of the left paravertebral mass with near total fat replacement.

가 동반된 척추주위 후종격동 종괴가 발견된 경우, 용혈성 빈혈에 의한 골수외 조혈의 가능성이 있으므로 말초혈액 도말검사나 콤스 검사(Coombs' test), 또는 적혈구 취약성 검사 등을 시행하는 것이 감별진단에 도움을 줄 수 있으며 척추주위 종괴에 대한 불필요한 수술적 처치를 줄일 수 있다.

구상적혈구증의 경우 골수외 조혈은 수혈, 하이드록시우레아(hydroxyurea), 비장절제술 또는 방사선 치료 후 대부분 작아지거나 사라지게 된다(2). 그리고 Abe 등(3)은 양측성 후종격동 종괴로 나타난 골수외 조혈이 비장절제술 2년 후 크기의 변화 없이 내부에 지방 변성을 일으킨 경우를 보고한 바 있다. 비장절제술 후 용혈성 질환이 호전되면서 CT에서 연조직 밀도의 종괴는 지방으로 변성작용을 일으키게 되는데, 이는 골수외 조혈 조직 형성을 위한 자극이 사라짐을 의미한다(2, 3).

합병증이 동반되지 않는다면 치료는 필요하지 않다. 그러나 조혈 조직은 방사선 감수성이 높기 때문에 척수 압박이 발생한 환자에서 저용량 방사선 치료가 유용하다(1, 7). 골수외 조혈은 보상적 적혈구 생산의 원천이므로 수술적 절제는 혈흉이나 척수 압박과 같은 심각한 합병증이 있는 경우에 한하여 제한적으로 실시해야 한다(3, 7, 8).

참고문헌

- Gogia P, Goel R, Nayar S. Extramedullary paraspinal hematopoiesis in hereditary spherocytosis. *Ann Thorac Med* 2008;3:64-66
- Berkmen YM, Zalta BA. Case 126: extramedullary hematopoiesis. *Radiology* 2007;245:905-908
- Abe T, Yachi A, Ishii Y, Igarashi T, Tanaka H, Yoshida Y, et al. Thoracic extramedullary hematopoiesis associated with hereditary spherocytosis. *Intern Med* 1992;31:1151-1154
- Kwak HS, Lee JM. CT findings of extramedullary hematopoiesis in the thorax, liver and kidneys, in a patient with idiopathic myelofibrosis. *J Korean Med Sci* 2000;15:460-462
- Grnjo E, Bauerle R, Sampaio R, Manata P, Torres N, Quintanilha A. Extramedullary hematopoiesis in hereditary spherocytosis deficient in ankyrin: a case report. *Int J Hematol* 2002;76:153-156
- Lawson JP, Ablow RC, Pearson HA. The ribs in thalassemia. II. The pathogenesis of the changes. *Radiology* 1981;140:673-679
- Marchiori E, Escuissato DL, Irion KL, Zanetti G, Rodrigues RS, Meirelles GS, et al. Extramedullary hematopoiesis: findings on computed tomography scans of the chest in 6 patients. *J Bras Pneumol* 2008;34:812-816
- Xiros N, Economopoulos T, Papageorgiou E, Mantzios G, Raptis S. Massive hemothorax due to intrathoracic extramedullary hematopoiesis in a patient with hereditary spherocytosis. *Ann Hematol* 2001;80:38-40
- Ozdemir A, Güngör F, Tunçdemir F, Cubuk M, Karayalçın B. Scintigraphic diagnosis of intrathoracic extramedullary hematopoiesis in a patient with beta-thalassemia. *Ann Nucl Med* 1998;12:149-151
- Chourmouzi D, Pisteovou-Gompaki K, Plataniotis G, Skaragias G, Papadopoulos L, Drevelegas A. MRI findings of extramedullary haemopoiesis. *Eur Radiol* 2001;11:1803-1806

유전성 구상적혈구증 환자에서 일측성 후종격동 종괴로 나타난 골수외 조혈의 비장절제술 후 순차적 CT 소견: 1예 보고

남미연 · 이주원 · 김여주 · 김윤정 · 강영혜 · 이경희

유전성 구상적혈구증 환자에서 흉곽 내에 발생하는 골수외 조혈은 드문 현상이며 비장절제술 등을 통해 빈혈이 호전되면 골수외 조혈도 감소되거나 소실되는 것으로 알려져 있다. 저자들은 유전성 구상적혈구증 환자에서 후종격동에 일측성 척추주위 종괴로 나타난 골수외 조혈로 진단된 1예를 경험하였고 순차적으로 시행한 컴퓨터단층촬영(CT)에서 지방으로 대체되며 호전되었던 소견을 보고하는 바이다.

인하대학교병원 영상의학과