

폐실질에 발생한 고립성 형질세포종 1예*

가톨릭대학 의학부 임상병리학교실

이교영 · 서은주 · 김원일 · 심상인 · 이종무

서 론

고립성 형질세포종은 일반적으로 골수내에서 발생한 고립성 형질세포종(solitary plasmacytoma of bone, 이하 SPB)과 골수 이외의 조직에서 발생한 형질 세포종(extramedullary plasmacytoma, 이하 EMP)으로 나누어진다¹⁻³⁾

골수의 조직에서 발생한 형질세포종(EMP)은 드물며 부비동을 포함한 상기도에 호발하는 것으로 알려져 있다⁴⁻⁶⁾. 폐실질에서 발생한 형질 세포종은 1944년 Gordon과 Walker들⁷⁾에 의해 처음 기술된 이래 저자들이 조사한 바로는 전 세계적으로 약 10예 정도가 보고되어 있을뿐⁷⁻¹²⁾, 국내에는 아직 보고예가 없다.

저자들은 가톨릭의대 부속 성바오로 병원에서 66세된 여자의 좌폐하엽에 생긴 고립성 형질 세포종 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

환자는 66세 여자로서 수년동안 계속된 기침과 각혈을 주소로 1983년 5월 본 병원 흉부외과에 입원하였다.

환자는 1980년 상기증상으로 다른 병원에서 흉부 X-선 검사를 시행하여 좌폐하엽에 직경 2cm 정도되는 종괴 음영을 발견하였으나 절제술을 받지 않았었다.

본 병원 내원당시 전신상태는 비교적 양호하였고 과거력 및 가족력상에서 특기할 사항은 없었다. 이학적 소견상 좌측 폐하부의 호흡음이 감소되어 있는것 외에

별 이상 소견은 없었다. 흉부 X-선 소견상 좌폐하엽에 어른 주먹크기의 균일한 종괴음영이 나타났다. 검사 소견상 반복된 말초혈액검사에서 백혈구가 3,200-3,500/mm³ 정도로 감소되어 있었으며 그의 혈청단백, 적혈구 침강속도등은 모두 정상범위였고 노단백은 검출되지 않았다. 임상에서는 기관지암의 진단아래 좌폐 전절제술을 시행하였다.

육안적으로 좌폐하엽에 경계가 비교적 잘 구분되는 직경 8cm되는 난형의 종괴가 관찰되었으며 주위 폐조직은 종괴에 의해 눌러 있었다. 주기관지들은 종괴에 의해 밀려있었고 세기관지들은 종괴에 파묻혀 있었다.

절단면은 연한 황회색을 띄고 있었으며 국소적으로 괴사부위와 출혈부위를 동반하고 있었다. 골수천자를 시행하였으나 4%정도의 성숙 형질세포의 증가를 볼수 있었을뿐 그의 특이 소견은 없었다. 현미경 소견상 종양은 비교적 잘 분화된 형질세포들로 구성되어 있었으며 섬세한 섬유성 기질에 의해 나누어져 있었고 두 개 이상의 핵을 가진 형질세포와 종양성 거대세포들도 가끔 관찰할 수 있었다. 폐문 임파절에는 종양의 전이를 발견할수 없었지만 임파동내에 개개의 형질세포들이 다수 관찰되었다. 종양세포들은 methyl green-pyronine 염색에 pyronine 호성 세포질을 가지고 있었으며 peroxidase-antiperoxidase 법과 면역형광현미경을 이용한 면역글로블린 표지(Ig marker) 검사에서 종양세포들은 세포질내에 면역글로블린 M(Ig M)과 kappa 형의 경쇄(light chain)에 강한 양성반응을 보였다.

포르말린에 고정된 조직을 가지고 전자현미경 검사를 시행하여 명확한 세포구조를 볼수는 없었으나 세포질내에 풍부한 과립내망(rough endoplasmic reticulum)의 cystem들의 심한 확장을 볼수 있었으며 그안에는 중등도의 electron dense한 물질들이 차 있었다. 전신의 방사선 검사에서 폐의 병변이외에 다른곳의 이상 소견은 없었다.

이상의 육안소견, 현미경소견, 면역화학적소견 및 전

접 수 : 1983년 11월 15일

* 이 논문은 가톨릭중앙의료원 학술연구보조비로 이루어 졌음.

* 본 증례는 1983년 8월 •병리학회 월례집담회에서 발표 되었음.



Fig. 1. Bronchogram reveals displacement of the left lower lobe bronchi by the tumor mass.

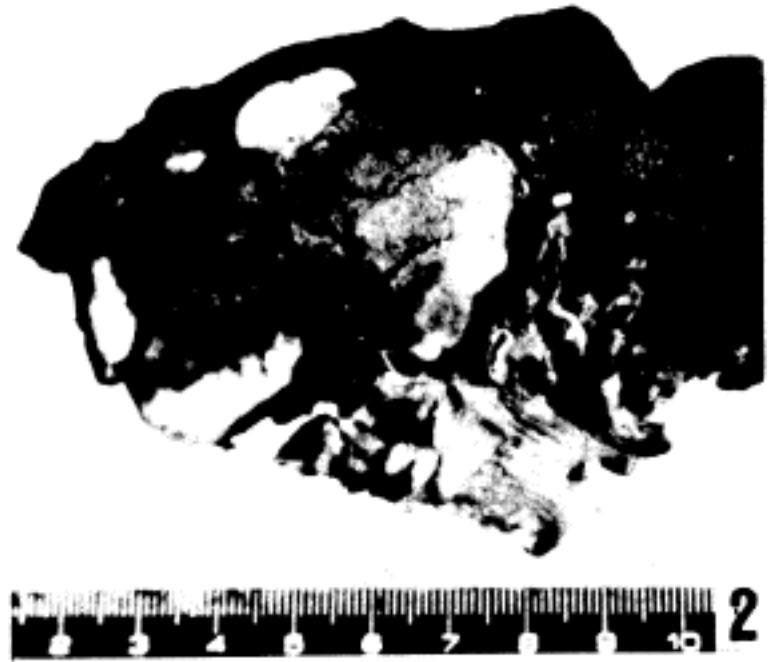


Fig. 2. Gross picture showing a well demarcated tumor mass with focal hemorrhage and necroses in the left lower lobe of the lung.

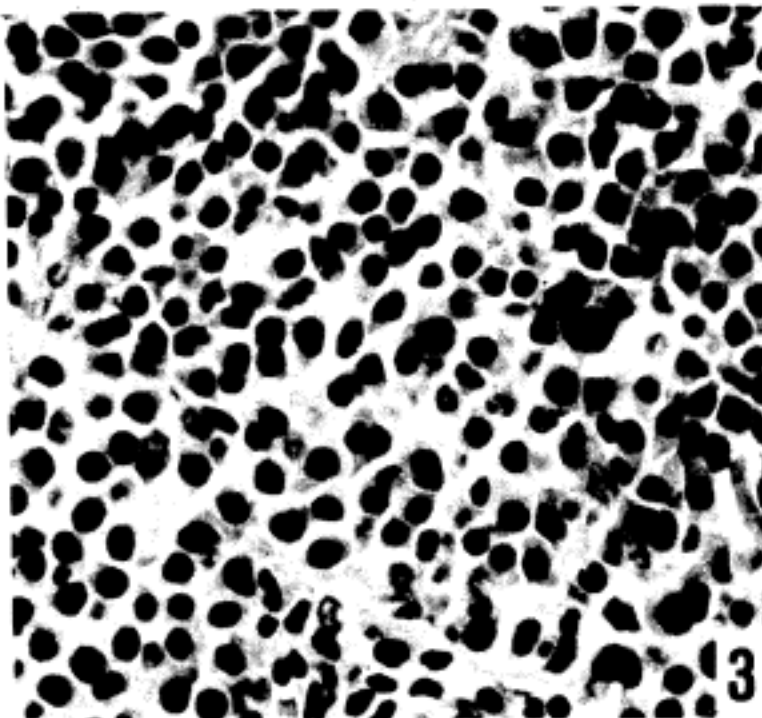


Fig. 3. Tumor demonstrating sheets of normal-appearing plasma cells interspersed with atypical plasma cells (H & E, $\times 400$).

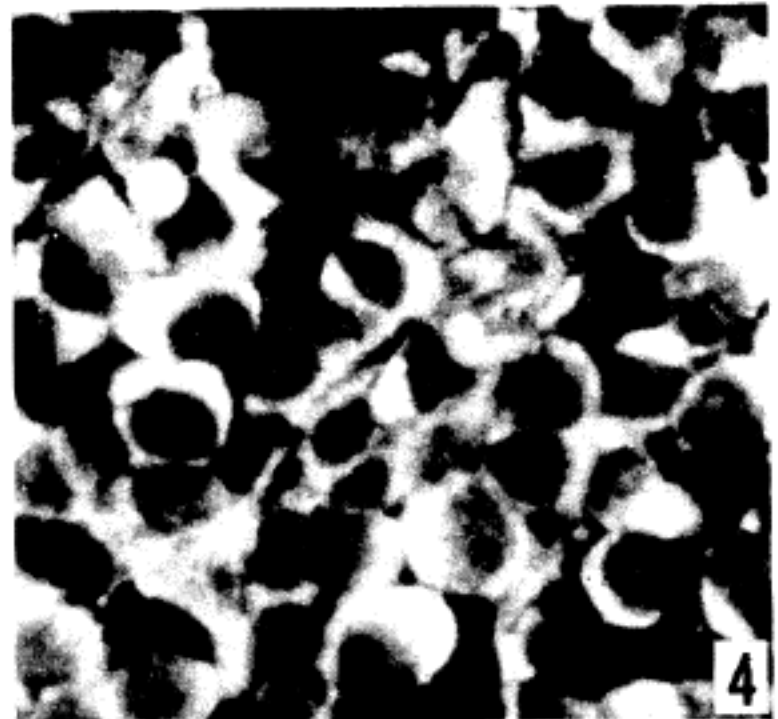


Fig. 4. The cytoplasm of plasma cells fluoresces after reaction with immunofluorescent anti-kappa chain antiserum.

자현미경 소견을 종합하여 이 종양이 폐에 발생한 원발성 고립성 형질세포종으로 진단하였다.

수술 일주일후 환자의 혈청과 농축된 뇨의 단백전기영동과 면역 전기 영동을 시행하였으나 M-단백이나 Bence-Jones 단백을 관찰할수 없었다.

환자는 수술후 제25병일에 흉통을 호소하는 이외에는 이상소견없이 환자의 의사에 따라 퇴원하였다.

고 안

고립성 형질세포종은 과거에 다발성골수종의 초기 단계라고 생각되어 왔으나 1976년 Wiltshaw¹⁾ 이후 골수 이외의 조직에서 발생한 고립성 형질세포종(EMP)를 별개의 질환군으로 분리하여 생각하게 되었다. 골수의 형질세포종(EMP)은 1) 상기도와 같은 특이한 연부조

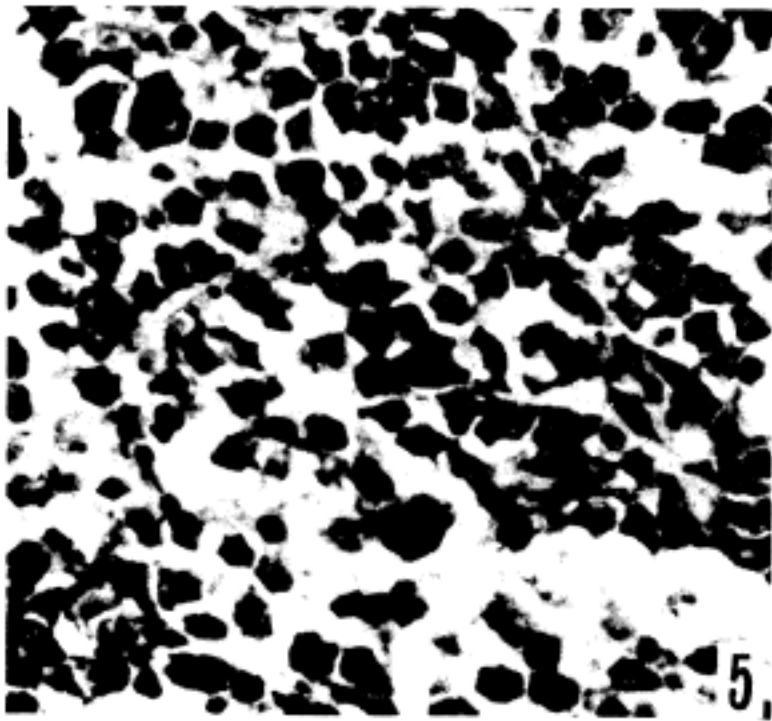


Fig. 5. The cytoplasm of plasma cells are strongly stained by immunoperoxidase staining (PAP method) for Ig M.

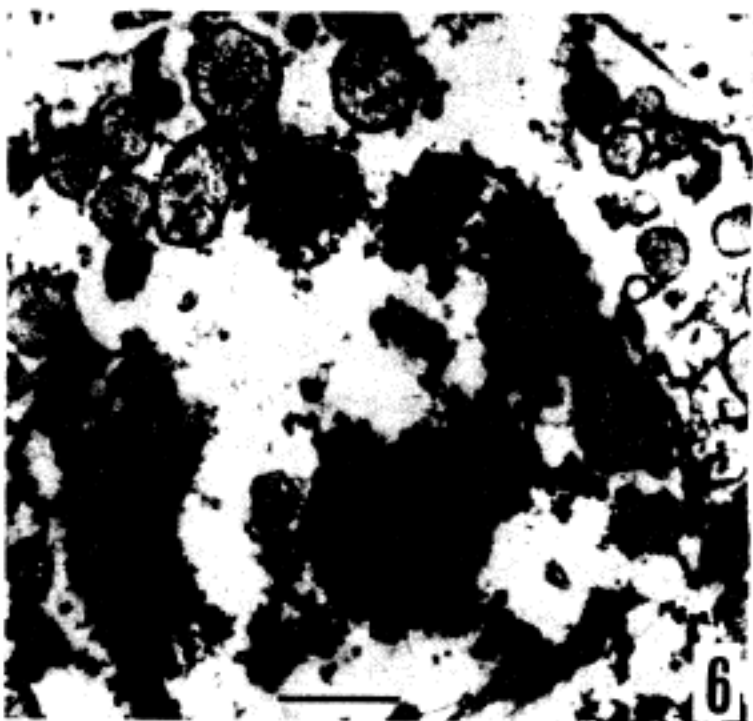


Fig. 6. Electron micrograph showing neoplastic cells packed with cystic, dilated cisternae of the rough endoplasmic reticulum, filled with moderate electron dense material.($\times 12,500$)

적에 호발하여, 2) 다른 연부조직으로 전이하는 경우가 많으며, 3) 골(bone)에 전이하는 경우에도 골의 고립성 형질세포종(SPB)이나 다발성 골수종은 조혈 기능이 왕성한 부위에 잘 전이하는데 반하여 골수와 형질세포종(EMP)은 불규칙적인 분포를 보이며 골수에 다발성으로 전이하는 예는 매우 드물며, 4) 국소적 치료에도 예후가 좋은 것 등이 골에 생긴 고립성 형질세포종과 다른점이다.

골수와 형질세포종(EMP)은 남녀의 비가 3:1로 남자에 우세하게 발생하며 51-70세 사이에 호발한다¹⁾.

골수와 형질세포종은 대부분 부비동을 포함한 상기도에 호발하며 드물게 결막, 임파절, 흉막, 중격동, 정삭, 갑상선, 난소, 소장, 신장, 피부 그리고 폐등에서도 발생한다⁴⁾. 이중 폐 실질에서 발생한 형질세포종은 매우 드물어 아직 연구가 미흡한 상태이다. 임상적으로 증상이 없이 흉부 X-선상에서 우연히 발견되는 경우와 기침, 미열, 흉통, 각혈, 호흡곤란, 무력감, 체중감소 등의 증상을 보이는 경우가 있다⁷⁻¹²⁾. 다발성 골수종 환자의 약 85%에서는 빈혈을 보이나 고립성 형질세포종에서는 빈혈을 보이는 경우가 거의 없다³⁾.

방사선 검사상 종괴에 의해 기관지가 밀려있는 모양을 보이며 기관지경 검사에서도 기관지가 눌려있는 소견을 보이는 경우가 있다^{9,11)}. 육안적으로 종괴는 주위 폐조직과 잘 구별되나 진정한 피막을 형성하지는 않는

다. 조직학적으로 폐에 발생한 형질세포 육아종(plasmal cell granuloma)과의 감별진단이 필요하다. 즉 형질세포종은 오직 형질세포들로만 구성되나 형질세포육아종은 형질세포외에 임파구, 조직구, 과립세포 등의 침윤과 동시에 섬유 모세포와 혈관의 증식을 볼 수 있다^{9,11,13)}. 전자현미경상 다른 부위에 생긴 형질세포종과 같은 소견을 보여 세포질내 많은 양의 과립내망(RER)과 과립내망의 cistern들의 심한 낭성확장(cystic dilatation)을 관찰할 수 있으며 그 속에는 중등도의 electron dense한 물질들이 차있다. 이물질들은 면역글로불린이라고 생각되고 있다^{14,18)}.

검사소견상 일반적 고립성 형질세포종의 약10%에서 혈중 M-단백을 생산하며²⁾ 노 단백질 검출되기도 한다. 폐 실질에서 발생한 형질 세포종에서도 M-단백을 생산하는 예가 드물게 보고 되었으며⁸⁻¹¹⁾ 이때 혈중 M-단백은 수술후 수개월내에 정상 범위로 돌아온다고 하였다¹⁰⁾. 혈중 M-단백이 정상범위로 돌아오는 기간은 분비된 양과 분비된 M-단백의 종류(type)에 따른 반감기에 의해 결정될 것으로 생각된다. 그러므로 본 예와 같이 수술후 일정기간이 지난후 검사하여 M-단백이나 Bence-Jonce 단백을 검출하지 못한 경우 수술전 혈중 M-단백이나 뇨중 Bence-Jonce 단백을 검출할수 있었을 가능성을 배제할수는 없다. 혈중 M-단백이나

노단백이 검출되지 않는 예에서도 종괴 세포내에서 단일 클론의 면역 글로불린(monoclonal immunoglobulin)의 존재를 확인하면 종괴가 신생물이라는 결정적인 단서가 되며 혈질세포 육아종과의 감별도 용이해진다¹⁹⁾.

본 예에서는 면역형광법과 peroxidase-antiperoxidase(PAP)법을 이용하여 종괴 세포질내에서 단일형의 면역글로블린 M(Ig M)과 kappa형의 경쇄를 확인할 수 있었다. 세포질내 단일클론의 면역글로블린이 생산되어도 혈청이나 소변중에서는 검출할 수 없을 때 다음과 같은 3가지 경우 즉 1) 분비된 면역 글로블린의 양이 적어서 현재의 면역 화학적 방법으로 검출하지 못할때, 2) 어떤 알수 없는 원인으로 생체내의 혈질세포에서 분비가 되지 않을 때, 3) 면역글로블린이 분비되나 체내에서 빨리 파괴될때 등²⁰⁾을 생각할 수 있으므로 이는 앞으로 더욱 추구해볼 문제라고 본다.

혈청 M-단백이 생산되는 예들에서 종괴 치료후 단기간내 혈청 면역글로블린이 정상범위로 돌아오므로 혈청 M-단백 측정이 진단 및 추적관찰에 중요한 지침이 될수 있다²¹⁾.

치료는 외과적 절제가 원칙이며 방사선 요법과 화학요법을 병행하기도 한다.

결 론

저자들은 최근 가톨릭의대부속 성 바오로 병원에서 66세 여자의 폐실질에서 발생한 고립성 혈질세포종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Wiltshaw E: *The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. Medicine 55:217-238, 1976*
- 2) Corwin J and Lindberg RD: *Solitary plasmacytoma of bone vs. extramedullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma. Cancer 43:1007-1013, 1979*
- 3) Conklin R and Alexanian R: *Clinical classification of plasma cell myeloma Arch Intern Med 135:139-143, 1975*
- 4) Hellwig CA: *Extramedullary plasma cell tumors as observed in various locations. General reviews. Arch*

- pathol 36:95-111, 1943*
- 5) Fu YS and Perzin KH: *Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. Cancer 42:2399-2406, 1978*
- 6) Kotner LM and Wang CC: *Plasmacytoma of the upper air and food passages. Cancer 30:414-418, 1972*
- 7) Gordon J and Walker G: *Plasmacytoma of the lung. Arch pathol 37:222-224, 1944*
- 8) Kilburn KH and Schmidt AM: *Intrathoracic plasmacytoma. Report of a case and review of the literature. Arch Int Med 106:862-869, 1960*
- 9) Kern JA and Meyer BW: *Malignant plasmacytoma of the lung with metastases. J Thorac Cardiovasc Surg 51:739-744, 1966*
- 10) Baroni CD, Mineo TC, Ricci C, Guarino S and Mandelli F: *Solitary secretory plasmacytoma of the lung in a 14-year-old boy. Cancer 40:2329-2332, 1977*
- 11) Wile A, Olinger G, Petter JB and Dornfeld L: *Solitary intraparenchymal pulmonary plasmacytoma associated with production of an M-protein. Report of a case. Cancer 37:2338-2342, 1976*
- 12) Herskovic T, Anderson HA and Bayrd ED: *Intrathoracic plasmacytomas. Presentation of 21 cases and review of literature. Dis Chest 47:1-6, 1965*
- 13) Bahadori M and Liebow AA: *Plasma cell granulomas of the lung. Cancer 31:191-208, 1973*
- 14) Smetana K, Gyorkey F, Gyorkey P and Busch H: *Ultrastructural studies on human myeloma plasmacytes. Cancer Res 33:2300-2309, 1973*
- 15) Curtis SK, Propp R, Cowden RR and Tartaglia AP: *Ultrastructure of a human malignant IgA-producing plasmacytoma. Exp Mol Pathol 22:386-399, 1975*
- 16) Paul MJ and Tavassoli FA: *Solitary meningeal plasmacytoma. Report of a case with electron microscopic and immunohistologic observations. Cancer 38:798-806, 1976*
- 17) Addis BJ, Isaacson P and Billings JA: *Plasmacytoma of lymph nodes. Cancer 46:340-346, 1980*
- 18) Schweers CA, Shaw MT, Nordquist RE, Rose DD and Kell T: *Solitary cecal plasmacytoma. Electron microscopic, immunologic and cytochemical studies. Cancer 37:2220-2223, 1976*
- 19) Scott FET, Dupont PA and Webb J: *Plasmacytoma of*

the stomach. Diagnosis with aid of the immunoperoxidase technique. Cancer 41:675-681, 1978

- 20) Preud'homme JL, Galian A, Danon F, Marti R and Rambaud JC: *Extramedullary plasmacytoma with gastric and lymph node involvement. An immunologic*

study. Cancer 46:1753-1758, 1980

- 21) Tong D, Griffin TW, Laramore GE, Kurtz JM, Russell AH, Groudine MT, Herron T, Blasko JC and Tesh DW: *Solitary plasmacytoma of bone and soft tissues. Ther Radiol 135:195-198, 1980*

= Abstract =

Plasmacytoma of the Lung

— Report of a case —

Kyo Young Lee, M.D., Eun Joo Suh, M.D.

Won Il Kim, Ph.D., Sang In Shim, M.D.

and Chong Moo Lee, M.D.

A rare case of solitary plasmacytoma of the lung in a 66-year-old woman is presented. The diagnosis was made after a pneumonectomy for the presence of a mass in the left lung.

The light microscopic, ultrastructural and immunohistochemical studies were done. Microscopic examination revealed sheets of well differentiated plasma cells interspersed with markedly atypical plasma cells. Peroxidase-antiperoxidase staining and immunofluorescent studies showed the neoplastic plasma cells to be producing a monoclonal immunoglobulin (Ig M, kappa). Ultrastructural examination showed neoplastic plasma cells packed with rough endoplasmic reticulum cisternae which were markedly dilated and filled with homogeneous, moderately electron-dense material.

A brief review of the literature was done.