원발성 폐 림프종 치험 1례

민 경 석* · 박 승 일* · 손 광 현* · 공 경 업**

=Abstract=

Primary Malignant Lymphoma of Lung
-A Case Report-

Kyung Seok Min, M.D.*, Seung Il Park, M.D.*, Kwang Hyun Sohn, M.D.*, Gueong Yeob Gong, M.D.**

Primary malignant lymphomas of the lung are rare and known often to be localized, solitary pulmonary lesions, in chest radiograph. Because they are highly treatable contrast to the other primary lung cancer, the distinction is important. A 35-year old man who was admitted for a solitary pulmonary nodule in the right middle lobe. Percutaneous needle aspiration disclosed diffuse, small cell lymphoma. Bone marrow biopsy showed no evidence of neoplastic lymphoid cell infiltration. There were a walnut sized mass involving right middle lobe with a small satillite nodule at 2 cm distal to the right upper lobe bronchial orifice. The histopathology of the bilobectomized specimen showed diffuse, small cell, malignant, non-Hodgkin's lymphoma. Immunologic subtype was defined as B-cell type.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:878-81)

Key words : 1. Lymphoma
2. Lung neoplasm

증 례

환자는 35세된 남자로서 약 1년전 부터 시작된 경미한 전신쇠약감 있어, 종합건강진단을 실시한 바, 단순 흉부 X-선 촬영상, 우폐중엽에 약 4 × 5 cm의 고립성 폐결절이 발견되어(그림 1) 시내 모병원에서 경피적 폐생검 결과 림프종이 의심되어 전원되었다.

과거력상 흡연력(1.5 pack/year)이 있는 것 이외에는 특이사항 없었고, 진단당시까지 발열이나 발한, 체중감소 등은 없었다. 이학적 검사상 전신 상태는 비교적 건강하였고 양측흉부 청진음도 깨끗하였다. 사지 림프절은 촉지되지 않았고, 간, 비장도 만져지지 않았다. 혈액검사소견은 헤모글로빈 14.7 gm/dl, 헤마토크릿 43.0%, 백혈구 5,370/mL, 림프구가 차지하는 비율은 42.0%로 정상소견이었다. BUN/Creatinine은 13(mg/dl)/1.0(mg/dl)이었고 간기능 검사도 정상범위였다. 기관지경 검사는 정상이었고 흉부 전산화단층촬영을 시행한 결과, 단순 흉부 X-선 검사에서는 보이지 않았던 좀더 작은 크기의 결절이 우폐상엽에서 관찰되었다(그림 2). 입원후 병기 결정과 전이병소의 발견을 위해 즉시 복부-골반 전산화단층촬영과 양측 장골에서 각각 골수 검사를 시행하였다. 복부-골반 전산화단층촬영상 다른 장기의 병변은 없었고, 주위 림프절 종대 등

* 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University Medical School
** 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 해부병리과
** Department of Anatomic Pathology, Asan Medical Center & Ulsan University Medical School
† 1994년 4월 대한흉부외과학회 월례집담회에서 구연되었음.
통신저자: 민경석, (138-040) 서울시 송파구 풍납동 388-1, Tel. (02) 2224-3114, Fax. (02) 473-4672

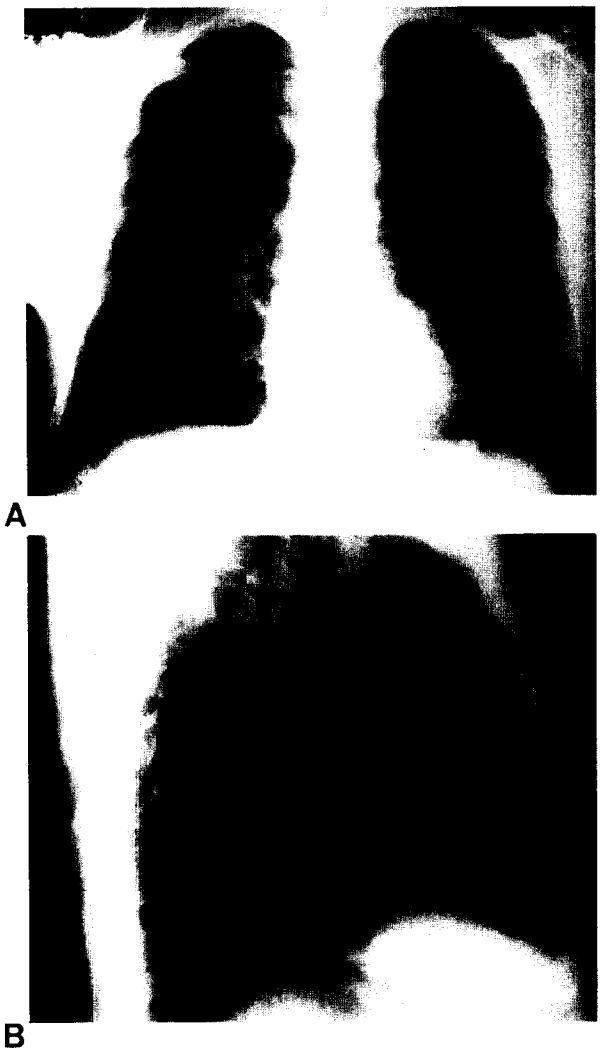

그림 1. 술전 단순 흉부 X선 사진 **(A)** 및 우측면 사진 **(B)**. 우중엽에 4×5cm 크기의 경계가 비교적 분명한 둥근 종괴 소견을 보인다.

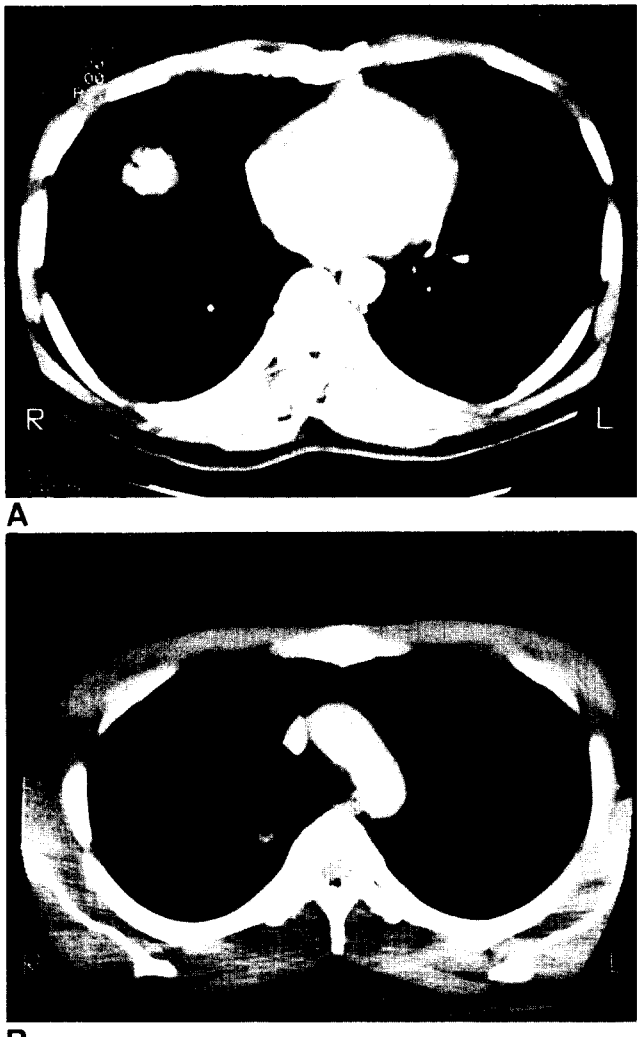

그림 2. 술전 흉부 전산화 단층 촬영 사진. 주위와 경계가 잘되는 4×5cm 크기의 종괴가 우 중엽에 있고**(A)**, 2×1cm 크기의 또 하나의 결절이 우상엽에서 보이고 있다**(B)**.

의 소견도 없었다. 골수검사는 세포의 악성소견은 보이지 않았고 분화도 역시 정상 범위였다.

환자는 Ann Arbor분류상 원발성 폐 림프종 제 1기로 판단되어, 조직학적 확진과 병변의 제거 그리고 국소 재발의 가능성을 줄이기 위해 수술을 시행하였다. 수술은 기관 삽관하에서 우측 제 5늑간을 통하여 개흉하여 우상엽과 중엽을 절제하는 양엽절제술을 시행 하였다. 수술 소견은 늑막 유착이나 늑막액은 없었고 중엽에 약 4×5×5cm 크기의, 비교적 주위조직과 잘 경계되는 황갈색의 단단한 난형 종괴가 있었으며 주위 림프조직의 종대나 악성 소견은 관찰 되지 않았다.

2×2×1cm 크기의 좀 더 작은 결절이 우상엽 기관지 기시부에 연하여 있었으며, 주위 조직으로의 침윤 등은 없었다. 종격동 림프절과 폐문부 림프절의 종대는 보이지 않았고, 소속 림프절의 급속동결조직검사상 폐 림프절의 악성 소견은 없었다. 종괴의 수술후 절단 소견상 종괴는 섬유성 피막에 감싸져 있었으며 회색빛의 균등한 내용물로 차 있었다(그림 3). 병리조직학적 소견은 육안적으로 우측 폐 중엽에 경계가 명확한 5×6cm 크기의 황색의 둥근 연성암이 있었으며 이는 흉막강 내로 돌출하고 있었다. 현미경 소견상 종양은 미만성의 균등한 작은 비정형 림프구로 구성되어 있었고, 형질세포와 유사한 세포도 군데군데 관

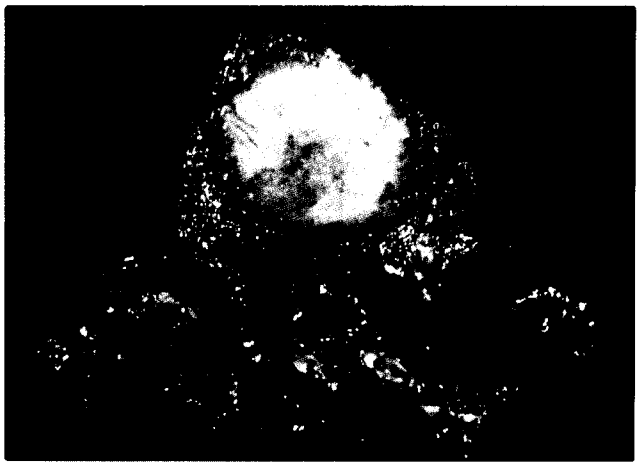

그림 3. 술후 절단 소견. 종양 괴사나 국소 출혈없이 비교적 균등한 고형 종양면이 관찰된다.

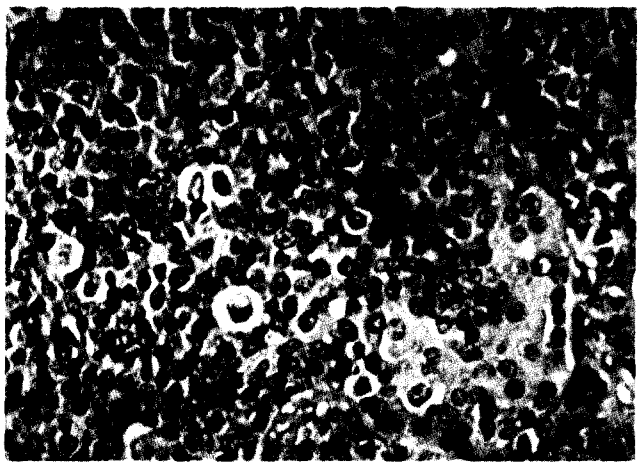

그림 4. 현미경 사진. 전반적으로 미만성의 작은 비정형 림프구가 관찰된다. 형질세포와 유사한 세포도 군데군데 관찰된다.

찰되었다(그림 4). 면역 조직학적 분류로는 B cell type이었다. 술후 흉관을 통하여 배액되는 양이 많아 13일째 흉관을 제거하였으며, 17일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다. 환자는 퇴원후 종양내과에서 Vincristine, Cyclophosphamide, Doxorubicin, Prednisone 다제 병합약물치료로 5 cycle을 투여하였으며, 현재까지 외래 추적검사상 원발 병소의 재발 소견은 없었다.

고 찰

원발성 폐 림프종은 폐에 정상적으로 분포하는 기관지 주위 림프조직(Bronchus-Associated Lymphoid Tissue, BALT)과 폐 실질내 간질의 림프조직, 폐내 림프절(intraparenchymal lymph node)과 같은 림프 조직 어디에서나 발생할 수 있다[1]. 폐문부 림프절이나 기관지주위 림프조직은 누구에게나 항상 존재하지만, 폐내 림프절은 폐엽 절제술 후의 폐조직이나 부검시에 드물게 발견된다. 통상적으로 흡연력이 있는 중년이후 남자에게서 잘 발견되고, 어린이나 젊은 남자에서는 발견되지 않는데, 이것은 흡연이나 먼지와 같은 오랜 자극 유발인자에 대한 반응으로 림프절이 커져, 계속 지속되는 것으로 보인다. 기관지주위 림프조직(BALT)은 기관지 폐분절을 따라 주로 기관지 점막에 연하여 조직적으로 형성된 림프조직인데, Bienenstock[2]은 이 조직을 Mucosa-Associated Lymphoid Tissue (MALT)의 한 형태로 보았으며, 사지 말단에 분포하는 전형적인 체성 림프조직(peripheral somatic lymphoid tissue)과는 다른 공통적인 특징을 가진다고 하였다. MALT는 폐를 포함한 타액선, 소화관, 갑상선, 자궁경부, 자궁내막 및 유방 등에서 보여지며, 이들은 공통적으로 IgA와 면역 글로불린을 합성하며, 여기서 기원한 림프종들은 주위 상피 조직으로 침윤하는 경향이 있으나, 대부분에서는 임상적으로 악성 경과를 보이지 않고, 오랜동안 국소 병변만을 유지하면서 악성 세포로의 전환도 드물다고 하였다. 최근의 G. LI[3] 등은 원발성 폐 림프종을 면역 조직학적 소견에 따라 B-cell lymphoma, T-cell lymphoma 그리고 High-grade lymphoma, unclassified의 3가지로 분류하였고 Bienenstock이 언급한 MALT의 특징과 일치된 견해를 보였다.

악성 림프종이 이차적으로 폐에 전이하는 것은 드물지 않지만, 폐에 국한되어 나타나는 원발성 폐 림프종은 매우 드문 것으로 되어있다. L'Hoste[4] 등은 원발성 폐 림프종은 전체 림프종의 약 0.34%~0.45% 정도이며, 폐에서 발생하는 모든 암의 약 0.5%를 차지한다고 보고 하였다. 일반적으로 림프종의 진단은 적절한 조직의 조직학적 진단이지만, 원발성인지 이차성인지는 조직학적 소견만으로는 구별이 불가능하다. 그러나 원발성 폐 림프종의 임상적 진단도, 진단 기준에 따라 어떤 이는 폐문부 소속 림프절 병변까지를 원발성 폐 림프종으로, 다른 이는 오직 폐 실질내 병변만을 포함시키는 등 저자들마다 조금씩 다르나, Saltzstein과 L'hoste[5]는 첫째, 종격동이나 폐문부 림프절의 병변과는 관계없이, 림프종이 반드시 폐 실질이나 기관지에 일측성이거나 또는 양측성으로 병변이 있을 것, 둘째, 처음 진단당시 extra-thoracic 림프종의 증거가 없고 이후 3개월 동안 새로운 extra-thoracic 림프종의 발생이 없을 것이라 하였다. 저자들의 경우에서도 술후 약 5개월동

안의 외래 추적중 새로운 림프종 발생의 증거는 찾아볼 수 없었다. 이러한 원발성 폐 림프종의 임상특징으로는, 무증상인 경우가 대부분이어서 단순 흉부 X-선 검사에서 우연히 발견되는 때가 많다. 그러나 진단당시 발열, 체중감소, 발한이나 호흡곤란, 기침 등의 호흡기 증상이 있는 경우에는 나중에 예후가 나쁘다고 하였다[3]. 호발연령은 전형적인 Hodgkin's 병에서는 35세 이하와 60세이상의 특징적인 bimodal 연령 분포를 보이는 반면, 원발성 폐 림프종은 50대~60대 연령층에 주로 분포한다. 원발성 폐 림프종은 단순 흉부 X-선 검사상 한쪽 폐에 다발성 결절보다는 고립성 폐결절로서 나타나는 경우가 더 흔한데, 이렇게 증상이 없는 환자에서 단순 흉부 X-선 검사상 고립성 결절 음영(coin lesion)을 보는 것은 임상에서 흔히 보는 일이다. 이러한 고립성 폐병변은 저자에 따라 다르지만 최근의 Lillington[6]의 보고에 의하면 원발성이거나, 전이성이거나 SPN의 약 50%에서 악성이라고 하였다. 폐 림프종의 현미경적 소견상, 기관지 연골이나 큰 혈관벽 또는 장측 늑막의 침범이나 종양 세포가 림프관을 따라 침윤하는 양상을 보일때 악성을 시사한다고 한다[7]. 원발성 폐 림프종의 임상경과는 비교적 악성 경과를 취하지 않고, Leukemic phase로의 전환은(transformation) 드물지만, 재발은 잘하는 것으로 되어있다[3, 8]. 세포의 분화도가 비교적 좋은 small cell type의 림프종인 경우 적절한 치료후에도 약 33%에서는 재발한다고 하였고, 주로 폐, 경부 림프절, 액와 림프절과 서혜 림프절 그리고 종격동 림프절에서 주로 발생한다고 하였다[3, 4]. 원발성 폐 림프종의 예후는 5년 생존율이 70~88% 정도로 다른 원발성 폐암보다 훨씬 좋은 예후를 나타낸다. 그러나 전신 증상이 있는 경우에는 통계학적으로 유의하게 예후는 좀더 나쁜 것으로 되어있다[3]. 치료로서는 진단당시의 병기와 조직학적 소견 그리고 환자의 상태에 따라 다르지만 외과적 절제술, 방사선 치료, 약물치료 또는 위의 복합요법 등이 시행된다. 일반적으로 림프종이 환자의 70% 이상에서 완치(curable)될 수 있는 질병이라는 것과 폐암의 5년 생존율이 10% 미만인 것을 고려할 때, 원발성 폐 림프종이 비록 드문 질환이기는 하지만 의심되는 병변에 대해서는 항상 가능성을 염두에 두고 조기 발견만 한다면 좋은 결과를 얻을 수 있다는데 그 임상적 의미가 있을 것이다. 울산대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 고립성 폐결절로서 나타난 원발성 폐 림프종을 수술치험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Shields TW, Robinson PG. *Benign and less common malignant tumors of the lung.* In: Shields TW. *General thoracic surgery.* 3rd edition. Philadelphia; Lea & Febiger. 1989;935-50
2. Thomas VC. *Lymphoproliferative disease: Pulmonary Pathology.* 1st ed. New York: Springer-Verlag Inc. 1988;711-26
3. Li G, Hansmann M.L., Zwingers T, et al. *Primary lymphomas of the lungs: morphological, immunohistochemical and clinical features.* Histopathology 1990;16:519-31
4. L'Hoste RJ, Filippa DA, Lieberman PH, et al. *Primary pulmonary lymphomas; A clinicopathologic analysis of 36 cases.* Cancer. 1984;54:1397-406
5. Patricia M, McCormack, Nael M. *Primary sarcomas and lymphomas of lung.* In: Nael M, Ingolf V-M. *Thoracic Surgery: Frontiers and Uncommon Neoplasms.* 1st ed. St. Louis: C. V. Mosby Co. 1989;269-74
6. Lillington GA. *Management of solitary pulmonary nodules [Review].* Disease-A Month. 1991;37(5):271-318
7. Juan R. *Ackerman's surgical pathology.* 7th ed. St. Louis. 1989;322-5
8. Berkman N, Breuer R. *Pulmonary involvement in lymphoma.* Respiratory Medicine. 1993;87:85-92