



A Case of 18-Year-Old Female with Nasopharyngeal Diffuse Large B Cell Lymphoma

Won-Wook Lee, Yoonjae Song, Jeon Seong, and Hyun Jik Kim

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

18세 환자에서 발생한 비인두 미만성 거대 B세포 림프종 1예

이원욱 · 송윤재 · 성 전 · 김현직

서울대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received October 12, 2017

Revised October 17, 2017

Accepted October 17, 2017

Address for correspondence

Hyun Jik Kim, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery,

Seoul National University Hospital,

Seoul National University

College of Medicine,

101 Daehak-ro, Jongno-gu,

Seoul 03080, Korea

Tel +82-2-2072-2203

Fax +82-2-745-2387

E-mail hyunjerry@snu.ac.kr

Malignant lymphoma is tumor of the immune system. It is mainly found in the lymph node but it can also originate from extranodal organs such as gastrointestinal tract, sinonasal tract, and etc. We experienced a case of 18-year-old female patient with a huge nasopharyngeal mass. The patient visited our clinic with complaints of nasal obstruction and mouth breathing without general symptoms. After extirpation and biopsy of the nasopharyngeal mass, lesion was diagnosed as malignant lymphoma. In immunohistochemistry, CD 20, Bcl-2, Bcl-6 were positive. Final diagnosis was diffused large B cell lymphoma, for which she received chemotherapy (Rituximab, Cyclophosphamide, Adriamycin, Vincristine, Prednisone). We report a case of huge malignant lymphoma that occurred in the nasopharynx with a brief review of literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2018;61(10):557-60

Key Words Chemotherapy · Diffuse large B cell lymphoma · Lymphoma · Nasopharynx · Therapeutic.

서 론

악성 림프종은 면역계 림프구에서 발생하며 경부, 액와부, 서혜부 등의 소림프절 침범이 많으나 신체 어느 부위에도 발생할 수 있으며 림프절 이외의 장기로는 위장관, 구개편도, 비강 및 부비동, 피부, 구강, 비인강, 골, 뇌, 후두 등에 발생한다.¹⁻³⁾ 비강 및 부비동, 비인두에 발생하는 림프종은 대부분 비호지킨 림프종으로 서구에서는 전체 비호지킨 림프종 중 0.2~2.0%만이 비강, 부비동 및 비인두에 발생하지만 동양에서는 이보다 흔한 것으로 알려져 있다.⁴⁾ 국내 연구 결과에서는 NK/T 세포 림프종의 빈도가 74.1~98.0% 정도이고, 미만성 거대 B세포 림프종의 경우에는 2.0~15.0%의 빈도로 발생

하였다.⁵⁾ 본 증례는 코막힘과 구호흡을 주소로 내원하였던 젊은 연령의 환자에서 발생한 비인두의 미만성 거대 B세포 림프종 1예를 성공적으로 치료한 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

외상이나 특이 과거력, 사회력, 가족력이 없는 만 18세 여자 환자가 2개월 전부터 심해진 양측 코막힘을 주소로 내원하였다. 2개월 전부터 코골이 및 구호흡이 급격히 악화되었으며 간혹 발생하는 양측 귀의 충만감 역시 시작되었다고 하였다. 만 5세경 타 병원에서 아데노이드 비대로 진단받았으나 별다른 치료 없이 지내왔으며 이에 따른 특이 불편감 없이 생활하였다고 한다. 고열, 발한, 체중감소 등의 전신증상은 없었으며 비출혈, 농성비루 등의 증상 역시 호소하지 않았다. 신체검진

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.

에서 만져지는 두경부 종물은 없었고 비인두 내시경 소견에서 비인두를 가득 채우는 종물이 관찰되었다. 종물은 양측 후비공을 통과하여 양측 하비도의 일부를 채우고 있었으며 약간의 농성 비루를 동반하고 있었다(Fig. 1A).

외래에서 시행한 부비동 전산화단층촬영에서 비인두와 후비공을 채우고 있는 직경 약 4 cm 크기의 연조직이 관찰되었다(Fig. 1B). 이에 비인두 연조직 병변에 대한 감별진단을 위하여 전신마취하 비인두 종물 적출 및 조직검사를 시행하였다. 조직 검사상 악성 림프종으로 진단되었고(Fig. 2A) 면역

조직화학검사상 CD 20, Bcl-2, Bcl-6 양성반응을 보여 미만성 거대 B세포 림프종에 합당한 결과를 보였다(Fig. 2B).

혈액종양 내과로 전과되어 항암 화학요법을 시행하기 전 병기 설정을 위하여 시행한 자기공명영상 및 양전자 단층촬영상에서는 인두후부 쪽으로 넓게 조영되는 병변이 관찰되었고(Fig. 3A and B), 흉부 및 복부 전산화단층촬영상에서는 전이를 시사할 만한 소견은 보이지 않은 상태였고 골수흡인검사상 골수로의 전이의 증거는 보이지 않아 Ann Arbor 병기 설정상 1기로 평가되었다. Lactase dehydrogenase(LDH)는 458

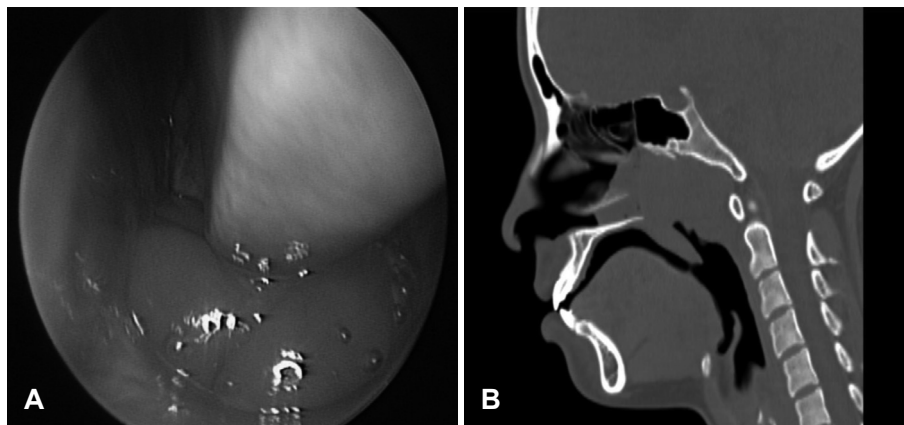


Fig. 1. Endoscopic photographs of the patient's left nasal cavity (A), sagittal view of paranasal sinus CT scan (noncontrast) (B): CT scans show 4 cm sized large soft tissue density in nasopharynx.

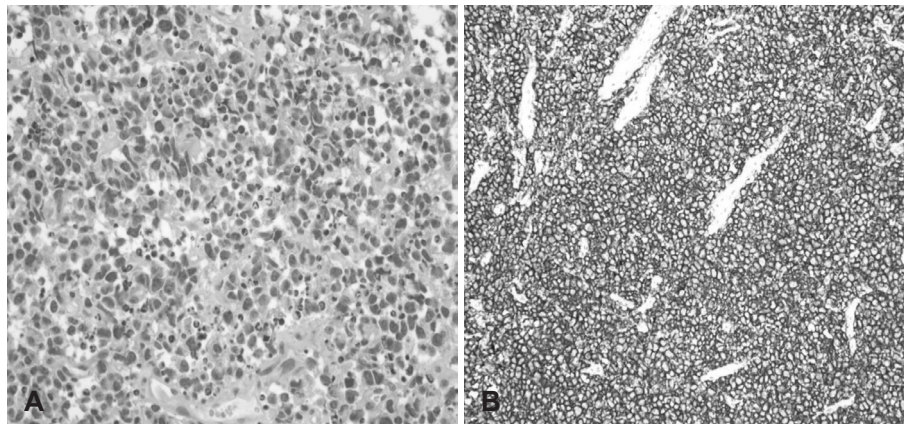


Fig. 2. Photomicrograph shows large atypical lymphoid cells and the irregular nuclei (hematoxylin-eosin, $\times 400$) (A). Immunohistochemical staining for CD 20 reveals strong positive reactivity ($\times 200$) (B).

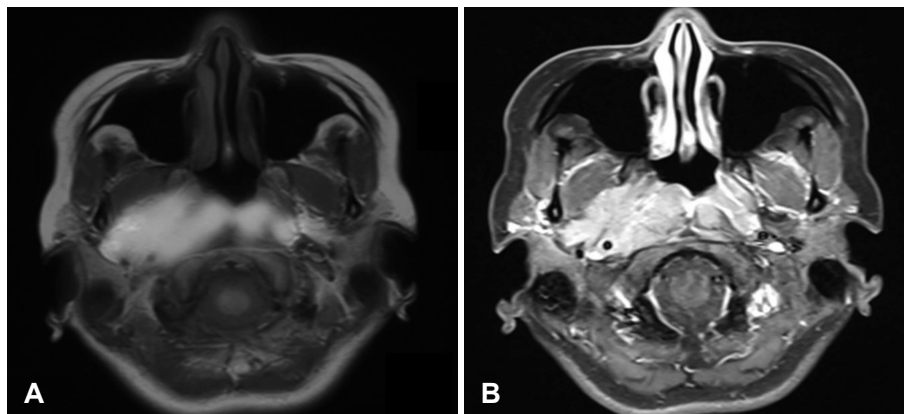


Fig. 3. The pre-treatment PET-MRI images. The FDG-PET images demonstrated increased FDG uptake in nasopharynx and retropharynx (A). The T1-weighted MRI images reveal high signal intensity too (B). FDG: fluorodeoxyglucose.

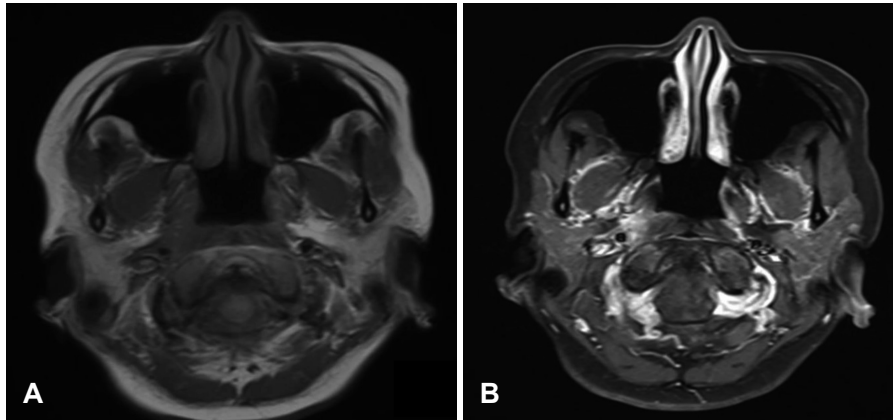


Fig. 4. Follow-up PET-MRI images [axial view of PET (A) and T1-weighted MRI (B) images] show complete remission of lymphoma in nasopharynx compared to the previous PET-MRI images, Fig. 3.

IU/L로 증가되어 있었다.

병기 설정 이후 혈액 종양 내과에서 Rituximab, Cyclophosphamide, Adriamycin, Vincristine, Prednisone(R-CHOP)을 사용한 복합 항암 화학 치료를 6회 시행하였으며 치료 시작 이후 5개월 뒤 시행한 자기공명영상 및 양전자 단층촬영상에서 완전 관해에 도달하였음을 확인하였다(Fig. 4A and B). 마지막 외래 방문 시 환자의 Eastern Cooperative Oncology Group(ECOG) 활동도 점수는 0으로 평가되며 비인두 내시경상에서 관찰되는 병변은 없었다.

고 찰

악성 림프종은 두경부의 비상피성암 중 가장 흔하며, 조직병리학적으로 호지킨병과 비호지킨 림프종으로 나뉜다. 한국인에서는 전체 악성 림프종의 88.6~94.7%가 비호지킨 림프종으로 서구에 비하여 그 비율이 높은 것으로 알려져 있다.^{6,7)} 또한 비호지킨 림프종에서 림프절 이외의 장기 침범의 경우에 있어 한국인에서 서양의 경우보다 높은 비율을 보였다.⁶⁾

미만성 거대 B세포 림프종은 비호지킨 림프종에 속하며 비호지킨 림프종 중 가장 흔하나 서양에서는 B세포 림프종이 흔하지만 동양에서는 NK/T 세포 림프종이 흔한 것으로 알려져 있다.⁸⁾ 미만성 거대 B세포 림프종은 다양한 연령대에서 발병하나 평균 발병 연령은 70대 정도이고 남성에서 여성보다 호발하는 경향이 있다. 미만성 거대 B세포 림프종 환자 중 약 1/3의 환자에서 B 증상(발열, 야간 발한, 체중감소)을 보이며 절반 이상의 환자에서 혈장 LDH가 상승되어 있으며 15%의 환자에서 골수 침범을 보인다.⁹⁾ 본 증례의 경우 18세 여자 환자로 미만성 거대 B세포 림프종의 호발 연령 및 성별과는 거리가 멀었고 환자가 호소하는 증상이 코막힘과 코골이, 이충만감 이외 다른 특이 증상을 호소하지 않아 문진상으로 악성 림프종을 추정하기는 어려웠던 경우에 해당한다.

미만성 거대 B세포 림프종을 포함한 악성 림프종의 장기예후 예측인자로서 International Prognostic Index(IPI)가 1993년 제안되었다. 60세 이상의 연령, 정상치를 초과한 혈청 LDH치, 2~4점의 ECOG 활동도, 3~4기의 Ann Arbor 병기, 림프절 외 침범 부위의 수가 2개 이상인 경우가 불량한 예후를 시사하는 5가지 독립 예후인자로 제시되었다.^{4,9)}

항암 화학요법 및 방사선 치료의 단독요법 혹은 병합요법을 시행할 수 있으며 기본적으로 사용되는 치료는 Cyclophosphamide, Adriamycin, Vincristine, Prednisone(CHOP)의 항암 화학요법이며 근래 들어서는 anti-CD 20 monoclonal antibody인 Rituximab을 추가하여 사용하는 추세이다.⁹⁾

본 증례는 18세의 비교적 젊은 연령대의 환자로서 최초 문진 시 악성 림프종의 감별진단에 도움을 줄 수 있는 B 증상과 같은 전신증상은 호소하지 않았고 코막힘과 구호흡, 반복되는 이충만감만을 호소하고 있어 단순 아데노이드 비대로 오인하기 쉬운 경우였으나, 내시경검진상 발견된 비정상적으로 비대한 비인두 연조직 소견으로 전신마취를 통한 비인두 조직 적출술 및 조직검사를 시행하였다. 조직검사상 악성 림프종으로 진단되었고 추가 시행한 면역조직화학검사상 CD 20, Bcl-2, Bcl-6 양성반응을 보여 미만성 거대 B세포 림프종으로 진단할 수 있었다.

본 증례의 경우 직경 5 cm에 달하는 종물의 큰 크기에 비하여 60세 미만의 젊은 연령, ECOG 활동도 1점, Ann Arbor 병기 1기, 림프절 외 침범 부위의 수 1개로 IPI의 5개 독립 요소 중 혈청 LDH 농도만 높아져 있어(IPI score=1) 비교적 좋은 치료 예후가 기대되었다. 혈액 종양 내과에서 R-CHOP 항암 화학요법 6회 시행 이후 완전 관해에 도달하여 현재 재발의 증거는 보이지 않는 상황이다.

악성 림프종은 고령에서 발생하는 경우가 많으나 젊은 연령대에서 발생할 수 있고, B 증상을 포함한 특이 전신증상을 보이지 않는 경우도 많아 본 증례와 같은 경우 초기 문진 시 감

별진단으로 떠올리기 힘들 수 있다. 본 증례처럼 큰 크기를 보이지 않는 아데노이드 비대와 경우에도 악성 림프종의 가능성은 있을 것이라 사료된다. 아데노이드가 6세를 전후로 하여 축소하기 시작하여 16세까지 대부분 사라지는 것¹⁰⁾을 상기해 보았을 때 악성 림프종을 떠올리기 힘든 젊은 나이의 아데노이드 비대 환자라고 할지라도 항상 악성 림프종의 가능성을 염두에 두고 증상의 변화 양상에 대한 정확한 문진과 함께 조직 생검을 시행하는 것이 환자의 빠른 치료 시작과 함께 생존을 향상에 도움이 될 것이다.

저자들은 상당한 크기의 비인두 종물을 보이며 전형적이지 않은 증상을 보이는 18세 환자에서 비인두 미만성 거대 B 세포 림프종을 진단하여 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Choi SH, Kim JW, Kim HJ, Park CW, Ahn KS. Clinical evaluation of extranodal malignant lymphoma in ENT field. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1989;32(5):888-96.
- 2) Tae K, Lee HS, Seo IS, Lee YS, Cho SH, Choi JH, et al. Hodgkin's and non-Hodgkin's lymphoma of head and neck. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2003;46(4):324-30.
- 3) Han KW, Choi SJ, Pae KH, Chung YS, Jang YJ, Lee BJ. Comparison of clinical characteristics of B cell lymphoma and NK/T cell lymphoma of the nose and paranasal sinuses. J Rhinol 2005;12(2):101-4.
- 4) Woo HJ, Bae CH, Song SY, Park SC, Kim YD. Prognostic factors of malignant lymphoma in the sinonasal tract and nasopharynx. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51(10):888-93.
- 5) Woo JS, Kim JM, Lee SH, Chae SW, Hwang SJ, Lee HM. Clinical analysis of extranodal non-Hodgkin's lymphoma in the sinonasal tract. Eur Arch Otorhinolaryngol 2004;261(4):197-201.
- 6) 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):1820-25.
- 7) Chi JG, Kim CW, Cho KJ, Lee SK. Malignant lymphomas in Korea. J Korean Med Sci 1987;2(4):231-7.
- 8) Quraishi MS, Bessell EM, Clark DM, Jones NS, Bradley PJ. Aggressive sino-nasal non-Hodgkin's lymphoma diagnosed in Nottinghamshire, UK, between 1987 and 1996. Clin Oncol (R Coll Radiol) 2001;13(4):269-72.
- 9) Hunt KE, Reichard KK. Diffuse large B-cell lymphoma. Arch Pathol Lab Med 2008;132(1):118-24.
- 10) Rout MR, Mohanty D, Vijaylaxmi Y, Bobba K, Metta C. Adenoid hypertrophy in adults: a case series. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2013;65(3):269-74.