

폐에 발생한 림프절외 변연부 B-세포 림프종 1예

을지대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*

한민수, 강동욱*, 최기영, 이양덕, 조용선

=Abstract=

A Case of Primary Pulmonary Extranodal Marginal Zone B-Cell Lymphoma of the MALT Type

Minsoo Han, M.D., Dong Wook Kang, M.D.*, Gi Young Choi, M.D.,
Yang Deok Lee, M.D., Yong Seon Cho, M.D.

Department of Internal Medicine and Pathology, Eulji University School of Medicine, Daejeon, Korea*

An extranodal marginal zone B-cell lymphoma of the mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) is the most frequent type of non-Hodgkin's lymphoma that primarily involves the lung. The radiographical discovery of a pulmonary lesion in an asymptomatic patient is the most common clinical presentation. In general, the prognosis of a localized extranodal pulmonary marginal zone B-cell lymphoma of MALT type is excellent.

We report a case of a 61-year-old man who sought evaluation of an incidentally discovered mass in the lung. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2003, 54:635-639)

Key words : Lymphoma, Mucosa-associated lymphoid tissue (MALT), Marginal zone B-cell lymphoma.

서론

변연부 B-세포 림프종(marginal zone B-cell lymphoma)이란 1983년 Isaacson과 Wright 등¹에 의해 MALT(mucosa-associated lymphoid tissue) 림프종이란 용어로 처음 위 장관에서 기술된 이후

위 장관 이외의 장기도 발생할 수 있으며, 종양 세포가 면역학적 소견과 분자생물학적 소견이 marginal zone B세포에 해당한다는 사실이 알려졌다. 1997년 WHO 분류에서는 MALT 림프종이라는 용어대신 'marginal zone B-cell lymphoma of MALT type'으로 명명하였다². 이 림프종은 위에

Address for correspondence:

Minsoo Han, M.D.

Department of Internal Medicine, Eulji University School of Medicine

24-14, Mok-dong, Jung-gu, Daejeon, 301-726, Korea

Phone : 042-259-1275 Fax : 042-259-1125 E-mail : hms43@freechal.com

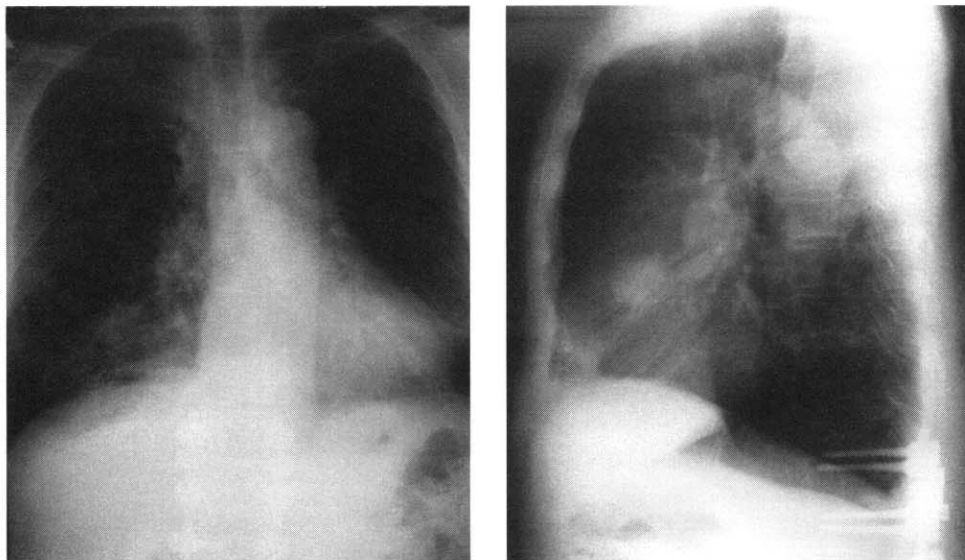


Fig. 1. Chest radiograph shows a mass in the right middle lobe.

서 가장 많이 발생하고, 결막, 폐, 유방, 신장, 침샘, 갑상샘, 소장, 대장, 피부, 간, 방광 등 신체 거의 모든 장기에서 발생한다고 알려져 있다³. 폐에 발생하는 변연부 B-세포 림프종은 매우 드물며 국내에서는 몇 건의 보고^{4,7}가 있었다.

저자들은 건강검진에서 우연히 발견된 폐종괴로 내원한 61세 남자 환자에서 폐생검으로 진단된 변연부 B-세포 림프종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 성○○, 남자, 61세

주 소 : 우연히 발견된 폐종괴

현병력 : 건강하게 지내던 환자로 내원 약 1개월 전 건강검진에서 우연히 폐종괴가 발견되어 자세한 검사를 위해 내원하였다.

과거력 : 6년 전 1번 요추압박골절로 본원에서 수술 받았다.

가족력 : 특이사항 없음

흡연력 : 60 갑년

진찰소견 : 내원 당시 활력징후는 혈압 110/70 mmHg, 맥박 80회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃ 이었다. 비교적 건강해 보였으며 흉부청진상 정상 호흡음이었다. 심음은 정상이었으며 복부, 사지진찰 및 신경학적 검사상 특이 소견 없었다.

검사실 소견 : 말초혈액검사에서 백혈구 5,400/mm³ (호중구 63.2%, 림프구 24.0%, 단핵구 6.6%, 호산구 6.2%), 혈색소 13.3 g/dL, 혈구용적 40.4%, 혈소판 231,000/mm³ 이었다. 말초혈액도말검사는 정상이었다. 소변검사상 특이소견 없었으며 생화학검사에서 총단백 6.0 g/dL, 알부민 3.6 g/dL, 총빌리루빈 0.5 mg/dL, AST 25 IU/L, ALT 23 IU/L, LDH 314 IU/L, 혈액노소질소 9 mg/dL, 크레아티닌 0.9 mg/dL, β_2 -microglobulin 1.1 mg/L 이었다. 혈청 단백질전기영동검사는 정상소견이었다. 객담에서 세포검사 및 항산균 도말검사는 모두 음성이었다. 골수검사는 정상소견이었다.

방사선 소견 : 단순 흉부방사선 촬영상 우중엽에 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 흉부전산화단층촬영상



Fig. 2. Chest CT scan shows a 3×2-cm mass with air-bronchogram in the right middle lobe.

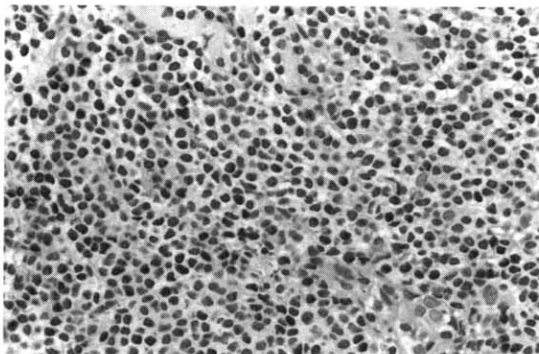


Fig. 3. Light microscopic study shows diffuse solid sheet of small atypical lymphocytes and lymphoepithelial lesion formed by the invasion of the bronchial epithelium by the monocytoid lymphoid cells (H&E, ×400).

우중엽에 약 3×2 cm 크기의 종괴가 관찰되었으며 종괴에는 공기-기관지음영이 동반되었다. 폐문 및 종격동 림프절종대는 없었다(Fig. 2). 복부전산화단층촬영 및 골스캔 소견은 정상이었다.

기관지내시경 소견 : 특이 소견 없음

병리소견 : 경흉부흡인폐생검으로 조직을 얻었으며 광학현미경상 작은 림프구들의 미만성 침윤 및 림프상피병변(lymphoepithelial lesion)이 관찰되었다(Fig. 3). 면역조직화학염색상 종양세포는 B-세포

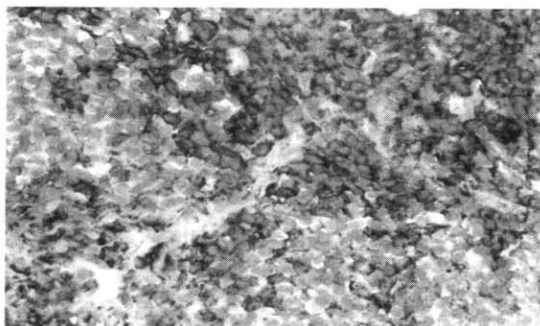


Fig. 4. Immunohistochemical stain for CD20 shows strong positive reaction in the monocytoid lymphoid cells (×400).

표지자인 CD79a, CD20 등에 대해 양성반응을 보였으며 T-세포 표지자인 CD3에는 음성을 보였다(Fig. 4).

임상 경과 : 환자는 폐에 발생한 림프질의 변연부 B-세포 림프종으로 진단된 후 서울 모병원으로 전원하여 특별한 치료 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

변연부 B-세포 림프종(marginal zone B-cell lymphoma)은 1983년 Isaacson과 Wright 등¹에 의해 위 장관에서 MALT 림프종이란 용어로 처음 기술된 이후 위 장관 이외의 장기에도 발생할 수 있으며, 종양세포의 면역학적 소견과 분자생물학적 소견이 변연부 B-세포에 해당한다는 사실이 알려졌다. 1997년 WHO 분류에서는 MALT 림프종이라는 용어대신 'marginal zone B-cell lymphoma of MALT type'으로 명명하였다². MALT 림프종의 발생 빈도는 최근 서양의 통계에서는 7.6%로 3위를 차지하고, 우리나라에서는 17.3%로 대세포성 B 림프종 다음으로 높은 빈도를 차지하고 있다. 최근 발생 빈도가 증가하는 이유는 과거에 가성림프종(pseudolymphoma) 또는 만성염증으로 진단되었던 질환이 MALT 림프종으로 재분류되는 경우

가 많아졌으며 현재는 위 이외에도 타액샘, 갑상샘, 폐 등 신체 거의 모든 장기에서 기술되고 있기 때문이다⁸.

폐에 발생하는 원발성 악성림프종은 드문 질환으로 림프절외 림프종의 약 3.6%를 차지하며 이중 대부분은 저등급(low-grade) B-세포 림프종인 MALT 림프종이다⁹. 정상 폐에서 MALT의 형성은 폐감염 및 전신감염, 흡연, Sjogren 증후군과 같은 자가면역질환 등에서 증가한다. 따라서 원발성으로 폐에 발생하는 림프절외 변연부 B-세포 림프종의 대부분은 만성적인 항원자극에 의해 증식된 MALT에서 기원하는 것으로 추정되지만 아직까지 염증반응을 자극하는 항원이 무엇인지는 알려져 있지 않다¹⁰.

MALT 림프종이라는 진단은 이 림프종에 고유한 진단적 가치를 갖은 소견을 기준으로 진단하지만 다른 유형에서의 진단과 달리 'exclusion diagnosis'의 의미를 갖고 있는 것이 사실이다. 즉, 유사한 소견을 보이는 소림프구성 림프종, 외투세포성 림프종 및 여포성 림프종 등을 배제하고 병리학적 소견이 합당할 때 진단할 수 있다⁸.

대부분의 환자는 본 증례의 경우처럼 특별한 호흡기 증상이 없이 흉부 X-선 사진에서 우연히 발견되어 진단되는 경우가 많고 증상이 있는 경우는 기도나 흉막을 침범한 종괴 혹은 결절에 의해 나타나며 기침, 호흡곤란, 체중감소, 흉통, 발열, 객혈 등이 발생할 수 있다. Knisely 등¹¹은 폐 MALT 림프종의 흉부 CT 소견을 보고하였는데 공기-기관지음영을 동반한 경화(consolidation)가 가장 흔히 관찰되는 소견이었으며 그 다음이 결절의 형태였다. 본 증례의 흉부 CT 소견은 공기-기관지음영을 동반한 종괴의 형태였다.

MALT 림프종은 질병자체의 진행이 느리고 국소 부위에 국한되어 전신으로 파급되는 경우가 적으며 특별한 치료를 하지 않아도 오랫동안 생존하는 것이 특징인 예후가 좋은 질환이다¹². Cordier

등¹³에 의하면 전반적인 2년 생존율은 100%, 5년 생존율은 84-93.6%, 10년 생존율은 85%로 보고하였으며 치료 방법에 따른 예후는 별다른 차이가 없다고 주장하였다. Kurtin 등¹⁰도 나이, 성별, 호흡기 증상 혹은 B-증상의 유무, 자가면역질환의 동반, 폐내의 병변의 크기, 흉막 침범, 치료 방법 등은 예후에 영향을 미치지 않는다고 하였다. Li 등¹⁴은 병변이 국한된 경우는 수술적 완전절제를 시행하고, 진행되었거나 전신으로 파급된 경우는 각각 방사선치료와 항암요법을 시행하는 것이 적절하다고 하였다. 따라서 아직까지 치료 방법에 대한 결론을 내릴만한 근거는 마련되어 있지 않은 실정이다.

요 약

폐에 발생하는 변연부 B-세포 림프종은 드문 질환으로 예후는 양호하다. 저자들은 우연히 발견된 폐종괴로 내원한 61세 남자 환자에서 폐조직생검으로 진단된 변연부 B-세포 림프종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Isaacson PG, Wright DH. Malignant lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue. A distinctive type of B-cell lymphoma. *Cancer* 1983;52:1410-6.
2. Harris NL, Jaffe S, Diebold J, Flandrin G, Muller-Hermelink HK, Vardiman J, et al. The World Health Organization classification of neoplastic diseases of hematopoietic and lymphoid tissue: report of the clinical advisory committee meeting, Airlie House, Virginia, November 1997. *Histopathology* 2000;36:69-87.

3. Zinzani PL, Magagnoli M, Galieni P, Martelli M, Poletti V, Zaja F, et al. Nongastro-intestinal low-grade mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma : analysis of 75 patients. *J Clin Oncol* 1999;17:1254-8.
4. 온준상, 손형태, 김창선, 이영실, 윤상원, 유남수 등. 폐에 발생한 점막-연관 림프조직(MALT) 림프종 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1996;43:1019-27.
5. 한성호, 정원상, 김 혁, 김영학, 강정호, 이영열 등. 폐에 원발성으로 발생한 림프절외 변연부 B-세포 림프종 1례 보고. *대한흉부외과학회지* 2002;35:564-7.
6. 강민중, 이재명, 이승준, 손지웅, 김동규, 이명구 등. 원발성 쇼그렌 증후군(primary Sjogren's syndrome) 환자에서 발생한 bronchus-associated lymphoid tissue (BALT) 림프종 1례. *결핵 및 호흡기질환* 2002;52:179-85.
7. 김정철, 박철연, 현성열, 김상의, 이재웅, 이현후 등. 기관지-연관 림프조직에서 발생한 악성 림프종 치험 1례 보고. *대한흉부외과학회지* 1999;32:954-7.
8. 김인선. MALT 림프종의 진단기준과 위 이외의 장기에서의 MALT 림프종의 특성. *대한내과학회지* 2000;59:251-3.
9. Freeman C, Berg JW, Cutler SJ. Occurrence and prognosis of extranodal lymphomas. *Cancer* 1972;29:252-60.
10. Kurtin PJ, Myers JL, Adlakha H, Strickler JG, Lohse C, Pankratz VS, et al. Pathologic and clinical features of primary pulmonary extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT type. *Am J Surg Pathol* 2001;25:997-1008.
11. Knisely BL, Mastey LA, Mergo PJ, Voytovich MC, Zander D, Almasri NM, et al. Pulmonary mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma : CT and pathologic findings. *Am J Roentgenol* 1999;172:1321-6.
12. Zucca E, Roggero E. Biology and treatment of MALT lymphoma: the state of the art in 1996. *Ann Oncol* 1996;7:787-92.
13. Cordier JF, Chailleulx E, Lauque D, Reynaud-Gaubert M, Dietemann-Molard A, Dalphin JC, et al. Primary pulmonary lymphomas. A clinical study of 70 cases in nonimmunocompromised patients. *Chest* 1993;103:201-8.
14. Li G, Hansmann ML, Zwingers T, Lennert K. Primary lymphomas of the lung : morphological, immunohistochemical and clinical features. *Histopathology* 1990;16:519-31.