



# A Case of Peripheral T-Cell Lymphoma Mixed With Invasive Fungal Sinusitis of Maxillary Sinus

Yong Wan Kim

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

## 침습성 진균성 부비동염과 혼재된 상악동 말초성 T 세포 림프종 1예

김용완

인제대학교 의과대학 해운대백병원 이비인후과학교실

Received March 23, 2023

Revised April 11, 2023

Accepted April 14, 2023

Address for correspondence

Yong Wan Kim, MD, PhD  
Department of Otorhinolaryngology-  
Head and Neck Surgery,  
Haeundae Paik Hospital,  
Inje University College of Medicine,  
875 Haeundae-ro, Haeundae-gu,  
Busan 48108, Korea  
Tel +82-51-797-2290  
Fax +82-51-797-2304  
E-mail kimyw@paik.ac.kr

A Non-Hodgkin's lymphoma rapidly forms a deep ulcer and invades the sinuses, orbital wall, and the palate. It is important to detect and treat early as it can, although rarely, be accompanied by rapid ulcerative destruction and sepsis due to necrosis. An 80-year-old female visited our hospital complaining of right nasal congestion and facial edema. A fungal ball in the right maxillary sinus and a defect in the anterior wall of the maxilla were observed by paranasal sinus computed tomography, and sinus endoscopic surgery and Caldwell Luc operation were performed. The intraoperative biopsy showed findings suitable for invasive fungal sinusitis. Based on this, a secondary medial maxillectomy was performed; however, peripheral T-cell lymphoma mixed with invasive fungal sinusitis was reported on the permanent biopsy. We report a case of peripheral T-cell lymphoma mixed with invasive fungal sinusitis of maxillary sinus.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2023;66(5):340-4

**Keywords** Fungi; Lymphoma; Maxillary sinus; Surgery; T-cell.

## 서론

비부비동에서 발생하는 비호지킨 림프종은 백인의 경우 전체 림프종의 0.17%를 차지하며 아시아에서는 더 높은 빈도로 발생한다고 추정된다.<sup>1)</sup> 그중 T 세포 림프종은 한국인의 비부비동 림프종의 35.2%를 차지한다.<sup>2)</sup> 병소는 빠르게 심부궤양을 형성하며 부비동, 안와벽, 구개 등을 침범하는 특징을 가지며, 드물게 빠른 궤양성 파괴와 괴사로 인한 패혈증을 동반할 수 있어 조기에 발견하고 치료하는 것이 중요하다. 비부비동에서 발생하는 림프종은 임상증상이 진균성 부비동염과 증상이 비슷하여 진단에 혼란을 주어 치료가 늦어지는 경우가 흔히 발생한다.<sup>3)</sup> 저자들은 80세 여자 환자에서 침습적 진균성 부비동염이 의심되어 여러 번의 수술 및 조직검사 이후

최종적으로 말초 T 세포 림프종과 혼재된 침습성 진균성 부비동염으로 진단된 증례를 보고하고자 한다. 이 증례는 진균성 부비동염과 종양이 혼재되어, 림프종이 늦게 진단된 예로써, 일찍 의심하고 수술 시 적극적인 조직검사를 하였다면, 여러 번의 수술을 피할수 있을 것으로 판단된다. 본 연구에서는 원발성 부비동 림프종과 침습성 진균성 부비동염이 혼재된 증례를 보고하고 감별진단의 중요성을 강조하고, 향후 임상적 진단 및 예후를 향상시키는 데 도움이 되고자 한다.

## 증례

80세 여자 환자가 한 달 전부터 시작된 우측 코막힘과 안면 부종을 주소로 내원하였다. 3개월 전 잇몸이 부어 치과에 가니 치아는 아무 이상이 없다는 얘길 들었다고 하며, 한 달 전부터 코를 많이 푼 다음 입술이 부었다고 하였다. 내원 당시 시력이상, 안구운동 장애, 통증 등의 국소증상은 없었으며,

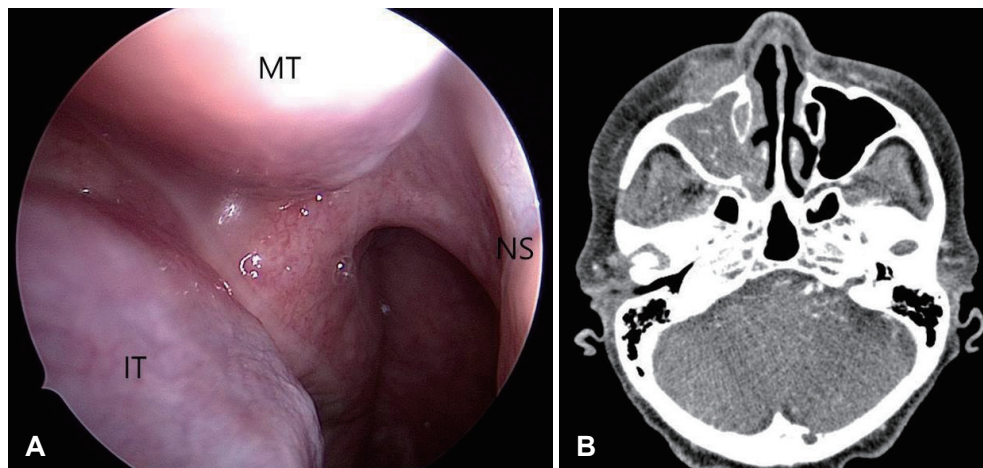
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

체중감소, 발열 등의 전신증상도 없었다. Local 이비인후과에서 부비동염으로 약물치료를 하였으나 코막힘이 지속되며, 안면부종이 발생하여 내원하였다. 과거력상 고혈압으로 약물치료 중이었고, 당뇨는 없었다. 신체검사상 우측 안면부종과 안구주위종창 및 비내시경 검사상 우측 중비도에 점액화농성 분비물 소견을 보였다(Fig. 1A). 인후 및 고막은 특이소견이 관찰되지 않았다. 부비동 조영 증강 컴퓨터단층촬영 검사에서 우측 상악동의 석회화를 동반한 연부조직 음영과 우측 코 주위 연부조직음영 소견이 보이며, 우측 상악동 전벽의 골얇음 혹은 결손소견으로 진균성 부비동염이 의심되고, 가능성이 더 적은 소견으로는 상악동 암이 의심된다는 영상 판독소견을 얻었다(Fig. 1B). 환자는 급하게 입원하여 항생제 및 항진균제(ambisome 50 mg/kg daily)를 정맥 투여하였다.

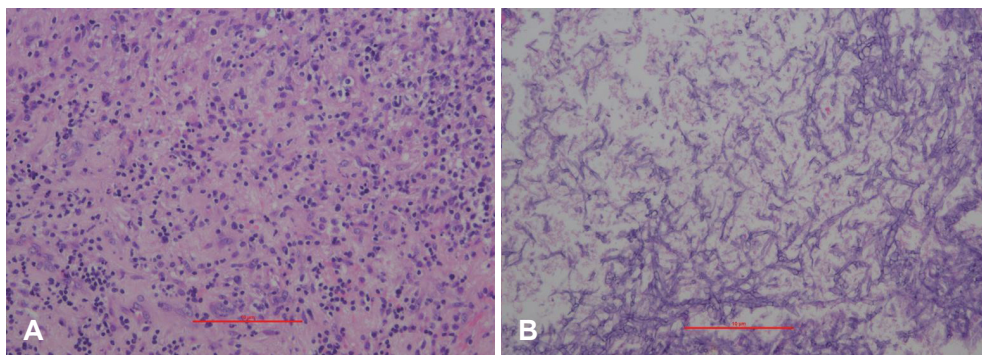
전신마취하 조직검사 및 배농의 목적으로 우측 부비동내시경수술을 시행하였다. 비강을 1:1000 epinephrine을 적신 cotton pledget으로 비점막을 수축시킨 후 우측 접형구개 부

분에 1:100000 epinephrine으로 침윤하였다. 이후 우측상악동을 개방하니 괴사된 상악동 점막이 여러 군데 관찰되어 2회에서 걸쳐 동결절편검사를 시행하니 괴사된 점막만 관찰되어 침습성 진균성 부비동염 여부는 영구조직검사에서 확인하겠다는 소견을 얻었다. 내시경적으로 최대한 괴사된 점막을 제거하였다. 이후 나온 영구조직검사상 aspergillus 곰팡이 hyphae가 동반된, 심한 괴사를 보이는 만성 활동성 염증이고, 혈관이나 조직 침습의 조직학적 증거는 없다는 소견을 보였다(Fig. 2).

이후 시행한 자기공명영상에서 우측 상악동 전벽 결손을 동반하고 우측 상악동 주위 연부조직침윤을 보이는 침습성 진균성 부비동염의 가능성이 높고, 잠재된 부비동 암종 가능성을 배제하지 못한다는 소견을 보였다(Fig. 3). 침습성 진균성 부비동염 및 악성종양 의심하에 우측 Caldwell-Luc 접근하 조직검사를 시행하였다. 우측 상악동 전벽의 괴사조직 및 전벽 결손이 관찰되었고, Kerrison punch 등으로 우측 전벽



**Fig. 1.** Preoperative findings. A: Naso-endoscopic finding showed mucopurulent discharge in the right middle meatus. B: Enhanced paranasal CT showed soft tissue density with calcification in the right maxillary sinus and right perinasal region with localized bone thinning or destruction in the right maxillary sinus anterior wall. MT, middle turbinate; IT, inferior turbinate; NS, nasal septum.



**Fig. 2.** Right maxillary sinus endoscopic sinus surgery biopsy specimen. A: Chronic active inflammation with severe necrosis in the right maxillary sinus mucosa (hematoxylin and eosin [H&E], ×200). B: Conglomerate of degenerated fungal hyphae (fungal ball - aspergillus species) (H&E, ×200).



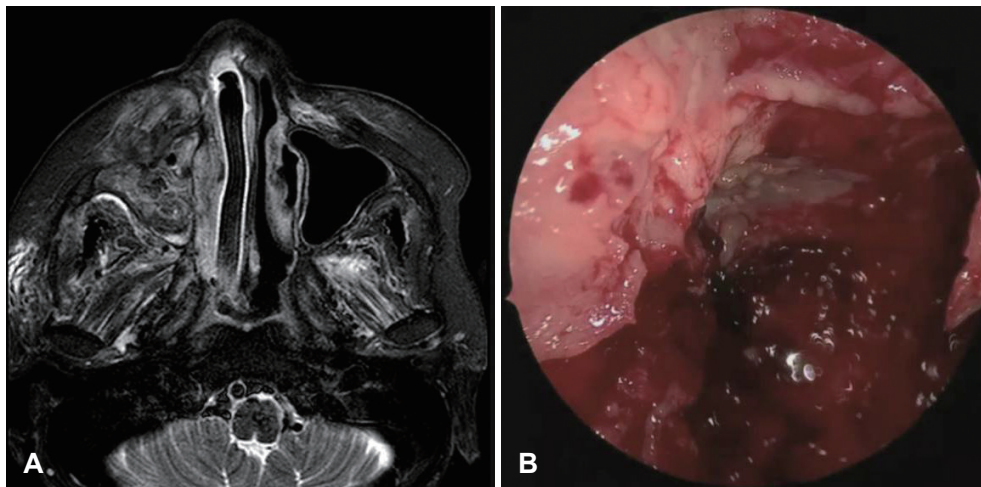
결손 주변으로 넓히고, 상악동 안을 관찰하니 동내 전장에 걸쳐 괴사 점막이 보여 동결절편조직검사 시행하니 진균은 관찰되지 않고 침습성 여부는 영구조직검사에서 확인하겠다는 소견을 얻었다. 추가로 우측 상악동 안 및 전벽 연부조직에서 수회 영구조직검사를 시행한 후 상악동내 괴사 점막을 최대한 제거하였다. 영구조직검사에서 골 파괴를 동반한 광범위한 괴사성 염증으로 침습성 진균성 부비동염에 일치하는 조직 소견을 얻었다(Fig. 4). 이후 침습성 진균성 부비동염 진단하에 외부 내측 상악절제술을 시행하였다. 외측비절개를 통해 우측 상악동 전벽의 연부조직을 정상조직을 포함하여 제거하였다. 영구조직검사에서 우측 상악동 전벽의 연부조직에서 말초 T 세포 림프종(peripheral T cell lymphoma, not otherwise specified, CD3 positive, CD4 positive, Ki67 84%, Epstein-Barr virus negative) 소견을 보였다(Fig. 5).

이후 환자는 혈액종양내과에서 stage III로 병기 설정되어, 5회의 cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, pred-

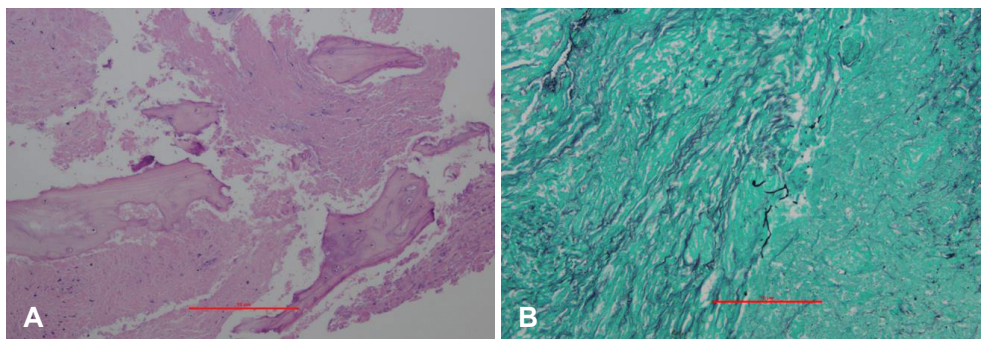
nisolone 항암치료 시행 및 voriconazole 12주 투여 후 완전 관해 상태(Fig. 6)로 6개월간 추적 관찰 중 불행하게도 폐렴, 패혈증으로 사망하였다.

## 고 찰

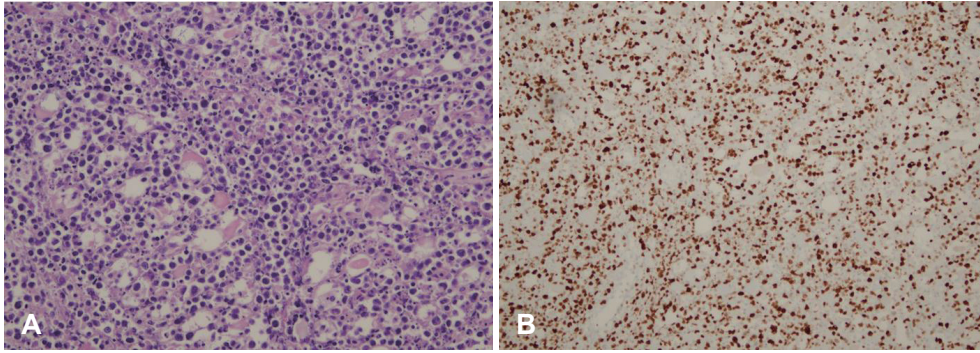
비부비동의 림프종은 드물고 임상적으로나 병리학적으로도 다양한 양상을 보인다. 비호지킨 림프종의 7%~10%를 차지하며, 비, 부비동, 구개를 점진적으로 파괴하는 임상양상을 보인다.<sup>4,5)</sup> 주로 동아시아나 중남미에서 흔히 관찰되는데, 미국이나 유럽에서는 드물다. 점진적인 괴사병변은 이 병의 주된 임상 양상이며, 빠른 국소 진행과 원격전이병소 때문에 불량한 예후를 보인다.<sup>6)</sup> 이런 괴사조직에 중복감염이 생기면 감염질환으로 오진될 수 있다. 매우 드물지만, NK T 세포 림프종에 병발된 안와주위 봉와직염에 대해 보고된 증례들이 있고,<sup>7)</sup> 침습성 진균성 부비동염이 의심되었다가 나중에 B 세



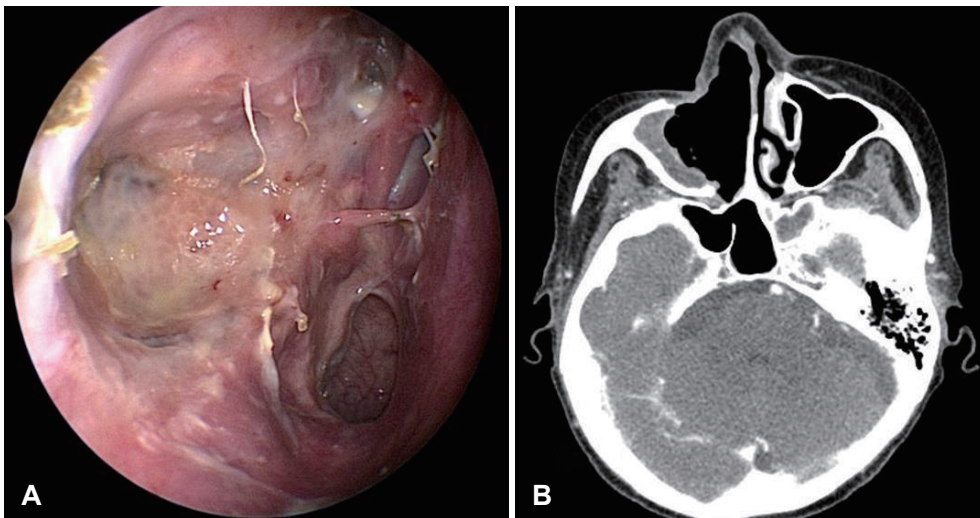
**Fig. 3.** Perioperative findings of C-L approach. A: Enhanced paranasal sinus MRI finding showed heterogeneously enhancing solid mass from right maxillary sinus antrum to right nasal fossa and destroyed medial maxillary wall with perimaxillary facial soft tissue infiltration. B: Intraoperative endoscopic finding through antral puncture site showed whitish necrotic lateral wall mucosa in the right maxillary sinus.



**Fig. 4.** Right maxillary sinus anterior wall biopsy specimens of C-L approach. A: Hematoxylin and eosin stain showing extensive necrotizing inflammation with bone destruction (×200). B: Gomori methenamine silver stain demonstrating aspergillosis fungal hyphae invaded soft tissue (×200).



**Fig. 5.** Right medial maxillectomy biopsy specimens. A: Hematoxylin and eosin stain showing polymorphous population of lymphoma cells consisting of small- to medium sized and large cells with irregular nuclei ( $\times 200$ ). B: Immunohistochemical stain demonstrating Ki-67 80% positivity ( $\times 200$ ).



**Fig. 6.** Postmaxillectomy findings. A: Naso-endoscopic finding showed no evidence of tumor recurrence or fungal sinusitis. B: Enhanced paranasal CT revealed maxillary sinus mucosal thickening and no evidence of residual fungal sinusitis or mass lesion.

포 림프종으로 진단된 증례가 있다.<sup>1)</sup> 본 증례는 침습성 진균성 부비동염으로 의심되었다가 결국 말초 T 세포 림프종과 혼재된 침습성 진균성 부비동염으로 진단된 것은 최초의 보고라고 할 수 있다. 말초 T 세포 림프종은 비호지킨 림프종의 이종군으로 공격적인 양상과 불량한 임상 결과를 보인다. 이 암종은 서구에서 모든 비호지킨 림프종의 15% 미만으로 드문 경우에 속한다.<sup>8,9)</sup>

이전의 몇몇 증례 보고에서 림프종과 부비동염이나 봉와직염이 혼재된 경우 진단이 늦어지는 사례를 보고하였다.<sup>1,10-12)</sup> Kim과 An<sup>10)</sup>은 2번의 부비동내시경수술 이후에도 재발하는 안구주위 종창 환자에서 조직검사에서 만성 염증이 나온 뒤에도 반복 조직검사를 시행해서 결국 림프절 외 NK T 세포 림프종으로 진단된 환자를 보고하였다. 진단이 늦어진 이유로 안구주위 종창 증상이 하나뿐인 점, 항생제에 안구주위 종창이 좋아진 점, 여러 번의 조직검사에서도 양성, 만성 염증이 나온 점을 꼽았다. 또 다른 증례 보고에서는 안와주위 봉

와직염으로 항생제 치료에 호전이 없어 부비동내시경수술 시행 후에도 증상 호전이 없어 침습성 진균성 부비동염으로 의심하여 항진균제를 쓰는 중 조직검사에서 NK T 세포 림프종으로 나온 케이스가 있었다.<sup>11)</sup>

본 증례에서 림프종 진단이 늦어진 이유를 생각해 보면, 첫째는 상악동내 석회화된 진균 물질과 상악동 전벽의 골 얇음 또는 결손이 관찰되어 진균덩이와 병발된 침습성 진균성 부비동염을 먼저 의심하였다. 둘째는 상악동의 점막괴사가 심하여 침습성 진균성 부비동염과 림프종의 감별이 어려웠다. 실제 조직검사에서 hyphae가 조직을 침투하는 것을 확인하여 침습성 진균성 부비동염에 일치하는 소견을 얻었다. 셋째는 상악동 전벽의 연부조직종창을 종양으로 판단하지 못하고 봉와직염 혹은 종창으로 판단하여 절제를 처음부터 계획하지 못한 점이다. 진균덩이 침습성 진균성 부비동염이 의심이 되는 환자라도 내재하는 악성종양의 가능성을 염두에 두어야 할 것이다.

결론적으로, 저자는 침습성 진균성 부비동염과 혼재된 말초 T 세포 림프종 1예를 보고하고자 한다. 본 증례는 진균성 부비동염과 림프종이 혼재되어, 늦게 진단된 예로써, 적극적인 조직검사, 수술 및 감별진단을 시행한다면, 향후 임상적 진단과 예후를 향상시킬 수 있을 것으로 생각된다.

## Acknowledgments

None

## ORCID

Yong Wan Kim <https://orcid.org/0000-0002-6010-312X>

## REFERENCES

- 1) Anand TS, Saxena YK, Shashidhar TB, Kumar S. Primary B cell lymphoma of paranasal sinuses: A diagnostic surprise. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;60(3):256-8.
- 2) Ko YH, Lee JD. Peripheral T-cell lymphomas--clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 25 cases. *J Korean Med Sci* 1991;6(4):329-37.
- 3) Almazrouei A, Sabri AM. Nasal-type T-cell lymphoma referred as fungal rhinosinusitis: Case report. *Clin Case Rep* 2021;9(8):e04669.
- 4) Althoff A, Bibliowicz M. Extranodal natural killer/T-cell lymphoma: An incidental finding. *Cureus* 2017;9(5):e1260.
- 5) Nikolaos N, Grigorios P, Konstantinos K, Savvas T, Vassiliki Z, Alexandra S, et al. Extranodal nasal-type NK/T-cell lymphoma of the palate and paranasal sinuses. *Am J Case Rep* 2012;13:79-85.
- 6) Reategui Schwarz E, Oikonomou KG, Reynolds M, Kim J, Balmiki RL, Sterling SA. Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type, presenting as refractory *Pseudomonas aeruginosa* facial cellulitis. *J Investig Med High Impact Case Rep* 2017;5(3):2324709617716471.
- 7) Termote K, Dierickx D, Verhoef G, Jorissen M, Tousseyn T, Mombaerts I. Series of extranodal natural killer/T-cell lymphoma, nasal type, with periorbital involvement. *Orbit* 2014;33(4):245-51.
- 8) Vose J, Armitage J, Weisenburger D; International T-Cell Lymphoma Project. International peripheral T-cell and natural killer/T-cell lymphoma study: Pathology findings and clinical outcomes. *J Clin Oncol* 2008;26(25):4124-30.
- 9) Jaffe ES, Nicolae A, Pittaluga S. Peripheral T-cell and NK-cell lymphomas in the WHO classification: Pearls and pitfalls. *Mod Pathol* 2013;26(Suppl 1):S71-87.
- 10) Kim JW, An JH. Extranodal natural killer/T-cell lymphoma, nasal type, of the orbit mimicking recurrent orbital cellulitis. *J Craniofac Surg* 2014;25(2):509-11.
- 11) Al Shawabkeh MA, Al Sulaiti M, Al Sa'ey H, Ganesan S. Nasal type extranodal natural killer/T (NK/T) cell lymphoma presenting as periorbital cellulitis: A case report. *Am J Case Rep* 2016;17:934-8.
- 12) Maschio M, Mengarelli A, Girmenia C, Vidiri A, Kayal R, Gallo MT, et al. Trigeminal neuralgia as unusual isolated symptom of fungal paranasal sinusitis in patients with haematological malignancies. *Neurol Sci* 2012;33(3):647-52.