

소아에서 반복되는 장충첩증을 야기하는 소장 MALT 림프종 1예

경북대학교 의과대학 소아과학교실, ¹병리학교실

서혜은 · 이지혜 · 박태인¹ · 이건수

Small Intestinal Mucosa Associated Lymphoid Tissue (MALT) Lymphoma in a Child Presenting with Recurrent Intussusception: A Case Report

Hye-Eun Seo, M.D., Ji Hye Lee, M.D., Tae In Park, M.D.¹ and Kun Soo Lee, M.D.

Departments of Pediatrics and ¹Pathology, Kyungpook National University School of Medicine, Daegu, Korea

Mucosa associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma is a malignant B cell lymphoma that develops from MALT. The stomach is the most common site of MALT lymphomas but be found anywhere in the body. Adult MALT lymphomas are not rare diseases, but in children, intestinal MALT lymphomas are very rare. We treated a 12-year-old boy who underwent segmental resection of the small intestine due to recurrent intussusceptions, 2 months apart, and was diagnosed with an intestinal MALT lymphoma. He received multiple chemotherapeutic agents (vincristin, cyclophosphamide, prednisone, methotrexate, doxorubicin and cytosine arabinoside) according to the CCG-5961 protocol for 3 months. Currently, he is alive and disease free. (*Korean J Hematol* 2007;42:419-422.)

Key Words: Intestinal mucosa associated lymphoid tissue lymphoma, Recurrent intussusception, Chemotherapy

서 론

악성 림프종은 소아에서 백혈병과 중추신경계 종양 다음으로 흔한 종양이나, 점막연관 림프조직(mucosa associated lymphoid tissue, MALT)에서 유래된 B 세포 림프종인 MALT 림프종은 주로 위에서 발생하고¹⁾ 40~50대의 남성에서 흔하지만 소아에서의 보고는 매우 드물다.²⁾

이에 저자들은 12세 남아로 반복되는 장충첩증으로 장절제술 후 MALT 림프종으로 진단받고 CCG-5961에 따라 vincristine, cyclophosphamide, prednisone, methotrexate, doxorubicin, cytosine arabinoside로 3개월간

복합 항암화학요법을 시행하고 현재까지 치료 종료 후 재발 없이 경과가 좋은 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 서○○, 남아, 11년 10개월

주 소: 2일간의 반복되는 복통

현병력: 평소 건강하던 환아로 내원 2개월 전 구토 및 반복적 복통으로 타 병원을 방문하여 장충첩증으로 시험적 개복술 및 도수 정복술(manual reduction)과 충수돌기 절제술을 받았다. 내원 3주 전 2일간의 주기적

접수 : 2007년 10월 1일, 수정 : 2007년 11월 20일

승인 : 2007년 11월 26일

교신저자 : 이건수, 대구광역시 중구 삼덕동 2가 50번지

☎ 700-721, 경북대학교병원 소아청소년과

Tel: 053-420-5713, Fax: 053-425-6683

E-mail: kslee@knu.ac.kr

Correspondence to : Kun Soo Lee, M.D.

Department of Pediatrics, Kyungpook National University Hospital

50, Samduck-dong 2-ga, Jung-gu, Daegu 700-721, Korea

Tel: +82-53-420-5713, Fax: +82-53-425-6683

E-mail: kslee@knu.ac.kr

인 복통이 있어 시행한 복부 컴퓨터 단층 촬영에서 회장-회장(ileo-ilel) 형태의 장중첩증 및 회장 용종 소견을 보여(Fig. 1) 소장의 구획 절제술(segmental resection)과 단단문합술(end-to-end anastomosis)을 받았으며, 당시 시행한 조직검사서 악성 림프종으로 진단받고 전원 되었다.

과거력 및 가족력: 이전의 병력에 발열, 체중 감소 등의 소견은 없었고 특이 질병의 가족력도 없었다.

진찰 소견: 내원 당시 활력징후는 혈압 115/50mmHg, 맥박 105회/분, 체온 36.5°C로 정상이었다. 진찰 소견으로 복부는 편평하고 부드러웠으며 간이나 비장이 촉진되지 않았고 우측 하복부에 8cm 가량의 선상의 수술 흔적이 관찰되었다. 전신에 의미 있게 커진 림프절은 없었다.

검사실 소견: 말초혈액검사에서 혈색소 10.6g/dL, 헤마토크리트 32%, 백혈구 5,580/ μ L (중성구 52%, 림프구 32%), 혈소판 325,000/ μ L, 절대호중구수 2,846/ μ L이었으며, 간기능, 신기능, 전해질 및 혈액응고 검사는 모두 정상 범위 이내의 수치를 보였다.

방사선 소견: 단순 흉부 및 복부 방사선 검사에 특이 소견 보이지 않았고, 수술 후 복부 컴퓨터 단층 촬영에서 소장의 장간막에 약 1.5cm 크기의 림프절이 다수 관찰되었다.

병리 소견: B세포 표지자에 양성인 소세포성의 비정형 림프구 세포(small to medium sized atypical lymphoid cells)의 미만성 침윤을 보이는 MALT 림프종 소견을 보였다(Fig. 2).

치료 및 경과: 수술 후 2기의 B 세포성 비호지킨 림

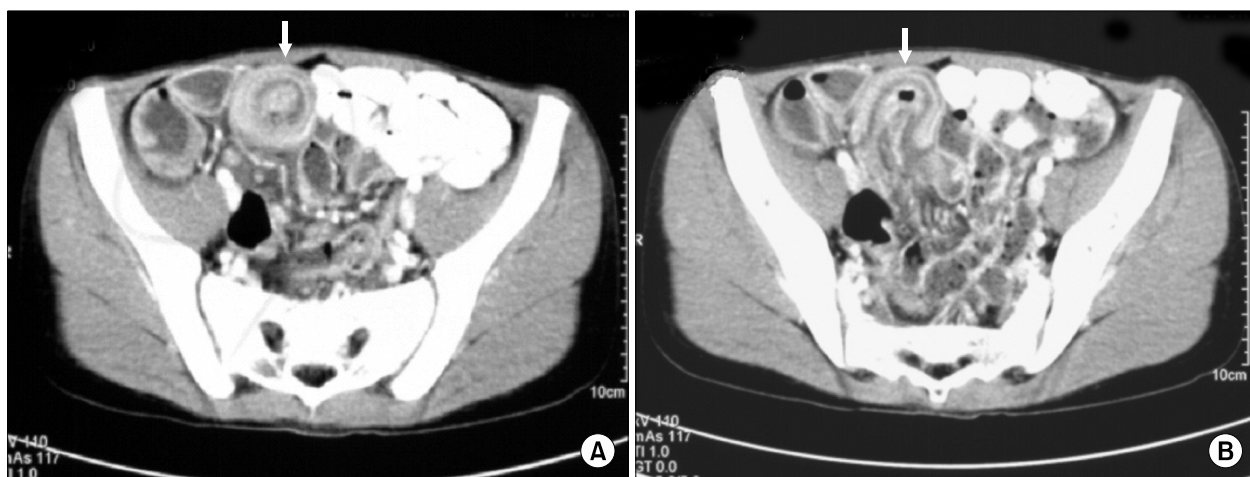


Fig. 1. Contrast enhanced CT scan demonstrates ileo-ileal type of intussusception (A) and polyp (B) in the right lower abdominal cavity.

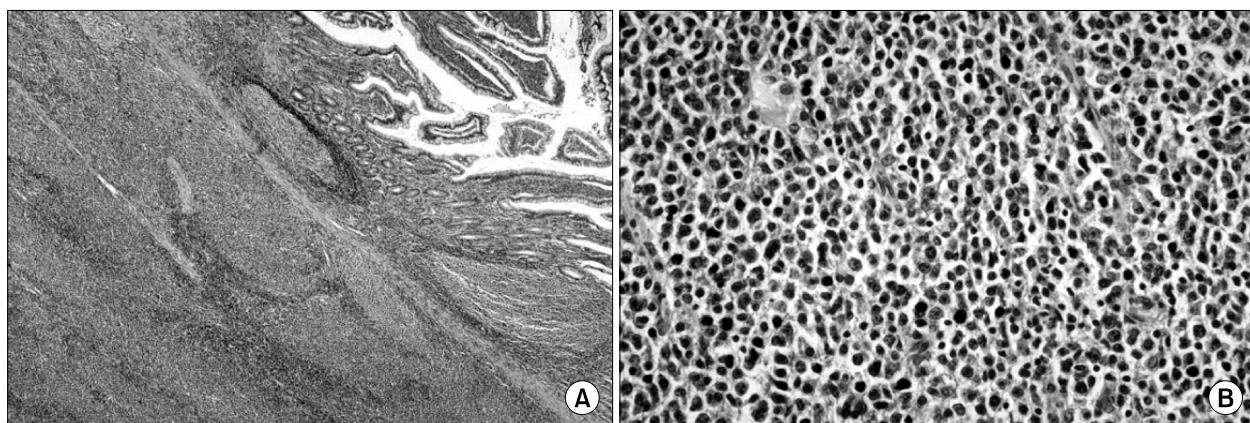


Fig. 2. Microscopic finding of intestinal MALT lymphoma. (A) Reactive lymphoid follicles and intermediate lymphocytes in lamina propria and submucosal area (H&E stain, $\times 100$). (B) Diffuse infiltration of small to medium sized atypical lymphoid cells with irregular nuclear membrane and clump chromatin pattern and plasma cell infiltration (H&E stain, $\times 400$).

프종으로 3개월간 CCG 5961 치료계획서(vincristine, cyclophosphamide, prednisone, methotrexate, adriamycin, cytosine arabinose)에 의한 복합항암화학요법을 시행하였다. 치료 종료 후 3년 6개월이 경과하였으며, 현재까지 재발 없이 정기적으로 추적 관찰 중이다.

고 찰

악성 림프종은 소아에서 백혈병과 뇌종양에 이어 세 번째로 흔한 악성종양이다. 소아 연령에서 발생하는 비호지킨 림프종은 성인에서 발생하는 것과는 달리 조직학적으로 고등급(high grade) 유형이 많으며, 림프절 보다는 처음부터 실질 장기를 침범하여 임상증상을 나타내는 경우가 대부분이다. 호발 부위는 복부(31.4%), 두경부 림프절(29%), 종격동(26%) 순이며, 복부에서는 주로 회맹장 부위에서 호발한다. 복부에서 발생한 림프종은 복부 종괴, 장폐쇄 혹은 장중첩증의 소견을 보일 수 있으며 특히 6세 이상의 소아에서 장중첩증이 발생한 경우 림프종이 가장 흔한 원인이다.³⁾

MALT 림프종은 1983년 Issacson과 Wright에 의해 결절 외 다른 부분을 침범하는 저등급 악성림프종으로 처음 보고되었으며,⁴⁾ 림프절의 외투대(mantle zone)의 바깥층인 변연대(marginal zone)에서 기원하는 점막연관 림프조직에서 유래된 B세포 림프종이다. 점막 연관 림프조직은 소장, 대장, 충수돌기, 기관지 점막에서 주로 관찰되며, 그 외에도 침샘, 갑상선, 결막, 피부에서도 나타날 수 있으나, MALT 림프종이 가장 호발하는 부위는 위(55~60%), 소장(25~30%), 대장(10~15%) 순이며²⁾ 충수(appendix) 및 식도에서는 매우 드물게 발생한다. 이런 MALT 림프종은 주로 30~40대의 남성에서 호발하며 소아에서 발생은 매우 드물어 국내에서는 9세 소아에 발생한 보고⁵⁾외에는 없으며 외국에서도 보고가 많지 않다. 일본에서는 10세, 14세의 면역저하 환자에서 위에 발생한 MALT 림프종을 보존적 치료만으로 완치된 2예를 보고하였으며,⁶⁾ 터키에서는 8세 남아에서 장중첩증을 일으킨 충수의 MALT 림프종을 수술 및 항암 화학 요법으로 치료한 예를 최초로 보고하였다.⁷⁾

MALT 림프종은 *H. pylori* 감염에 의한 항원의 자극이 발병에 결정적인 요인으로 작용하는 것으로 생각하며, 특히 위의 MALT 림프종의 경우에 *H. pylori* 박멸 후 MALT 림프종이 자연 관해를 보인 경우들이 보고되어^{8,9)} *H. pylori* 박멸 및 항생제 치료가 일차적으로 고려될 수 있으나 아직 MALT 림프종에 정립된 치료

는 없는 상태이다. 가능하다면 수술적 절제를 시행해야 하며 다른 곳으로 종양이 전이된 경우 전신적 항암 화학 요법이 필요하고 국소 종괴의 조절을 위해 국소 방사선 치료를 병행하기도 한다.^{10,11)} 본 증례의 경우 소장의 MALT 림프종으로 *H. pylori* 감염에 대한 조사는 하지 않았으며 MALT 림프종을 수술적으로 제거하고 3개월간의 항암 화학 요법을 시행하였다.

MALT 림프종은 비교적 예후가 양호하여 오랜 시간 동안 국소질환으로 존재하고, 국소 치료에 대한 반응이 좋다. 그러나 오랜 관해 후 위장관 내 다른 부위에 재발할 수 있다는 특징을 가지고 있으므로 MALT 림프종의 재발이나 침습을 확인하기 위해서는 오랜 기간 동안 전 위장관의 추적 관찰 및 검사가 필요하다. 위의 MALT 림프종 관해 후 눈물샘, 침샘, 폐 및 골수에 재발된 보고가 있었으며¹²⁾ 본 증례의 경우 수술과 항암 화학요법을 시행하고 2년 후 추적 관찰에서 두경부 림프절에서의 재발이 의심되어 조직검사를 시행하였으나 재발이 아닌 것으로 판정되었으며 현재까지 재발 없이 경과가 양호하나 장기적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

요 약

소아에서 악성 림프종은 장중첩증을 야기하는 흔한 원인으로 알려져 있으나 MALT 림프종은 소아에서의 발생이 매우 드물다. 본 증례는 MALT 림프종으로 반복적인 장중첩증을 경험한 환자에서 종양의 수술적 절제 및 전신적 항암 화학 요법을 시행하였으며 현재까지 재발 없이 경과가 양호한 증례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Na JS, Kim GB, Bae SS, et al. A case of maltoma involving stomach and small intestine. Korean J Gastrointest Endosc 1998;18:917-21.
- 2) Sim MR, Jo EY, Yem JJ, et al. A case report of malt-lymphoma of the ampulla of vater. Korean J Gastrointest Endosc 2003;27:51-5.
- 3) Philip L. Manual of pediatric hematology and oncology. 4th ed. California: Elsevier Academic Press, 2005:491-6.
- 4) Isaacson P, Wright DH. Malignant lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue: a distinctive type of B-cell lymphoma. Cancer 1983;52:1410-6.

- 5) Kim KN, Woo JJ, Bahk YW, Kim SY, Kang YM. High grade malt lymphoma of the ileum in a child presenting as intussusception: a case report. *J Korean Radiol Soc* 2002;46:279-82.
 - 6) Ohno Y, Kosaka T, Muraoka I, et al. Remission of primary low grade gastric lymphomas of the mucosa-associated lymphoid tissue type in immunocompromised pediatric patients. *World J Gastroenterol* 2006;12:2625-8.
 - 7) Karabulut R, Sonmez K, Turyilmaz Z, et al. Mucosa associated lymphoid tissue lymphoma in the appendix, a lead point for intussusceptions. *J Pediatr Surg* 2005;40:872-4.
 - 8) Wotherspoon AC, Doglioni C, Diss TC, et al. Regression of primary low-grade B-cell gastric lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue type after eradication of *Helicobacter pylori*. *Lancet* 1993;342:575-7.
 - 9) Wundisch T, Mosch C, Neubauer A, Stolte M. *Helicobacter pylori* eradication in gastric mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: results of a 196-patient series. *Leuk Lymphoma* 2006;47:2110-4.
 - 10) Leone N, Brunello F, Baronio M, et al. High grade B-cell lymphoma arising in mucosa associated lymphoid tissue of the duodenum. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002;14:893-6.
 - 11) Elaine S. Jaffe Stefania Pittaluga. The pathologic basis for the classification of non-Hodgkin's lymphomas. In: Dolores ME, Kimberley JC, eds. *Hoffman: Hematology: Basic Principles and Practice*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Inc, 2005:1383-5.
 - 12) Raderer M, Streubel B, Woehrer S, et al. High relapse rate in patients with MALT lymphoma warrants lifelong follow-up. *Clin Cancer Res* 2005;11:3349-52.
-