

성인에 발생한 Burkitt 임파종 1예

경희대학교 치과대학 구강악안면방사선학 교실

이 병 도

I. 서 론

Burkitt 임파종은 크기와 형태가 균일한 악성 망상임파구로 구성된 종양으로¹⁾, Burkitt²⁾이 우간다 어린이의 악골에서 발생한 육종(sarcoma)을 처음으로 보고한 이래, O'Coner와 Davies등³⁾에 의하여 이 육종이 임상적, 병리학적으로 악성 임파종의 일종임이 확인되었다. 이 종양은 적도부근의 아프리카 아동에게서 많이 발생하는 종양으로 알려져 왔으나, 근래에는 아프리카 이외 지역의 아동에서도 발생하는 것으로 보고되고 있다^{4,5)}.

Burkitt임파종의 발생원인은, 현재까지 확실하게 구명된 바 없으나, Burkitt등⁶⁾은 발생지역의 환경요인에 의하여, Haddow등⁷⁾은 모기를 통한 바이러스의 침입에 의하여 발생한다고 보고하였고, Epstein등⁸⁾은 Burkitt임파종의 종양 세포내에서 herpes와 유사한 바이러스를 발견하여, 이것이 이 종양의 발생에 관여된다고 보고한 바 있다.

Burkitt임파종은 일반적으로 급속한 성장양상을 보이는데, 악골에서 발생하는 경우에 특별한 원인요소 없이 치아의 동요를 일으키고, 종양이 성장됨에 따라 구강내에 종물이 형성되며, 안면종창, 지각마비등을 일으킨다⁴⁾. 또한 전신적으로는 임파절 종창, 체중감소, 복부 또는 골반부위의 종창, 인후통, 두통, 대마비(paraplegia), 도한(nightsweat)등이 나타날 수 있다⁹⁾.

Burkitt임파종의 X선사진에서는 불규칙한

골의 파괴상, 발육중인 치아의 음와(crypt)의 소실, 치조백선의 파괴등의 소견이 관찰되며, 특이한 임상증상이 없으므로 정기적인 X선사진검사에서 발견되기도 한다¹⁰⁾.

Burkitt임파종은 크기와 모양이 균일한 임파구들이 여러개의 핵소체를 가지는 핵과 띠모양의 세포질로 구성되며, 대식세포들이 산재되어 "starry-sky" 양상을 이루는 병리조직학적 소견들을 보인다^{1,11)}.

이 종양의 예후는 일반적으로 불량하며¹²⁾, 특히 골수나 뇌척수액등에 전이되면 더욱 좋지 않은 것으로 알려져 있다¹³⁾. 그러나 종양을 초기에 발견하여 치료하면, 그 결과는 비교적 좋은 것으로 보고되고 있다¹²⁾.

저자는 일반적으로 알려진 Burkitt임파종의 호발연령에 비해 비교적 높은 연령인 30세 여성의 좌측 하악골과 복부에 발생한 Burkitt임파종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

II. 증 례

1) 임상소견

환자는 30세 여성으로서, 우측 안면부 종창을 주소로 경희대학교 치과대학 부속치과병원에 내원하였다. 환자는 하악우측 제2대구치 부위에 특별한 원인없이 통증이 있어 치과의원에서 약 2개월전에 하악우측 제2대구치를, 약 20일전에는 하악우측 제1대구치를 발거한 병력



Fig. 1. Facial and Intraoral photographs showed mild facial swelling of right side and soft tissue mass with bite indentation.

이 있으며, 병세가 호전되지 않아 본원으로 내원하게 되었다. 구강검사시 하악우측 견치에서 제3대구치에 이르는 종물이 구강내에서 관찰되었으며, 대합치에 의한 치은과 함께 다소의 연하장애가 있었으나, 특기할만한 전신증상은 없었다(Figure 1).

2) X선사진소견

파노라마X선사진에서 주위 건강골조직과의 경계가 불명료하면서, 작은 방사선투과성병소가 산재되어 있는 다발성의 골 천공상(punched-out appearance)이 관찰되었으며, 하치조관 부위의 피질골의 연속성이 소실된 상이 판독되

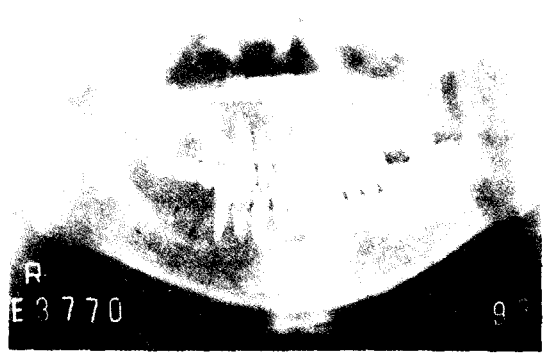


Fig. 2. Panoramic and Mn P-A views showed ill-defined multiple punched-out appearance on right mandibular body area

었다. 또한 하악우측 제1,2 소구치의 치조백선이 소실되어 있었고, 교합X선사진에서는 설측으로의 피질골의 팽윤과 비박 및 파괴상이 관찰되었다(Figure 2,3,4).

복부의 전산화단층사진에서는 상행 결장 및 난소부위와 임파절등에도 병소가 침범된상이 관찰되었으며. 경부의 전산화단층사진에서는 악하임파절 및 jugulodigastric lymph node가 확장된 상이 판독되었다(Figure 5,6).

한편 ^{99m}Tc -MDP를 이용한 골스캔상에서는 우측 하악골부위에서 방사성동위원소의 집적이 증가된 상이 관찰되었으나, 타부위 골조직에서의 방사성동위원소의 집적소견은 보이지 않았다(Figure 7).

정 오 표

Fig. 3의 사진 음판과 양판이 바뀌었으므로 바로잡습니다.



Fig. 3 .Periapical view showed loss of alveolar lamina dura on lower right premolars.



Fig. 4. Occlusal view showed cortical expansion and thinning, lingually.

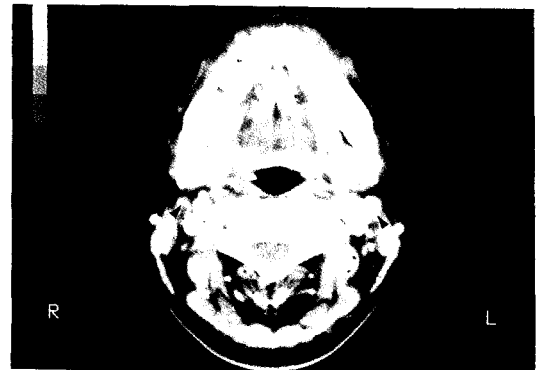


Fig. 5: Neck CT scan suggested right submandibular (a) and both jugulodigastric lymph nodes (b) enlargement.



Fig. 6. Abdominal CT scan suggested lymphoma at ascending colon and abdominal lymph node.

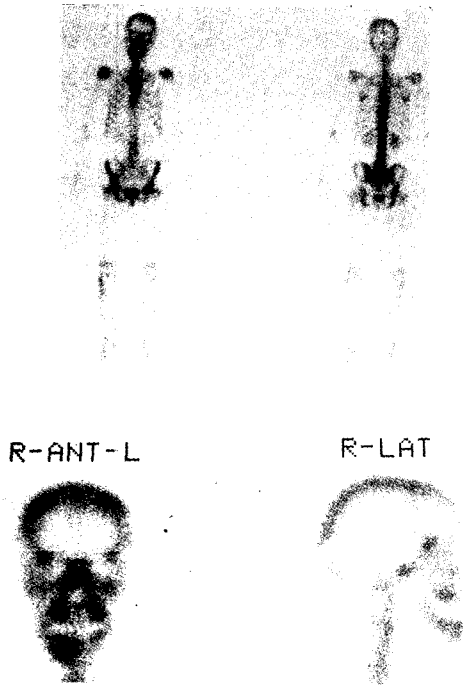


Fig. 7 Bone scan suggested increased uptake of ^{99m}Tc MDP at Rt. mandibular area.

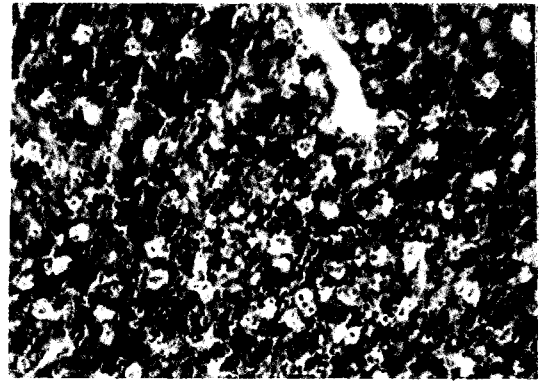


Fig. 8. Microscopic section revealed diffuse infiltrate of atypical medium-sized, round lymphoid cells. and prominent "starry sky" pattern and mitosis associated.

3) 병리조직소견

종물은 전체적으로 중층편평상피로 구성된 상피층과 결합조직내에 존재하는 종양성의 실질 조직으로 구성되어 있었다. 실질조직내에는 작고, 분할된 형태의 임파구들이 관찰되었는데, 원형의 핵에서는 핵분열 양상이 보였으며, 또한 대식세포가 산재되어 있어, Burkitt 임파종의 특징적인 "starry-sky" 소견도 관찰되었다(Figuer 8). 또한 면역조직화학적 검사에서는 종양 세포에 대하여 LCA, B-cell, 그리고 Epstein Barr Vims가 양성반응을 보였다(Figure 9).

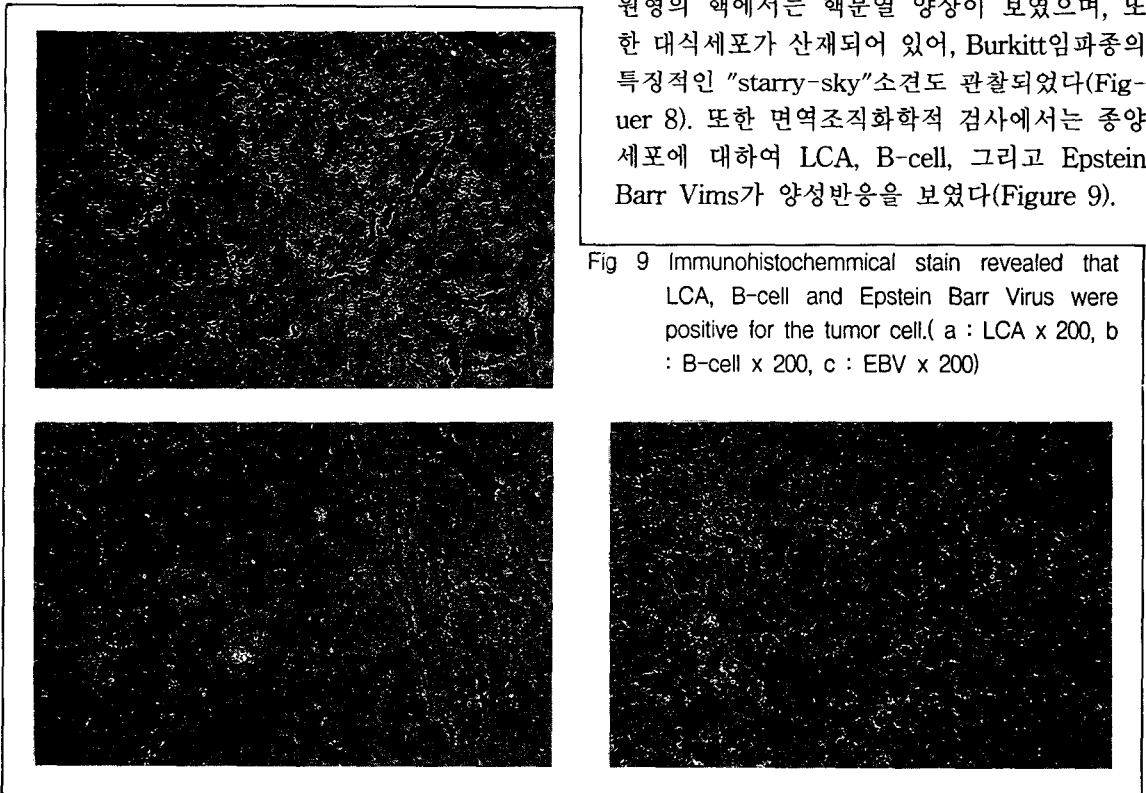


Fig 9 Immunohistochemical stain revealed that LCA, B-cell and Epstein Barr Virus were positive for the tumor cell.(a : LCA x 200, b : B-cell x 200, c : EBV x 200)

III. 총괄 및 고찰

임파구, 조직구 및 이들 세포들의 전구세포나 유래세포들의 증식으로 유발되는 Burkitt임파종은 악성 임파종의 일종으로서¹⁾, 특징적인 임상적, 병리조직학적, 방사선학적 소견을 나타내는데, Burkitt등²⁾은 이 종양이 지니는 특징적 임상소견으로, 3세와 8세 사이의 어린이에서 호발되고, 신체의 여러 부위에서 동시에 발생되며, 이의 호발부위는 악골, 복부등이라고 보고한 바 있다.

일반적으로 대부분의 Burkitt임파종의 환자는 Epstein-Barr virus capsid에 대한 높은 항체 역가를 가지며, 종양세포내에 EBV의 genome이 존재하는 것으로 보고되고 있다. DNA 바이러스의 일종인 EBV와 Burkitt임파종과의 관계에 대해서는, 종양세포내 Epstein Barr virus genome이 환자의 자손에게 유전된다는 설, 말라리아등이 이차적인 발생요소로 작용할 때 EBV가 일차적인 발생원인으로 작용된다는 설, 그리고 발생원인과는 무관하다는 설등 다양하게 보고되고 있다. 한편 EBV는 아프리카에서 발생된 Burkitt임파종에서는 약 90% 정도의 환자에서 검출되지만 그 이외의 지역에서 발생된 Burkitt임파종에서는 20%의 환자에서만 EBV와의 관계가 관찰되어, 아프리카형이 EBV와 더욱 밀접한 관련성이 있는 것으로 보이며¹⁴⁾, EBV와 Burkitt임파종과의 관계는 RNA 바이러스, 면역학적, 유전학적 연구등을 통해 더욱 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.

이 종양에 대하여서는 선학들^{15,16)}에 의하여 다각적으로 분류되고 있으나, 악성 임파종을 호지킨성 임파종과 비호지킨성 임파종으로 분류하고, 비호지킨성 임파종을 세포학적으로 임파구형, 조직구형, 이들의 혼합형 및 미분화형으로, 미분화형을 다시 Burkitt형과 non-Burkitt형으로 재분류한 Rappaport분류법¹⁷⁾이 상용되고 있다.

Burkitt임파종은 중앙 아프리카의 어린이에게서 발생하는 아프리카형과 북미, 유럽, 남미, 아시아 지역등에서 발생하는 비아프리카형으

로 나눌 수 있는데^{11,13,18-23)}, 조직학적으로는 동일한 소견을 보이거나, 임상적으로는 상이한 소견을 보인다. 일반적으로 아프리카형은 평균 발생 연령이 5-7세이며, 소년에서 다소 호발되고, 악골에서 가장 많이 발생되며 난소, 신장, 장간막, 복막후강조직등이 포함되는 복부에서도 자주 발생된다. 한편 비아프리카형은 평균 발생연령이 11-12세이고, 남성에서 2배정도 호발된다. 이는 악골에서 약 12%정도 발생되며¹⁶⁾, 복부에서 종물형태로 가장 많이 발현되는데, 위장관이 빈번히 침범되고, 골수등으로의 전이 및 경부 임파절의 종창등이 수반된다^{5,19)}.

Burkitt임파종이 악골에 발생하는 경우, 종양의 초기에는 치아의 동요나 영구치의 조기맹출등이 일어날 수 있으며, 구강점막에 종물형성, 악골의 팽윤, 치아의 동통, 지각마비등 다양한 증상을 보이며, 대부분의 경우 구치부에서 발생된다^{11,12,24)}. 본 환자에서는 구강내에 종물이 형성되었고, 하악우측 골체부의 팽윤과 동통등이 있었으며, 특별한 전신증상은 보이지 않아 일반적인 Burkitt임파종의 임상증상과 유사하였다. 또한 대부분의 증례가 10세 전후에서 발생되지만, 본 환자의 경우 30세에서 발생되었다.

악골에서 발생된 초기 Burkitt임파종의 X선 사진에서는, 발육중인 치아의 치조백선 혹은 음와(crypt)가 파괴되는 소견이 관찰되는데, 골 파괴부위가 국한되어 나타날때는 치조농양이나 골수염등과 X선사진 소견이 유사하기 때문에 이들 질환들과 감별을 요한다. 그러나 종양이 성장되면 골파괴부위가 커지면서 주위 건강 골조직과의 경계가 불명료해지고, 골 천공상, 벌레 먹은 상(worm-eaten appearance) 및 치아의 부유상등의 X선사진 소견이 관찰되기도 한다^{10,25,26)}. 한편 병소가 확장된 부위에서는 골막하 골신생이 피질골에 대해 직각으로 형성되어 태양방사양(sun-ray appearance)골막반응을 나타내기도 한다⁴⁾. 본 환자의 X선사진에서도 주위 건강 골조직과의 경계가 불명료한 골의 파괴와 골 천공상이 관찰되었으며, 하악우측 소구치부가 치아우식증이나 중증의 치주질환의 이환없이 치조백선이 소실되어 있어 악성

종양을 의심할 수 있었으며, 교합X선사진에서는 병소가 악골내에서 설측 방향으로 증식되는 양상을 나타내어, 종양이 악골의 중심부에서 발생된 소견을 보였다. 따라서 본 종양에서처럼 특별한 원인이 없이 치아가 동요되거나, 발육중인 치아의 치조백선이나 음와의 소실등의 소견이 X선사진에서 관독되는 경우, 환자의 연령, 임상증상, X선사진소견등을 고려하여 진단을 수립하여야할 것으로 생각된다.

병리조직학적 검색에서, 세포들은 크기와 형태가 대체로 균일하며 핵은 원형 혹은 난원형을 보이고, 2-3개의 핵소체를 가지는 소견들이 관찰된다. 그리고 세포질은 핵의 주위에 띠 모양으로 한정되어 나타나며, 공포(vacuole)형태를 보이기도 하고, 크고 뚜렷한 모양의 대식세포들이 임파양 세포들 중에 산재되어 있어 "starry sky" 소견을 특징적으로 나타낸다. 또한 치아의 근단공을 통해 종양세포들이 치수내로 침범된 소견이 관찰될 수 있는데, 이는 다른 종양의 조직에서는 관찰될 수 없는 특이한 병리조직학적 소견으로 보고되고 있다^{1,9,10}. 본 증례는, 크기와 모양이 균일한 임파구 세포들과 그 사이에 산재된 대식세포들로 인하여 전형적인 "starry sky" 소견을 나타내는 Burkitt임파종으로 진단되었다.

Burkitt임파종의 치료는 외과적 수술법이나 방사선 치료법 보다는 화학요법이 매우 효과적이라고 알려져 있으며, 적절한 치료를 하지않고 방치할 경우 대부분의 환자가 4-6개월내에 사망하는 것으로 보고되고 있다¹².

IV. 결 론

저자는 30세 여성 환자의 임상소견, X선사진 소견 및 병리조직소견으로부터 하악골과 복부에서 발생된 Burkitt임파종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCE

1. Shafer, W.G., Hine, M.K., and Levy, B.M.:

A Textbook of oral pathology. 4th ed., W.B.Saunders Co., p.188-189. 1983.

2. Burkitt, D.: A sarcoma involving the jaws in African children. Br. J. Surg., 46:218-223, 1958.

3. O'Connor, G.T. and Davies, J.N.P.: Malignant tumors in African children with special reference to malignant lymphoma. J. Pediat., 56:526, 1960.

4. Adatia, A.K.: Dental tissues and Burkitt's tumor. Oral Surg., 25(2):221-232, 1969.

5. Ziegler, J.L.: Burkitt's lymphoma. Med. Clin. Am., 61:1073-1082. 1982.

6. Burkitt, D.: Determining the climatic limitations of a children's cancer common in Africa. Brit. Med. J., 2:1019, 1962.

7. Haddow, A.J.: Age incidence in Burkitt's lymphoma syndrome. East African Med. J., 41:1, 1964.

8. Epstein, M.A., Achong, B.G., and Barr, Y.M.: Virus particles in cultured lymphoblasts from Burkitt's lymphoma. Lancet, 1:702-703, 1964.

9. Griffin, T.J., Hurst, P.S., and Swanson, J.S.: Non-Hodgkin's lymphoma: a case involving four third molar extraction sites. Oral Surg., 65(6):671-674. 1988.

10. Hupp, J.R., Collins, F.J., Ross, A., and Myall R.: A review of Burkitt's lymphoma: importance of radiographic diagnosis. J. Maxillofac. Surg., 10:240, 1982.

11. Abaza, N.A., Iczkovitz, M.L., and Henefer, E.P.: American Burkitt's lymphoma manifested in a solitary submandibular lymph node. Oral Surg., 51:121-127, 1981.

12. Yih, W.Y., Myers, S.L., Meshul, C.K. and Bartley, M.H.: African Burkitt's lymphoma: case report and light and electron microscopic findings. Oral Surg., 70:760-764, 1990.

13. Banks, P.M., Arseneau, J.C., Gralnick, H.R., Canellos, G.P., DeVita, V.T., and Berard, C.W.: American Burkitt's lymphoma: a clinicopathologic study of 30 cases-II-pathologic correlation. Am. J. Med., 58:322-329, 1975.

14. Anderson, M., Kline, G., Ziegler, J.L. et al.:

- Association of Epstein-Barr viral genomes with American Burkitt's lymphoma. *Nature*, 260:357, 1976.
15. Lukes, R.A. and Collins, R.D.: Immunologic characterization of human malignant lymphomas. *Cancer*, 34:1488, 1974.
 16. The Non-Hodgkin's lymphoma pathologic classification project: National cancer institute sponsored study of classifications of Non-Hodgkin's lymphomas. Summary and description of a working formulation for clinical usage. *Cancer*. 49:2112-2135, 1982.
 17. Rappaport, H.: Tumors of the hematopoietic system, In Atlas of Tumor Pathology, serIII, Fascicle 8, Washington D.C. Armed Forces Institute of Pathology, 1966.
 18. Sariban, E., Donahue, A., and Magrath, I.T.: Jaw involvement in American Burkitt's lymphoma. *Cancer*, 53:1777, 1984.
 19. Levine, P.H., Kamaraju, L.S., Connelly, R.R. et al.: The American Burkitt's lymphoma registry: eight years experience. *Cancer*, 49:1016, 1982.
 20. Terrill, D.G., Lee, A., LeDonne, M.A., and Nusbaum, T.: American Burkitt's lymphoma in Pittsburgh, Pennsylvania. *Oral Surg.*, 44:411-418, 1977.
 21. Anaissie, E., Geha, S., Allan, C. et al.: Burkitt's lymphoma in the Middle East. *Cancer*, 56:2539-2543, 1985.
 22. 최승규: 하악골에 발생한 Burkitt 임파종에 관한 연구. *대한치과 의사협회지*, 22 (11): 973-978, 1984.
 23. 박주철, 조재오: 하악골에 양측성으로 발생한 버키프종. *대한구강병리학회지*, 11(1): 153-157, 1988.
 24. Soderholm, A.L., Lindqvist, C., Heikinheimo, K., Forssell, K., and Happonen, R.P.: Non-Hodgkin's lymphomas presenting through oral symptoms. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.*, 19:131-114, 1990.
 25. Anavi, Y., Kaplinsky, C., Calderon, S., and Zaizov, R.: Head, Neck, and Maxillofacial Childhood Burkitt's Lymphoma: a Retrospective Analysis of 31 patients. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 48:708-713, 1990.
 26. Lehner, T.: The jaws and teeth in Burkitt's tumor(African lymphoma). *J. Pathol. Bact.*, 8:581, 1964.

-Abstract-

REPORT OF A CASE: BURKITT'S LYMPHOMA OCCURRED IN ADULT

Lee, Byeong Do,

*Department of Oral & Maxillofacial Radiology, College of Dentistry,
Kyung Hee University*

Burkitt lymphoma, which was described by Dennis Burkitt in 1958, is characterized as a diffuse undifferentiated lymphoma. It afflicts children of the 1st or 2nd decades, and usually presents as a jaw or abdominal tumor.

The author experienced a case of Burkitt lymphoma in a 30-year-old female, whose right mandible and ascending colon were afflicted, and discussed the clinical, radiological, and histopathological features with brief review of literatures.