대한두경부종양학회지
제 24 권 제 1 호 2008

online©ML Comm

안구 돌출을 동반한 비부비동의 미만성 큰 B세포 림프종 1예

인제대학교 의과대학 상계백병원 이비인후과학교실
김희주 · 김진영 · 유영삼 · 조경래

= **Abstract** =

A Diffuse Large B-Cell Lymphoma in Nasal Sinuses Accompanying with Exophthalmos : A Case Report

Heui Ju Kim, M.D., Jin Young Kim, M.D.,
Young Sam Yoo, M.D., Kyoung Rai Cho, M.D.

Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, Sanggye Paik Hospital,
College of Medicine, Inje University, Seoul, Korea

Lymphomas of the nasal sinuses are relatively uncommon and represent less than 1% of all head and neck malignancies. Most common symptoms are nasal obstruction, epistaxis, rhinorrhea. We report a case of primary extranodal diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma in nasal sinuses accompanying with exophthalmos. A 70-year-old male patient was referred to our hospital with exophthalmos and severe septal deviation. We conducted endoscopic biopsy with septoplasty and biopsy result was diffuse large B-cell lymphoma. He received chemotherapy(R-CHOP) and radiotherapy. At follow-up, he remained free of disease.

KEY WORDS : Lymphoma · Nasal sinuses · Exophthalmos.

서 론

미만성 큰 B세포 림프종은 B세포 기원의 비호지킨림프종으로 림프절과 림프조직에서 발생하는 악성 종양이다. 악성 림프종의 10~50%는 림프절 외에서 발생하며 두경부 영역이 복부 다음으로 호발하는 부위이다. 특히 Waldeyer's ring에서 16% 정도로 호발하며, 비강 및 부비동에 발생한 경우는 7% 정도로 알려져 있다[1)2)]. 특히 동양인에서는 NK/T세포 림프종이 90% 이상으로 흔히 발생하고, B세포 림프종은 10% 이하로 알려져 있다[2)3)]. 저자들은 비강 관찰이 불가한 정도의 심한 전방 비중격 만곡증을 동반하고 부비동에 발생한 미만성 큰 B세포 림프종(diffuse large B-cell lymphoma)으로 진단 받은 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

교신저자 : 조경래, 139-707 서울 노원구 상계7동 761-1
인제대학교 의과대학 상계백병원 이비인후과학교실
전화 : (02) 950-1104 · 전송 : (02) 935-6220
E-mail : elysion20@hanmail.net

증 례

70세 남자 환자로 내원 1개월 전부터 좌측 안와 주위 부종이 반복 되었으며 3일 전부터 시작된 안구 돌출을 주소로 본원 안과에 방문하여 안와 전산화단층촬영 시행 후 이비인후과로 협진 의뢰 되었다. 과거력상 고혈압으로 경구약물을 복용하고 있었으며 기타 특이병력은 없었다.

환자는 수 십년 전부터 좌측 코막힘이 있었으며 내원 당시 좌측 전방 비중격만곡이 심하여 내시경 진입이 불가능 하였다(Fig. 1).

안과적 검사상 시력은 우측 0.4 좌측 0.6으로 시력약화는 없었으나 내측 주시시 좌측 안구운동 장애가 관찰 되었다. 안와 전산화단층촬영에서 좌측 안구 돌출, 좌측 안와 주위 부종 외 좌측 사골동과 상악동, 비강 내에 균일한 음영의 연조직종괴가 안와 내측벽 손상과 함께 안와 내로 확장된 소견이 관찰 되었다(Fig. 2).

진단을 위해 내시경하 부비동 수술을 시행하였다. 비중격 교정술을 통해 비강 내 공간을 확보한 후 조직검사를 시행

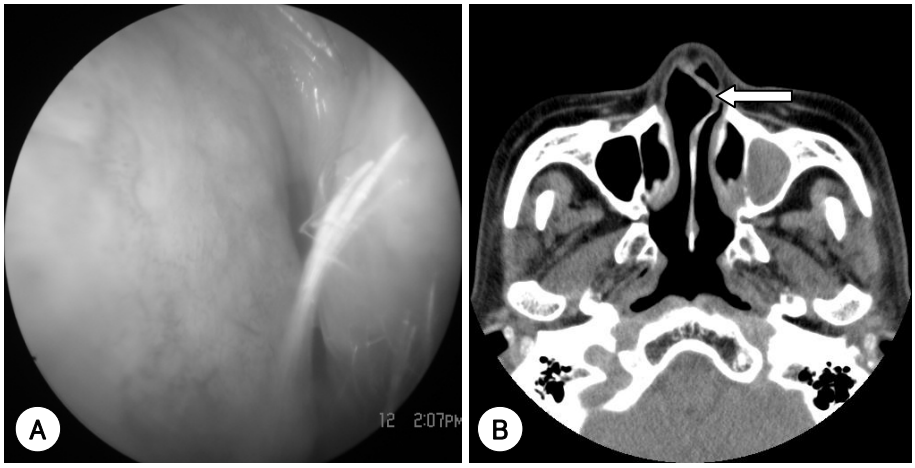

Fig. 1. A : Preoperative finding : severely deviated anterior nasal septum. B : CT finding of severely deviated anterior nasal septum(white arrow).

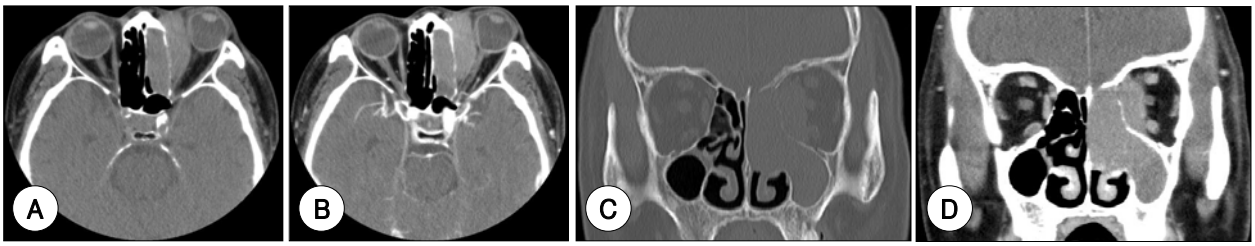

Fig. 2. The homogeneous soft tissue density lesion is seen on CT. Probably, it could be originated from sinonasal cavity and extend to orbit. A : Axial view(preenhancement). B : Axial view(postenhancement). C : Coronal view(preenhancement). D : Coronal view(postenhancement).

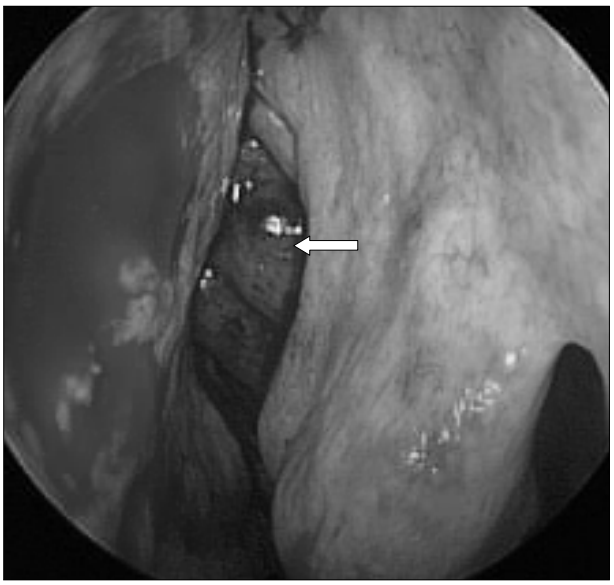

Fig. 3. Intraoperative endoscopic finding : dark-red mass is seen in nasal cavity(white arrow).

할 수 있었으며 수술시 육안적 소견상 어두운 적색의 점성 종물이 비강 내로 돌출 되었으며 점성 종물에 대한 조직 검사를 시행 하였다(Fig. 3).

술 후 1일째 비 충전물을 제거하였으며 술 후 2일째 안전수지 검사상 손가락 개수만 알 수 있는 정도의 시력 감퇴 호소하며 안압 상승소견 보여 mannitol 투여 하였으나 시력 호전은 없었다. 술 후 상태 확인 위해 시행한 부비강 자기공명촬영상 사골동과 안와에 일부의 종괴 남아 있는 소견 외 특이소견 관찰 되지 않았다.

술 후 4일째 보고된 병리조직검사결과는 면역조직화학적 검사 결과상 CD20, bcl-2는 양성, CD3, CD10에서 음성을 보였으며 Ki-67 labeling index가 90%로 미만성 큰 B 세포 림프종으로 최종 진단되었다(Fig. 4).

술 후 7일째 혈액종양 내과로 전과하였으며 타장기로의 전이 여부 및 병기를 알기 위해 시행한 골수 흡인 검사, 흉부와 복부 전산화 단층 촬영상 전이의 증거는 없었으며 부비동 한곳에만 국한된 Ann Arbor stage I의 병기를 보였다. 환자는 70세의 고령 환자로 진단 당시 고열, 발한, 체중감소 등은 호소하지 않았으며 활동도를 반영하는 LDH는 606u으로 상승되었고, 정상 생활이 가능한 grade 0의 활력 징후를 보이는 등 IPI(International prognostic index)상 2개의 나쁜 예후인자를 보이는 low-intermediate risk group에 속하였다. 화학요법으로는 R-CHOP(rituximab 600mg, cyclophosphamide 1,200mg/m^2, adriamycin 80mg, vincristine 2mg, prednisolone 100mg) 복합항암화학요법을 3차례 시행하였으며, 종괴 주변에 대해 34일간 4,140cGy의 방사선 치료를 동시에 시행하였다. 3개월 후 시행한 비내시경 소견 상에서 건조한 점막과 심한 crust보이나 종양의 재발은 관찰 되지 않았으며 13개월 후 촬영한 부비동 자기공

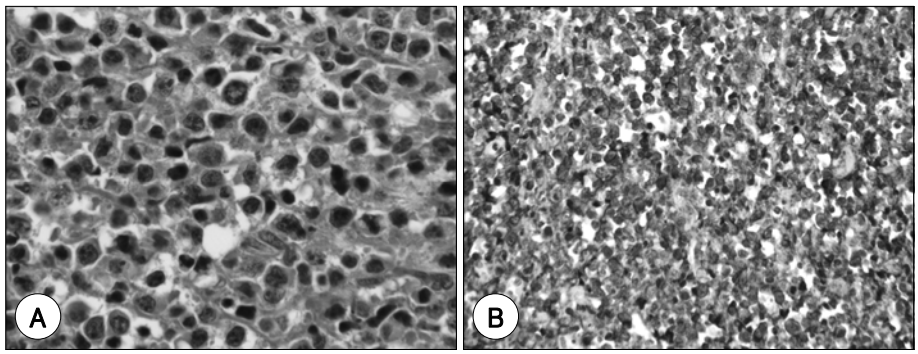

Fig. 4. Histopathologic finding. A : Homogenous neoplastic cells are diffuse proliferated (H&E, ×400). B : Immunohistochemical staining shows membrane positivity of atypical lymphoid cell for B cell marker CD 20(×100).

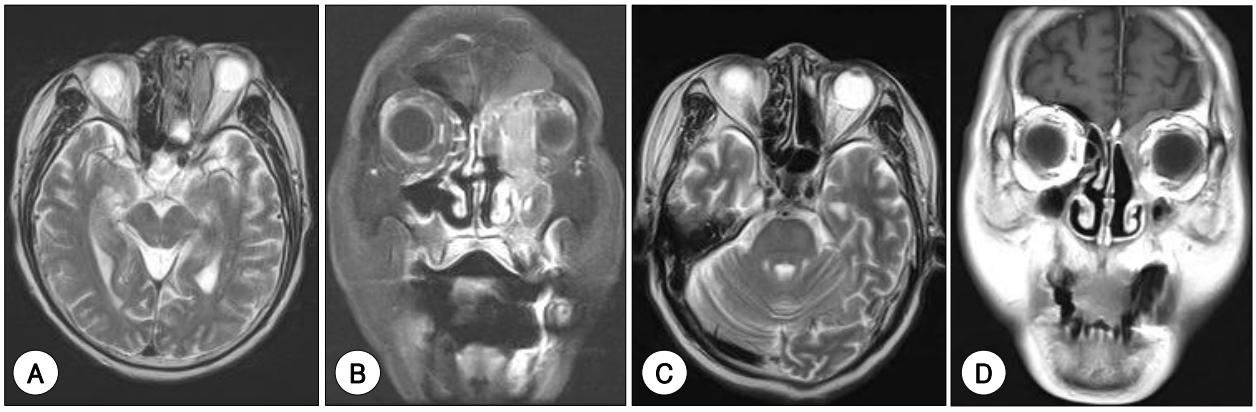

Fig. 5. A, B : Prechemotherapy MRI finding. The homogeneous signal lesion in seen on ethmoid sinus and orbit. C, D : Postchemotherapy MRI finding. The previous lesion on ethmoid sinus and orbit is remissioned.

명촬영상에서도 종양은 관찰되지 않았다(Fig. 5).

고 찰

악성 림프종은 림프구에서 발생하는 악성종양이며 두경부에서 호발하는 비상피성암 중에서 가장 흔하다. 국내에서는 전체 악성 종양 중 약 3%, 두경부 종양의 약 5.4%, 두경부 악성 종양의 약 19~28%를 차지하는 것으로 보고되고 있다[4]. 이중 비부비동에 발생하는 비호지킨 림프종의 경우 아시아, 남 아프리카, 중앙 아프리카 등의 지역에서 주로 발생하며 특히 NK/T 세포 림프종이 주를 이루는 것으로 알려져 있다[5].

발병 원인은 정확히 밝혀지지 않았지만 면역 억제 및 EBV를 비롯한 바이러스 감염, 유전적 이상, 화학적 노출 등이 원인으로 생각되어진다.

임상증상은 비폐색, 비출혈, 비루, 안면부종, 치성통증, 시력장애 등의 증상이 나타날 수 있다. 특히 B 세포 림프종은 비중격 천공, 비점막의 광범위한 궤양 및 누공을 형성하고 비출혈을 일으키는 등의 파괴적인 임상양상을 가진 NK 세포 림프종과 달리 비부비동에서 원발하는 종양형태로 나타나서 비폐색을 야기하는 경우가 가장 흔하다. 하지만 증상 발현의 순서나 양상이 다양하며, 비특이적 증상과 이학적 소견을 보일 수 있기 때문에 조기 진단이 힘들고, 초기 치료 시에도 단순 부비동염이나 비염으로 오인되어 치료가 지연되기 때문에 종양이 다른 조직으로 침습하여 좋지 못한 결과를 초래하기도 한다[6]. 본 증례에서도 이전부터 비중격 만곡증이 심하여 비폐색이 지속되어 왔던 환자로 병변에 의한 비폐색을 감지하지 못하고 지냄으로써 조기 진단이 힘들었으며 안구 돌출이 발생한 이후 전산화 단층촬영을 통한 병변의 확인이 가능하였다.

방사선학적 소견상 비강 및 부비동에 생기는 림프종의 전형적인 형태는 부비동 외벽의 골파괴가 두드러지게 나타나고 국소 침윤이 심한 부피가 큰 종물의 형태로 관찰되지만 병변의 초기에는 전산화단층촬영만으로 염증성 질환과 종양의 감별진단이 힘들 수도 있으므로 의심되는 경우에는 자기공명영상촬영으로 종양과 점막비후를 감별하고, 주변 조직과 종양과의 관계를 분명히 구분하며 조직생검으로 조기에 진단하는 것이 중요하다[7].

치료는 병기, 조직학적 분류 및 악성도를 고려하여 방사선치료, 항암약물요법 또는 복합항암화학요법과 국소방사선치료를 병행요법으로 사용한다. 병기가 2기 이상이거나 병기가 1기로도 크기가 큰 경우에는 복합항암화학요법과 국소방사선치료를 병행요법으로 사용하는 경우 좋은 효과를 나타나며[1)8)] 수술은 진단을 위해 제한된 경우에만 사용되나

절개생검 보다는 완전절제를 시행해야 한다는 주장도 있다[8].

비강 및 부비동에 발생한 림프종의 예후는 5년 생존율이 52%정도로 림프절에서 발생하는 림프종보다 예후가 좋으며, 특히 진단 당시의 병기가 B 세포 림프종의 예후를 결정하는 가장 중요한 인자이다[9].

본 증례에서는 술 후 2일째 발생한 시력저하의 원인은 조직검사 후 생긴 종괴 및 주변조직의 부종, 술 후 충전물 교환 및 제거 시에 생긴 시신경 압박 때문으로 생각 된다. 또한 안구운동도 회복되지 않았는데 이는 초진 시에 관찰되었던 증상으로 림프종이 외안근을 직접 침범하여 마비를 일으킨 것으로 생각되며 림프종과 동반된 부비동내 2차적인 염증으로 인한 가능성도 생각해 볼 수 있다.

저자 등은 비부비동에 발생한 미만성 큰 B세포 림프종 1예를 경험하였으며 본 증례에서처럼 안와주위 부종과 안구돌출을 호소하는 환자에서 급성 부비동염에 의한 합병증, 점액종, 악성 종양 등을 감별하기 위해 조기에 적절한 이학적 검사, 영상검사 및 조직검사를 실시하는 것이 환자의 정확한 진단과 치료에 필요할 것으로 생각 된다.

중심 단어 : 림프종 · 비부비동 · 안구돌출.

References

1) Choi CY, Jo YK, Lee BH, Lee YW, Lee KD, Yu TH: *Analysis of treatment in the patients with non-Hodgkin's lymphoma of the head and neck. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg. 1997; 40 (12):1820-1825*

2) Woo JS, Kim JM, Lee SH, Chae SW, Hwang SJ, Lee HM: *Clinical analysis of extranodal non-Hodgkin's lymphoma in sinonasal tract. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2004;261 (4):197-201*

3) Quraishi MS, Bessell EM, Clark D, Jones NS, Bradley PJ: *Non-Hodgkin's Lymphoma of the Sinonasal tract. Laryngoscope. 2000; 110 (9):1489-1492*

4) Tae K, Lee HS, Seo IS, et al: *Hodgkin's and non-Hodgkin's lymphoma of head and neck. Korean J Otolaryngol 2003;46:324-330*

5) Sheahan P, Donnelly M, Reily S, Murphy M: *T/NK cell non-Hodgkin's lymphoma of the sinonasal tract. J Laryngol Otol. 2001;115:1032-1035*

6) Shohat I, Berkowicz M, Dori S, et al: *Primary non-Hodgkin's lymphoma of the sinonasal tract. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2004;97 (3):328-331*

7) Yasumoto M, Taura S, Shibuya H, Honda M: *Primary malignant lymphoma of the maxillary sinus: CT and MRI. Neuroradiology. 2000;42 (4):285-289*

8) Barnes L, Myers EN, Prokopakis EP: *Primary malignant lymphoma of the parotid gland. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1998;124 (5): 573-577*

9) Logsdon MD, Ha CS, Kavadi VS, Cabanillas F, Hess MA, Cox JD: *Lymphoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: Improved outcome and altered prognostic factors with combined modality therapy. Cancer. 1997;80 (3):477-488*