

## 하비갑개에 발생한 말초성 T세포 림프종 2례

건국대학교 의과대학 이비인후과학교실

김보형 · 강성호 · 임대준 · 조영찬

= Abstract =

### Two Cases of Peripheral T-Cell Lymphoma Arising in Inferior Turbinate

Bo-Hyung Kim, MD, Sung-Ho Kang, MD, Dai-Jun Lim, MD, Young-Chan Cho, MD

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Konkuk University, Chungju, Korea

Peripheral T-cell lymphoma, which characterized by progressive ulceration and necrosis of the upper aerodigestive tract or midline facial structures, is rare disease in the otolaryngologic field. We recently experienced a case, revealed histopathologically peripheral T-cell lymphoma, involving inferior turbinate without any evidence of involving other organs. In this paper, we report two cases of peripheral T-cell lymphoma who was treated chemotherapy and concurrent radiation therapy.

**Key words:** Peripheral T-cell lymphoma · Inferior turbinate.

### 서론

말초성 T-세포 림프종은 T 세포 기원의 림프절외 비호지킨 림프종으로, 비강과 편도 및 비인강을 포함하는 상기도 및 안면에 진행성이며 파괴적인 괴사를 보이는 질환으로, 비록 발생빈도는 희귀하나 다양한 조직학적 양상과 임상경과를 보여 lymphomatoid granulomatosis, lethal midline granuloma, polymorphic reticulosis, midline malignant reticulosis, peripheral T-cell lymphoma 등으로 명칭이 혼용되어 왔고<sup>1)2)</sup>, 최근에는 광범위하게 혈관중심성 면역질환(angiocentric immunoproliferative lesion, 이하 AIL)으로 불리고 있

다. 이비인후과 영역에서의 발생부위는 보고자에 따라 약간의 차이는 있지만 비강과 비중격에 가장 호발하며, 구개편도, 부비동, 비인강 등에 발생하는 것으로 알려졌다.<sup>3)4)</sup> 저자들은 30세 남자환자와 43세 여자환자에서 우측 하비갑개에서 발생한 말초성 T세포 림프종을 항암화학요법 및 방사선치료로 치료한 2례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례 1

3개월 전부터 발생한 우측 농성 비루 및 비폐색, 잦은 비출혈을 주소로 내원한 30세 남자환자로, 과거력상 특이소견 없었고, 이학적 소견상 원편으로의 비중격 만곡과 우측 하비갑개의 후부에 출혈의 경향이 있는 폴립양 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 임상검사 소견상 혈액검사, 소변검사, 혈액화학 검사, 심전도 모

교신저자 : 김보형, 380-704 충북 충주시 교현동 620-5  
건국대학교 의과대학 충주병원 이비인후과학교실  
전화 : 043) 840-8284, 전송 : 043) 843-6165  
E-mail : bhkim@kku.ac.kr

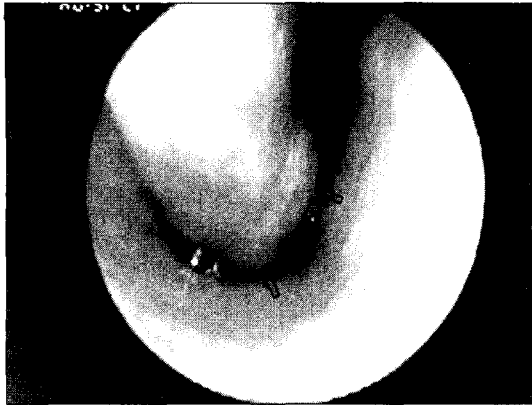


Fig 1. Case 1. A : Endoscopic finding shows about 3×2 cm sized mass, which has bleeding tendency, at posteroinferior portion of right inferior turbinate (blank arrow). B : The mass, which occupies posterior choana, is noted (black arrow).



Fig 2. Case 1. Coronal CT image shows the nasal cavity, obstructed with mass (black arrow) that may be originated from inferior turbinate. The mass obstructs posterior choana completely.

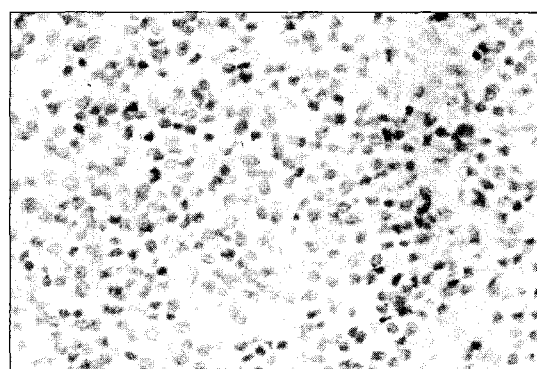


Fig 3. Case 1. Microscopic findings : Lymphomatous angioinvasions that produce a form of secondary vasculitis are showed (A) (H-E, original ×40). Diffuse atypical large cell type lymphocytes are identified (B) (H-E, original ×400).

두 정상범위였으며 흉부 단순촬영상 특이소견 없었으나 부비동 전산화단층 촬영상 우측 상악동과 접형동의 일부와 특히 후비강을 채우고 있는 연조직 음영이 관찰되었다(Fig. 2). 이상의 소견으로 1999년 6

월 11일 전신마취 하에 비중격교정술, 우측 바네시경하 부비동수술, 하비갑개 절제 및 생검술을 시행하였으며, 수술 소견상 우측 하비갑개의 후부에서 유래된 3×2 cm 크기의 종양을 확인할 수 있었고, 병리조직

학적 소견상 염증세포와 궤양세포로 둘러싸인 large cell type의 peripheral T-cell lymphoma로 확인되었다(Fig. 3).

## 고 찰

역사적으로 볼 때 다양한 임상 양상과 조직학적 특이성으로 인해 lethal midline granuloma, polymorphic reticulosis, lymphomatoid granulomatosis, midline malignant reticulosis 등으로 명명되어오던 질환들이, 1980년대 이후 면역조직화학적 염색의 발달로 이 모든 질환들이 공통적으로 혈관중심적이며 파괴적인 림프계의 침윤을 보이는 질환임이 관찰되고 Jaffe에 의해 이러한 조직학적 소견을 토대로 혈관 중심성 면역 질환(AIL)으로 명명되었다<sup>5)</sup>. 호발 연령은 30대에서 50대 사이이며, 남녀 비는 2:1 정도로 남성에서 많으며 특히 동양인에서 많은 것으로 보고되고 있다<sup>3)4)</sup>. 증상으로는 비폐색, 비출혈, 지속적인 농성비루, 고열, 야간 발한, 인두통 등이 나타날 수 있다. 원인에 대해서는 아직 명확히 증명된 것은 없으나, 어떤 화학물질이나 염증성 물질이 자가항원으로 작용하여 자가항체와 과민반응을 일으킨다는 보고와 1개월 이상 수은 증기 흡입 후 약 6개월 후에 발병한 경우, 만성 부비동염으로 상악동 및 사골동 근치수술을 받은 후 발생한 경우가 보고된바 있었다<sup>9)10)</sup>.

진단은 조직 생검을 통해 비정형의 림프구를 확인하고, 면역 조직 화학적 염색을 통해 T 세포 표면 수용체 항원 CD20-, CD45RO+, CD3+ 등을 확인하거나, 최근에는 *in situ* hybridization으로 Epstein-Barr virus RNA EBER1을 검출함으로써 진단에 도움을 받고 있다<sup>7)</sup>. 조직학적 소견은 비정형 림프양 세

## 증 례 2

7년 전부터 있었던 비폐색, 농성비루를 주소로 내원한 43세 여자환자로, 과거력상 15년전 난소종양으로 수술 받은 과거력과, 고혈압이 있어 경구로 혈압강하제 투약 중인 분이었다. 이학적 소견상 원편으로의 비중격 만곡과 우측 비강 전방부에서 하비갑개의 과증식으로 추측되는 종물이 관찰되었다(Fig. 4). 혈액검사, 소변검사, 혈액화학 검사, 흉부 단순촬영상 특이소견 없었으나, 부비동 전산화단층 촬영상 하비갑개의 증식과 비중격의 좌측 만곡이 관찰되었고(Fig. 5). 심전도 검사상 silent ischemia(ASA II)소견이 관찰되어 심장내과 및 마취과 상의 하에 전신마취로 1999년 12월 23일 비중격교정술, 하비갑개 절제 생검술을 시행하였다. 수술소견상 좌측으로 만곡된 비중격과 우측 하비갑개에서 유래된 종물을 관찰할 수 있었다. 종물은 병리조직학적 소견상 비정형의 bizarre lymphocyte들이 기저막 아래로 흩뿌려진 듯한 모습으로 관찰되었고, peripheral T-cell lymphoma로 확인되었다.

환자들은 조직학적 확진후 방사선치료와 병행하여 항암화학요법을 시행 받았으며 현재까지 재발의 증거 없이 외래에서 추적관찰중이다.



Fig 4. Endoscopic views of right nasal cavity shows a about 2×2 cm sized mass, originated from inferior turbinate (black arrow).



Fig 5. Case 2. Coronal CT image shows the hypertrophic inferior turbinate occupying the right nasal cavity (black arrow)

포(atypical lymphoid cells)들이 광범위하게 관찰되며, 조직구, 호산구, 형질세포등과 같은 염증세포들의 침착을 볼 수 있으며, 림프구의 혈관 침투에 의한 혈관증식 및 혈관주위염을 볼 수 있다<sup>6)</sup>.

치료방법으로 아직 정립된 것은 없으나, 1925년 방사선 치료가 시도 된 이후에 비교적 좋은 결과를 얻어 가장 적절한 방법으로 사용되어 왔지만 림프절의 원격 장기로 전이를 잘하여, 최근의 경향은 방사선 치료와 항암화학치료를 초기부터 병행하는 것이 더 좋은 치료 성적을 얻을 수 있다라고 보고되고 있다<sup>3)4)</sup>. 국내 보고에 의하면 Choi등은 항암화학치료군과 병용치료군에서 치료에 대한 반응율이 각각 84%, 86.7%로 방사선 치료군의 60%보다 높았다고 하였고 5년 생존율은 59.5%로 보고하였다. 방사선 치료는 보통 5주간 4,000-5,000 cGy를 조사하며, 항암화학요법으로 CHOP regimen (cyclophosphamide, vincristine, prednisolone, adriamycin)이 널리 사용되며, 5-FU, Methotrexate를 이용한 치료도 보고되어지고 있다<sup>8)11)</sup>. 본 증례의 경우 5,000 cGy를 5주에 걸쳐 투여하였고, 항암화학치료로 CHOP을 사용하는 병합치료를 시행하여 두 증례 모두에서 완전관해를 이룰 수 있었다. 부신피질호르몬은 안면의 심한 조직 괴사와 출혈 방지에 효과가 있어, 연조직 괴사 및 출혈 예방 목적으로 치료 효과가 나타날 때까지 사용된다. 일반적으로 예후 인자로 가장 중요한 것은 일차치료에 대한 완전관해유무로 보고되고 있으며, 림프절 침범, 다른 질환의 동반여부, 원발부의 크기, B 증상과 같은 전신증상 등이 있다<sup>12)13)</sup>.

본 증례들의 경우 공통적으로 하비갑개에서 생김한 검체에서 조직학적으로 말초성 T세포 림프종으로 진단되었고, 5주간의 방사선치료 (5,000 cG/5주)와 CHOP을 사용하는 항암화학치료를 병행하여 완전관해를 이루었고, 현재 이학적 소견과 슬후 방사선학적 소견상 재발의 증후 없이 외래 추적 관찰 중이다.

## References

- 1) Strickler JG, Meneses MF, Habermann TM : Polymorphic reticulosis: A reappraisal. Hum Pathol. 1994;25:659-665.
- 2) Helfend LK, Finkle HI, Freedman HM : Angiocentric T-cell lymphoma of the tonsil. ENT-Ear, Nose & Throat J. 1996;75:309-311.
- 3) Choi JO, Choi G, Jung KY, Oh JH : Long-term follow up results after treatment of the angiocentric immunoproliferative lesion. Korean J Otolaryngol. 1996;39:1300-1304.
- 4) Hong KH, Seo SY, Park JK : Clinical characteristics of angiocentric immunoproliferative lesions in head and neck. Korean J Otolaryngol. 1999;42:1274-1278.
- 5) Jaffe ES : Pathologic and clinical spectrum of post-thymic T-cell malignancy. Cancer Invest. 1984;2:413-426.
- 6) Cleary KR, Batsakis JG : Pathology consultation sinusoidal lymphoma. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1994;103:911-914.
- 7) Dictor M, Cervin A, Kalm O, Rambech E : Sinonasal T-cell lymphoma in the differential diagnosis of lethal midline granuloma using in situ hybridization for Epstein-Barr virus RNA. Modern Pathol. 1996;9:7-14.
- 8) Weiss L:M, Arber DA, Strickler JG : Nasal T-cell lymphoma. Ann Oncol. 1994;5(suppl 1):S39-S42.
- 9) Blatt IM, Selzter HS, Rubin P : Fatal granulomatosis of the respiratory tract. Arch Otolaryngol. 1959;70:707.
- 10) Ann HS : Clinical manifestations of lethal midline granulomatosis. Korean J Otolaryngol. 1974;17(4):1-9.
- 11) Harrison DFN : Midline destructive granuloma: Fact or fiction. Laryngoscope. 1987;97:1049-1053.
- 12) Bumpous JM, Martin DS, Curran P, Stith JA : Non-Hodgkin's lymphomas of the nose and paranasal sinuses in the pediatric population. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1994;103:294-300.
- 13) Han JY, Kim JY, Lee YS, et al. : Angiocentric immunoproliferative lesion(AILs) in nose. Korean J Head Neck Oncol. 1996;12:16-21.