

요추 신경근에 국한되어 생긴 비형 절외 자연살해/T 세포 신경림프종증: 1예 보고¹

박 종 천 · 문 성 희 · 이 영 환

신경림프종증은 말초신경계에 생긴 림프종을 말하며, 신경계 림프종의 가장 드문 형태이다. 신경림프종증은 대부분 B 세포 비호지킨 림프종이며, 대부분 환자에서 말초신경계 병변과 함께 뇌실질 또는 뇌척수막 병변이 동반된다. 저자들은 비형 절외 자연살해/T 세포 림프종으로 진단된 환자에서 말초 신경근 및 척수막 병변이 없이 오른쪽 요추 신경근에 국한되어 생긴 신경림프종증을 자기공명영상과 양전자방출단층촬영 소견, 그리고 임상양상을 바탕으로 진단하였다.

말초신경계에 발생한 림프종을 신경림프종증이라 하고, 신경계 림프종의 가장 드문 형태이며, 신경계 림프종의 약 10%에서 말초신경계를 침범하는 것으로 추정된다(1). 신경림프종증은 대부분 B 세포 비호지킨 림프종이며, 거대 B 세포 림프종이 가장 많은 것으로 알려져 있다(1, 2). 신경림프종증은 말초신경, 신경근, 신경총 또는 뇌신경에 생긴 림프종을 병리조직학적으로 증명하거나, 전신 또는 중추신경계 림프종 환자에서 전산화 단층촬영(computed tomography, 이하 CT), 자기공명영상(magnetic resonance imaging, 이하 MRI) 또는 수술 소견에서 경막 바깥쪽 신경의 비대 또는 조영증강 소견을 보이는 경우 진단할 수 있다(1). 문헌에 보고된 대부분의 신경림프종증 환자는 말초신경계 병변뿐만 아니라 뇌실질 또는 뇌척수막 병변을 동반한다(1, 3).

저자들은 비형 절외 자연살해/T 세포 림프종으로 진단된 환자에서 뇌실질, 뇌척수막, 말초 신경근의 병변 없이 오른쪽 요추 신경근에 국한되어 생긴 신경림프종증을 MRI, fluorine-18-fluorodeoxyglucose(18F-FDG) 양전자방출단층촬영(positron emission tomography, 이하 PET)-CT, 그리고 임상양상을 바탕으로 진단하여, 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

31세 남자 환자가 3일 전부터 양쪽 발의 저림을 주소로 내원하였다. 환자는 주로 오른쪽 발의 저림을 호소하였고, 오른쪽 둔부와 허벅지의 통증을 동반하였다. 진찰 소견에서 양쪽 하지의 운동은 VI/V로 약간 감소하여 있었으며 감각은 정상이었다. 환자는 내원 4개월 전 비강 내의 용종에 대한 생검에서 비형 절

외 자연살해/T 세포 림프종으로 진단되었으며, CT에서 비강, 상악동, 왼쪽 안와, 그리고 왼쪽 부신에 병변이 발견되었다. 1차 항암치료로 CHOP(cyclophosphamide, adriamycin, vincristine, dexamethasone) 화학요법을 4회에 걸쳐 시행하였으며, 내원 일주일 전에 시행한 추적 CT에서 초기 병변은 호전되었지만, 오른쪽 상악동 앞쪽의 피하지방층에 새로운 조영증강 병변이 관찰되었다.

내원 당시 시행한 혈액 검사에서 백혈구 3,100/ μ L, 혈색소 12.9 g/dL 그리고 혈소판은 307,000/ μ L 으로 정상 수치를 보였다. Epstein-Barr 바이러스에 대한 중합효소연쇄반응법 정량검사는 음성으로 판명되었다. 요추 MRI에서 오른쪽 5번 요추 신경근의 비후와 조영증강소견이 보였으며, 말초 신경근과 척수막에는 이상소견이 보이지 않았다(Fig. 1A-C). 추가로 시행한 18F-FDG PET-CT에서 오른쪽 상악동 전면과 오른쪽 5번 요추 신경근에 FDG 섭취 증가 소견을 보였으며, 최대표준 흡수량은 각각 8.94 및 4.50이었다(Fig. 1D). 뇌 MRI에서 뇌실질과 뇌수막에 이상소견은 보이지 않았고, 뇌척수액 세포검사는 정상이었다. 대상포진에서 보일 수 있는 피부발진은 없었다. 오른쪽 5번 신경근 병변을 임상양상과 검사실 소견을 바탕으로 신경림프종증에 의한 소견으로 생각하였고, hyper C-VAD(cyclophosphamide, mesna, vincristine, doxorubicin, dexamethasone, methotrexate, cytarabine)로 약제를 바꾸어 2차 화학요법을 시행하였으며, 경막 내 화학요법을 추가하였다. 2차 1회 화학요법 이후 오른쪽 둔부와 허벅지의 통증이 감소하였으나, 한 달 뒤에 다시 통증이 악화하였다. 2차 2회 화학요법 시행 후 다시 통증이 호전되었으나, 2차 2회 화학요법 시행 후 3주 정도 경과하면서 다시 심한 오른쪽 둔부 통증을 호소하였다. 추적 요추 MRI에서 오른쪽 5번 요추 신경근의 비후가 이전 MRI와 비교하여 증가하였고, 오른쪽 4번 요추 신경근의 비후가 새롭게 관찰되었으며 조영증강소견을 동반하였

¹대구가톨릭대학교 의과대학 영상의학교실

본 연구는 2008학년도 대구가톨릭대학교 의과대학 연구비 지원에 의한 것이며 이 논문은 2009년 5월 25일 접수하여 2009년 7월 5일에 채택되었음.

다(Fig. 2). 추적 MRI에서도 말초 신경근과 척수막에는 이상 소견이 보이지 않았다. 이후 환자는 다중 장기 부전증으로 상태가 악화하였으며, 추적 MRI 시행 후 20일째 사망하였고, 부검은 시행하지 않았다.

고 찰

림프종 환자의 약 5-8%에서 말초신경병변이 생기며, 대상 포진, 화학요법에 의한 신경독성, 방사선 조사에 의한 신경병증, 림프종에 의한 신경근 압박, 림프종과 관련된 신경혈관의 혈관염, Guillain-Barre 증후군, 만성 염증성 탈수초성 다발 신경병증, 부신생물(paraneoplastic) 증후군, 그리고 신경림프종증 등이 말초신경병변의 원인으로 알려져 있다(3, 4). 신경림프종증은 대부분 비호지킨 림프종이며, 호지킨 림프종인 경우는 매우 드물다. 90% 이상이 B 세포 림프종에 의해 생기며, 거대 B 세포 림프종이 가장 많은 것으로 알려져 있다(2). 신경림프종증의 정확한 빈도는 알려져 있지 않으나, Baehring 등은 말초신경계에 생기는 원발 림프종은 전체 신

경계 원발 림프종의 약 10%, 전체 비호지킨 림프종의 0.2% 정도로 추정하였으며, 또한 비호지킨 림프종의 약 8.5-20%에서 신경계 전이가 생기고, 이중 약 10%에서 말초신경계를 침범하는 것으로 추정하였다(1).

신경림프종증의 임상양상은 통증을 동반한 다발신경병증 또는 다발신경근증, 뇌신경병증, 통증을 동반하지 않는 다발신경병증, 그리고 단일 말초신경병증의 4가지로 구분한다(1). 본 증례처럼 신경근을 침범한 경우 통증, 감각장애, 그리고 감각 운동 결핍 등의 증상이 나타날 수 있으며, 초기 진단이 어려운 경우가 많고, 림프종과 관련되어 생기는 여러 가지 말초신경계 병변뿐만 아니라 추간판 탈출증 등의 퇴행성 척추질환과의 감별이 필요하다. 신경림프종증의 진단을 위해서는 조직학적 검사가 필요하지만, 생검을 실시하기 어렵거나 위험한 부위에 있는 경우에는 조직학적 진단이 어려울 수 있다. Baehring 등(1)은 신경림프종증의 진단기준으로 말초신경, 신경근, 신경총 또는 뇌신경에 생긴 림프종의 조직학적 진단 이외에, 전신 또는 중추신경계 림프종 환자의 CT, MRI 또는 수술 소견에서 경막 바깥쪽 신경의 비후 및 조영증강 소견을 보이는 경우를

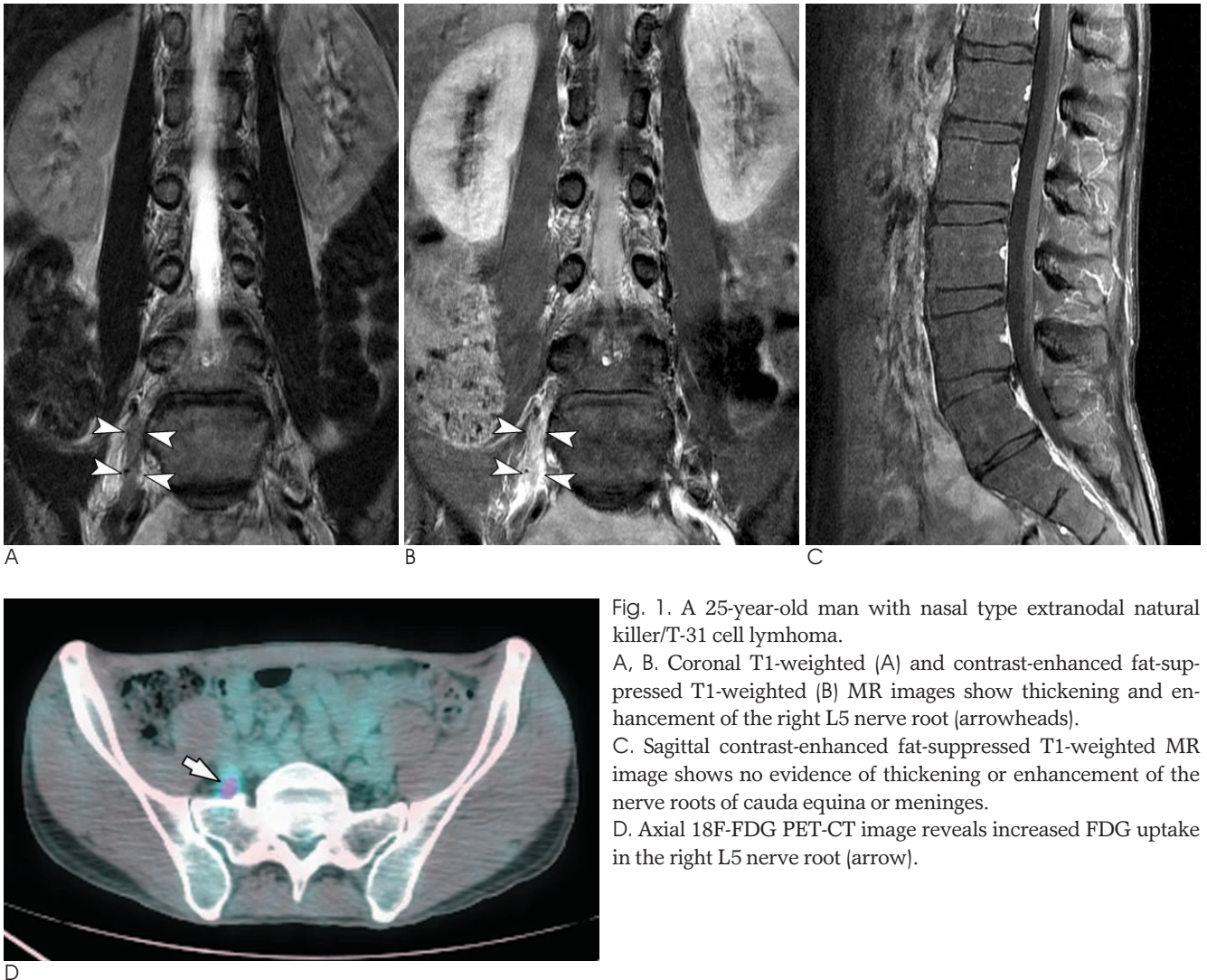


Fig. 1. A 25-year-old man with nasal type extranodal natural killer/T-31 cell lymphoma.
A, B. Coronal T1-weighted (A) and contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted (B) MR images show thickening and enhancement of the right L5 nerve root (arrowheads).
C. Sagittal contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted MR image shows no evidence of thickening or enhancement of the nerve roots of cauda equina or meninges.
D. Axial 18F-FDG PET-CT image reveals increased FDG uptake in the right L5 nerve root (arrow).

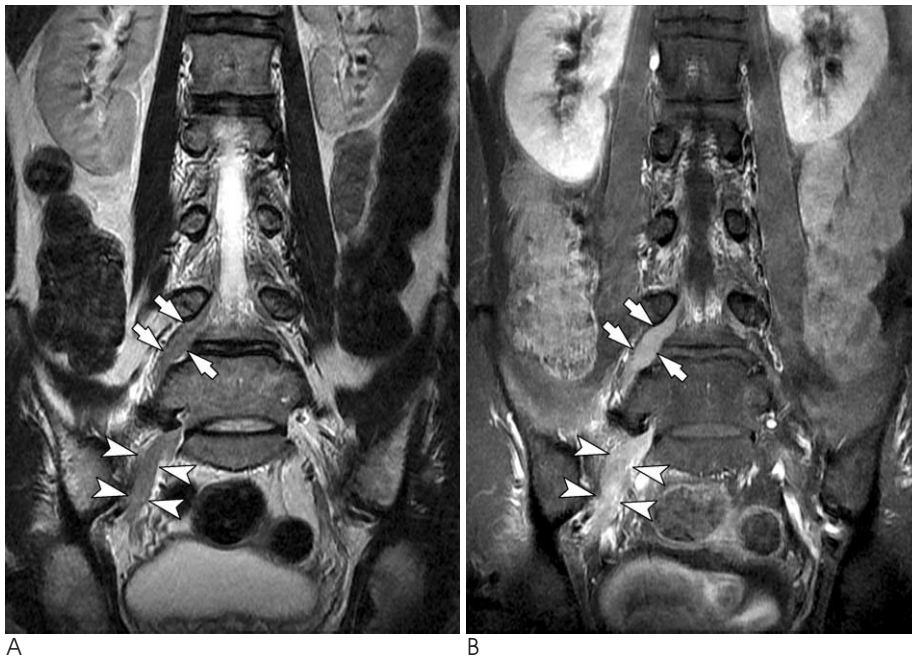


Fig. 2. Follow-up MR images after 8 weeks.

A, B. Coronal T1-weighted (A) and contrast-enhanced fat-suppressed T1-weighted (B) MR images show interval progression of the thickening and enhancement of the right L5 nerve root (arrowheads). Thickening and enhancement of the right L4 nerve root (arrows) is also seen.

추가하였다. 본 증례는 MRI에서 4번 및 5번 요추 신경근의 비후 및 조영증강 소견, 그리고 18F-FDG PET-CT에서 신경근에 FDG 섭취증가 소견을 보였으며, 화학요법 직후에 일시적으로 통증이 호전되었다가 다시 악화하여 임상양상을 보여 신경림프종증으로 진단하였다. 림프종 환자에서 생기는 대상포진에 의한 말초신경계 병변이 생기면 통증과 함께 특징적인 피부발진이 동반되기 때문에 비교적 진단이 용이하다(2). Guillain-Barré 증후군과 만성 염증성 탈수초성 다발신경병증의 경우 신경근 비후 소견이 보일 수 있으나, 말초 신경근이 전반적으로 두꺼워지거나 조영증강 되는 소견이 함께 보이며 통증이 동반되지 않는다(5, 6). 림프종 환자에서 부신생물 증후군과 관련되어 신경근이 두꺼워진 보고는 없다.

신경림프종증 환자는 초기 진단이 어려운 경우가 많다. MR 검사가 진단에 중요한 역할을 하지만 영상 소견이 비특이적이며 정상 소견을 보일 수 있기 때문에, 임상증상, 검사실 소견, 그리고 PET-CT 등의 소견과 함께 진단하는 것이 중요하다(1). 문헌에 보고된 신경근 신경림프종증의 MRI 소견은 대부분 신경근 비후 및 조영증강 소견과 함께 말초 신경근과 척수막의 전반적 비후 또는 조영증강 소견이 동반되어 있으며, 저자들의 증례처럼 말초 신경근 또는 척수막의 병변 없이 한쪽 신경근에 국한되어 신경림프종증이 생긴 경우는 매우 드물다(1, 3). 18F-FDG PET-CT는 림프종의 진단, 병기 결정, 치료방법의 결정, 그리고 치료 효과의 판정에 중요한 역할을 하며, 신경림프종증의 진단율을 높일 수 있는 것으로 알려져 있다(7).

절외 자연살해/T 세포 림프종은 말초 T 세포 림프종에 속하며, 비강, 비인두, 그리고 부비동에서 발생하는 아형을 비형 절외 자연살해/T 세포 림프종이라 한다. 비형 절외 자연살해/T 세포 림프종은 과거에는 치명적 중심육아종(lethal midline granuloma), 진행성 치명적 육아종성 궤양(progressive

lethal granulomatous ulceration), 악성 육아종(malignant granuloma), 다형 세망증(polymorphic reticulosis) 또는 중심성 악성 세망증(midline malignant reticulosis) 등의 이름으로 진단되었으며, 진행이 빠르고 예후가 나쁜 것으로 알려져 있다(8). 비형 절외 자연살해/T 세포 림프종은 비강과 비인두 이외에도 피부, 위장관, 고환, 중추신경계, 폐, 침샘, 그리고 골수 등에서 생길 수 있는 것으로 보고되어 있고, 말초신경계 침범은 매우 드물다(8, 9).

저자들은 비형 절외 자연살해/T 세포 림프종 환자에서 말초 신경근 또는 척수막 병변 없이 오른쪽 4번과 5번 요추 신경근에 국한되어 생긴 신경림프종증을 MRI, 18F-FDG PET-CT, 그리고 임상양상을 바탕으로 진단하였다.

참 고 문 헌

1. Baehring JM, Damek D, Martin EC, Betensky RA, Hochberg FH. Neurolymphomatosis. *Neuro Oncol* 2003;5:104-115
2. Kelly JJ, Karcher DS. Lymphoma and peripheral neuropathy: a clinical review. *Muscle Nerve* 2005;31:301-313
3. Shibata-Hamaguchi A, Samuraki M, Furui E, Ishida C, Kitagawa S, Nakao S, et al. B-cell neurolymphomatosis confined to the peripheral nervous system. *J Neurol Sci* 2007;260:249-252
4. Diaz-Arrastia R, Younger DS, Hair L, Inghirami G, Hays AP, Knowles DM, et al. Neurolymphomatosis: a clinicopathologic syndrome re-emerges. *Neurology* 1992;42:1136-1141
5. Byun WM, Park WK, Park BH, Ahn SH, Hwang MS, Chang JC. Guillain-Barré syndrome: MR imaging findings of the spine in eight patients. *Radiology* 1998;208:137-141
6. Griggs JJ, Commichau CS, Rapoport AP, Griggs RC. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in non-Hodgkin's lymphoma. *Am J Hematol* 1997;54:332-334
7. Kanter P, Zeidman A, Streifler J, Marmelstein V, Even-Sapir E, Metser U, et al. PET-CT imaging of combined brachial and lumbosacral neurolymphomatosis. *Eur J Haematol* 2005;74:66-69

8. Al-Hakeem DA, Fedele S, Carlos R, Porter S. Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type. *Oral Oncol* 2007;43:4-14
9. Odabasi Z, Parrott JH, Reddy VV, Oh SJ. Neurolymphomatosis as-

sociated with muscle and cerebral involvement caused by natural killer cell lymphoma: a case report and review of literature. *J Peripher Nerv Syst* 2001;6:197-203

J Korean Soc Radiol 2009 ; 61 : 299-302

Nasal-Type Extranodal Natural Killer/T-cell Neurolymphomatosis Confined to the Lumbar Nerve Roots: A Case Report¹

Jong Chun Park, M.D., Sung Hee Mun, M.D., Young Hwan Lee, M.D.

¹Department of Radiology, School of Medicine, Catholic University of Daegu

Neurolymphomatosis refers to lymphoma that has infiltrated the peripheral nervous system and this is the least common clinical presentation of nervous system lymphoma. Most neurolymphomatosis is due to B-cell non-Hodgkin lymphoma, and most patients show lymphomatous infiltration in the meninges and brain parenchyma, in addition to peripheral nervous system involvement. We diagnosed a case of neurolymphomatosis that was confined to the right 4th and 5th lumbar nerve roots without involvement of the meninges or brain parenchyma in a patient with the nasal-type extranodal natural killer/T-cell lymphoma. We made this diagnosis based on the MRI and 18F-FDG PET-CT findings and the clinical manifestations.

Index words : Lymphoma, T-Cell
Spinal nerve roots
Magnetic resonance (MR)

Address reprint requests to : Sung Hee Mun, M.D., Department of Radiology, School of Medicine, Catholic University of Daegu,
3056-6, Daemyung-4 dong, Nam-gu, Daegu 705-718, Korea.
Tel. 82-53-650-4333 Fax. 82-53-650-4339 E-mail: hiya9613@cu.ac.kr