



A Case of Mucosa-Associated Lymphoid Tissue Lymphoma Occurring in the Bilateral Accessory Parotid and Parotid Glands Presenting as Infra-Zygomatic Masses

Seong Kyu Moon¹ , Hyeok Ro Kwon¹ , Eun Ju Kim² , and Seung Woo Kim¹

Departments of ¹Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery and ²Pathology, Veterans Health Service Medical Center, Seoul, Korea

관골하부 종물 양상의 양측 부이하선과 이하선에 발생한 점막연관 림프조직 림프종 1예

문성규¹ · 권혁로¹ · 김은주² · 김승우¹

중앙보훈병원 ¹이비인후-두경부외과, ²병리과

Received June 21, 2022

Revised July 21, 2022

Accepted July 28, 2022

Address for correspondence

Seung Woo Kim, MD

Department of Otorhinolaryngology-

Head and Neck Surgery,

Veterans Health Service

Medical Center,

53 Jinhwangdo-ro 61-gil,

Gangdong-gu, Seoul 05368, Korea

Tel +82-2-2225-1384

Fax +82-2-2225-1385

E-mail entzzang1020@daum.net

Neoplasm from the accessory parotid glands (APG) rarely occurs, and its malignancy rate is higher than other salivary glands. The B-cell lymphoma from APG is rare, with less than 2% of all malignancy in APG. The mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma, a subtype of B-cell lymphoma, tends to be a localized disease with an indolent clinical course. It is very rare for MALT lymphoma to develop bilaterally in the APG and the parotid glands without an autoimmune disease. A 43-year-old male presented with superficial masses in the bilateral infra-zygomatic regions, and was pathologically confirmed as MALT lymphoma by excisional biopsy. We report this very rare and interesting case with a brief literature review.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2022;65(9):553-6

Keywords Lymphoma B-cell, marginal zone; Salivary glands, minor.

서론

부이하선은 이하선관을 따라서 교근의 천층에 존재하는 이하선 조직으로, 이곳에 발생한 종물은 관골하부 및 협부 등에 종물로 나타날 수 있다.^{1,2)} B세포 림프종은 부이하선의 악성종양의 2% 미만으로 매우 드물다.³⁾ 43세 남자 환자가 양측 관골하부의 종물로 내원하여 절제생검으로 점막연관 림프조직 림프종으로 최종 진단되었다. PubMed.gov, Embase[®] 및 Cochrane Library 등을 통한 저자들의 검색에서 자가면역질환 없이, 양측 부이하선과 이하선 등을 모두 침범한 점막연관 림프조직 림프종의 보고가 없었던 것으로 사료되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

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.

증례

43세 남자 환자가 최근 3개월 동안 점점 커지는 양측 관골하부의 종물을 주소로 내원하였다. 자가면역질환을 포함한 기저질환은 없었으며, 가족력도 특이사항은 없었다. 신체검사에서 우측 관골의 하부에 3.5×2.5 cm 크기의 타원형의 경계가 명확한 고정된 종물이 관찰되었고, 좌측의 같은 부위에도 유사한 성상의 1.0×1.0 cm 크기의 원형 종물이 관찰되었다 (Fig. 1). Eastern Cooperative Oncology Group 활동도는 0점이고 전신증상은 없었다. 적혈구침강속도, C-반응성 단백질, 항핵항체, 류마티스 인자, IgG, G4 및 젖산탈수소효소 등의 혈청검사를 시행하였고 모두 정상 범위였다.

영상 평가로 우선 시행한 초음파 검사에서 우측 관골하부에 3.98×2.42 cm 크기의 혼합성 에코 양상의 난원형 종물이 관찰되었다(Fig. 2A). 좌측 같은 부위에도 유사한 소견의 종

물이 확인되었다. 양측 관골하부 종물의 세침흡인검사에서는 모두 다량의 림프구가 관찰되었고, 중심생검에서는 양측 모두 B세포 림프구의 미만성 증식 소견으로 보고되었다. 경부 전산화단층촬영에서는 양측 부이하선 및 이하선 등에 균일하게 조영 증강되는 종물들이 관찰되었다(Fig. 2B). 양전자 컴퓨터단층촬영에서 양측 부이하선 및 이하선 등에 과대사 병변이 관찰되었고, 이 중 우측 부이하선 종물의 표준섭취값이 7.2로 가장 높았다(Fig. 2C). 확진을 위하여 우측 관골하부 종물의 절제 생검을 시행하였다. 전신마취 후 안면신경 감시장치를 설치하고 전이개 주름에 절개를 가했다. 이하선-교근 근막의 바로 위로 피판을 거상하여 종물을 노출시켰다. 종물과 교근 사이의 유착이 매우 심하였으며, 신경 감시용 탐침자를 이용하여 종물의 하방에 위치한 안면신경의 협분지 확인 후 박리를 진행하고 수술을 종료하였다(Fig. 3). 환자는 안면신경 마비 및 타액루 등의 합병증 없이 술후 5일째에 퇴

원하였다.

적출물의 절단면은 균질한 양상의 회백색 결절 양상이었다(Fig. 4A). 현미경 소견은 hematoxylin and eosin 염색 10배에서 다결절성 증식 양상이 관찰되었고, 200배에서는 침샘관의 원래 구조를 확인하기 어려울 정도로 다량의 림프구 침윤과 침샘관 상피가 파괴된 림프 상피성 병변이 관찰되었다(Fig. 4B and C). 면역조직화학검사에서는 CD10, CD20, Bcl2, Bcl6 및 cytokeratin 등에 양성, Ki-67에는 중등도였고, CD3, CD5 및 cyclin D1 등에는 음성이었다(Fig. 4D and E). 이상의 소견으로 림프절 외 변연부 B세포 림프종으로 최종 진단되었다. 흉·복부 전산화단층촬영 및 골수 생검 등에서 이상 소견이 없어, 최종 병기는 Ann Arbor IIE로 평가되었다. 이후 방사선 종양학과에서 양측 부이하선 및 이하선 등에 총 27 Gy의 15회의 세기조절방사선치료(intensity modulated radiation therapy)를 시행 받았으며, 치료 11개월이 지난 현재까지 재발

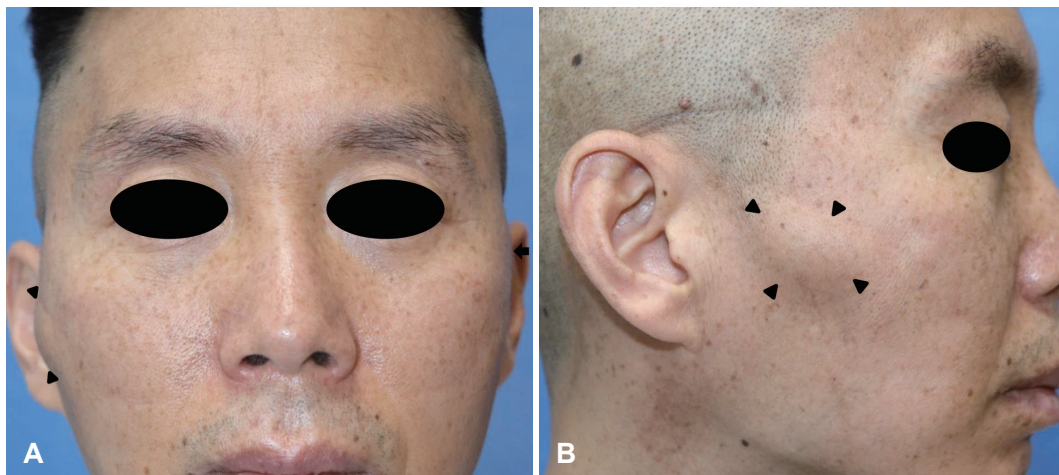


Fig. 1. Facial photographs. A: In frontal view, it shows a 3.5×2.5 cm sized ovoid mass in right infra-zygomatic region (arrowheads) and a 1.0×1.0 cm sized round mass in the opposite side (arrow). B: In lateral view, the right side tumor is more clearly delineated (arrowheads).

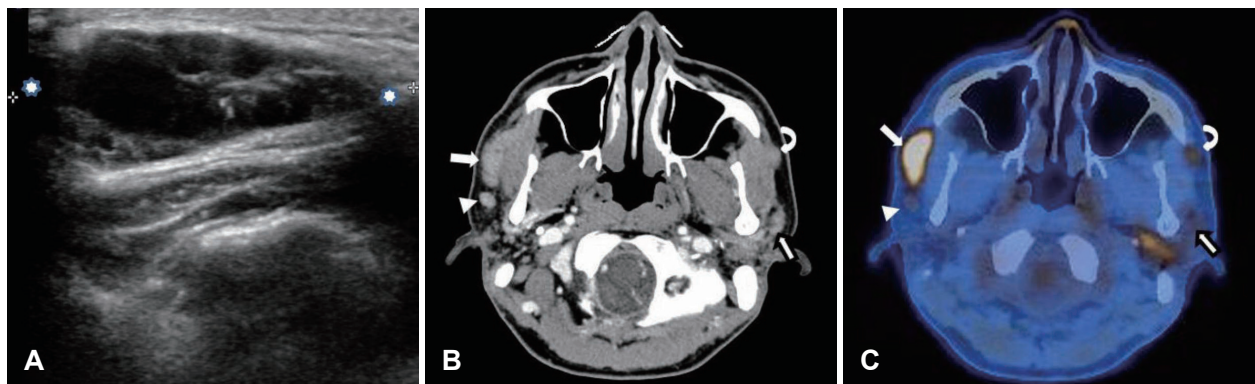


Fig. 2. Radiologic findings. A: The transverse scan of neck ultrasonography shows a 3.98×2.42 cm sized mixed echogenic mass on right infra-zygomatic region (asterisks). B: The enhanced axial neck CT scan shows homogenous enhanced masses in right accessory parotid (arrow), right parotid (arrowhead), left accessory parotid (curved arrow) and left parotid gland (black-lined arrow). C: The ^{18}F -FDG PET-CT scan shows strong FDG uptake in right accessory parotid (arrow) and mild hypermetabolic lesions in right parotid (arrowhead), left accessory parotid (curved arrow) and left parotid gland (black-line arrow). The standard uptake value in right accessory parotid gland is 7.2. ^{18}F -FDG, F-18-fluorodeoxyglucose.

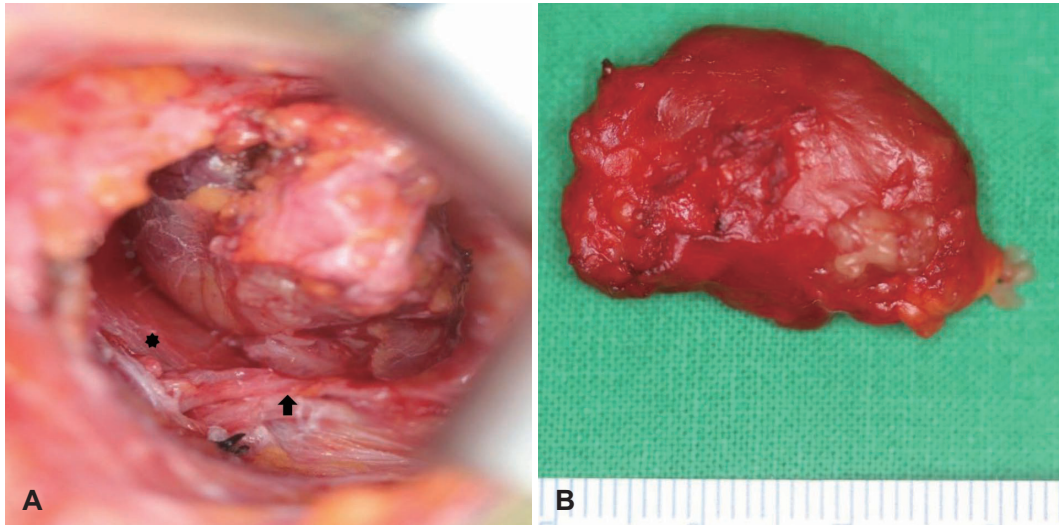


Fig. 3. Intraoperative finding. A: The mass was carefully dissected from masseter muscle (asterisk) and buccal branch of facial nerve (arrow). B: It shows a successfully excised mass.

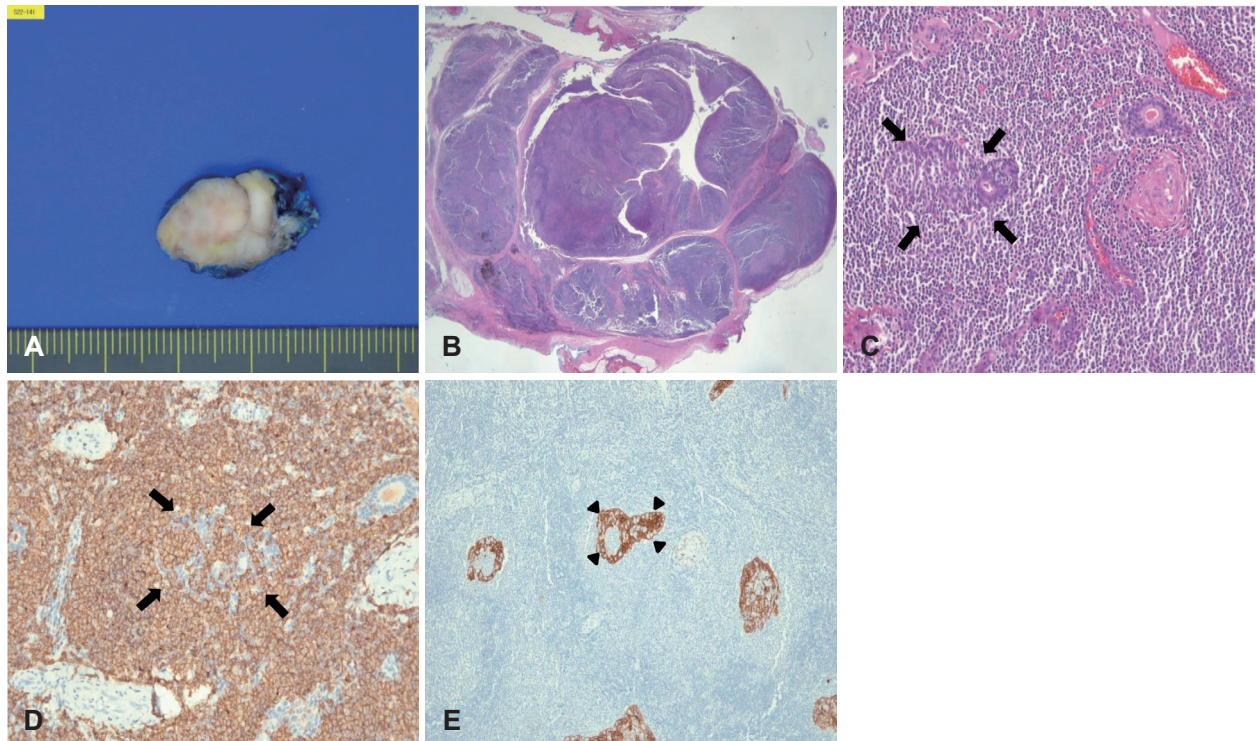


Fig. 4. Gross finding of specimen. A: The cut surface shows that 3.0×2.3×0.8 cm sized mass with grayish white and firm appearance without necrosis. Histopathological findings. B: It shows multi-nodular growth pattern of the tumor (H&E, ×10). C: It shows a lymphoepithelial lesion with many neoplastic marginal zone cells invading salivary duct and destructing epitheliums of the salivary duct (arrows) (H&E, ×200). D: The tumor cells are diffusely positive for anti-CD20 antibody (arrows) (immunohistochemistry, ×200). The tumor cells were stained with cytokeratin. E: Their invasion into ductal cells is highlighted by cytokeratin stain (arrowheads) (cytokeratin, ×200). H&E, hematoxylin and eosin.

소견 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

점막관련 림프조직(mucosa-associated lymphoid tissue,

MALT) 림프종은 B세포 림프종에 속하며, 60%~70%가 위 장관에서 발생하고, 그 외 타액선, 결막, 갑상선, 안구, 폐 등에서도 발생하며,⁴⁾ 타액선 림프종은 이하선에 가장 호발한다.^{5,6)} 타액선 림프종의 발병기전은 인체 면역결핍 바이러스, 헬리코박터균 등의 감염이나 쇼그렌 증후군, 류마티스 관절염

등의 자가 면역 질환에서 만성 염증으로 인한 림프조직 축적, 증식 및 악성변화 등이 발생할 수 있다고 알려져 있다.^{4,6)}

부이하선의 종양은 전체 이하선 종양의 1%~7.7%로 드물지만, 악성 빈도는 이하선보다 높다.⁷⁾ 양성종양은 대부분 다형 선종이고, 악성은 점액표피양암종이 가장 흔하다.^{3,7)} 주요 영문의학 저널 검색에서 편측 부이하선에 발생한 MALT 림프종은 보고가 있으나,⁸⁾ 자가면역 질환 없이 양측 부이하선 및 이하선 등에 발생한 것은 보고가 없었다. 부이하선 종양의 주된 임상 양상은 중간 안면부의 종물이며, 지방종, 표피낭종, 림프절증, 타석증, 타액선관 확장증 및 신경인성종양 등과 감별해야 한다.^{2,9)} MALT 림프종은 주로 서서히 진행되는 무통성 종물이지만, 드물게 갑작스런 크기의 증가, 유착 및 안면 신경 마비 등을 보일 수도 있다.^{4,6)} 영상학적으로 특징적인 소견은 없으며, 미만성 및 균질성으로 조영증강 되는 종물로 보일 수 있다.⁸⁾

부이하선 MALT 림프종도 대부분 절제 생검으로 확진된다.^{3,10)} MALT 림프종의 병리소견은 중심구세포양 세포, 단핵구 모양의 B세포, 작은 림프구 등에 의한 미만성 침윤과 림프상피성 병변 등이다.^{3,11)} 또한 면역조직화학 검사인 CD20, 21 등에 양성, κ 또는 λ 면역글로불린 경색의 단일성 염색소견, CD3, 5 및 43 등에 음성을 보인다.⁶⁾ 부이하선 종양의 치료 원칙은 수술이며,³⁾ 종양 위치, 크기 및 연령 등에 따라 전이개절개 또는 종양 직상부의 피부절개 등을 시행한다.¹⁾ 합병증을 줄이기 위하여 부분 이하선 절제술 시행 후 부이하선 종물로의 접근이 권고되지만, 이하선에 병변이 없으면 부이하선 종물만 제거할 수도 있다.²⁾ 본 증례는 임상양상 및 중심생검 소견 등으로 양측성 림프종이 의심되었으나, 환자가 미용적 이유로 강하게 우측의 큰 종물만을 제거하길 원하였다. 우측 림프종 확진 후 시행한 병리과 및 영상학과 등과의 회의에서는 양측 종물의 중심생검 결과가 동일하고 영상소견이 유사하여 좌측 종물들도 MALT 림프종의 가능성이 높다고 결론지었다.

MALT 림프종의 치료는 Ann Arbor병기 I-II기는 주로 방사선 치료를 시행하고, III-IV기는 항암요법이 주된 치료이다.³⁾ 본 증례의 경우는 양측 부이하선 및 이하선에 국한된 Ann Arbor IIE로 평가되어 방사선 치료만 시행하였다. 저자들은 본 증례를 통하여 협부 및 관골하부 등에 발생한 종물의 감별진단에서 부이하선 종양을 반드시 염두에 두어야 하고, 특히 양측성 및 다발성 타액선종양의 경우에는 반드시 림프종을 의심해야 한다는 교훈을 얻었다.

Acknowledgments

None

Author Contribution

Conceptualization: Seung Woo Kim. Data curation: Seong Kyu Moon. Formal analysis: Hyeok Ro Kwon. Investigation: Seong Kyu Moon. Methodology: Seung Woo Kim. Resources: Hyeok Ro Kwon. Software: Hyeok Ro Kwon. Supervision: Seung Woo Kim. Validation: Seong Kyu Moon. Visualization: Eun Ju Kim. Writing—original draft: Seong Kyu Moon. Writing—review & editing: Seung Woo Kim.

ORCIDs

Seung Woo Kim <https://orcid.org/0000-0002-7931-6977>
Seong Kyu Moon <https://orcid.org/0000-0001-6690-2769>
Hyeok Ro Kwon <https://orcid.org/0000-0003-4417-9965>
Eun Ju Kim <https://orcid.org/0000-0003-0279-9955>

REFERENCES

- 1) Lee HW, Kim DS, Jang GH, Kim JK. Primary angiosarcoma of accessory parotid gland: A case report of long term follow-up. *Korean J Head Neck Oncol* 2015;31(2):54-7.
- 2) Choi EC, Koh YW, Choi JJ, Chung SH, Hong HJ, Han SJ. Surgical treatment of primary and metastatic malignant tumors of the accessory parotid gland. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(3):337-40.
- 3) Hong SJ, Lee MJ, Kim SW. A case of mucosa associated lymphoid tissue lymphoma in accessory parotid gland. *Korean J Head Neck Oncol* 2017;33(2):63-6.
- 4) Shin HA, Kahng H, Hwang E, Kim CH. A case of multifocal MALT lymphoma in salivary glands. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51(12):1166-9.
- 5) Kim SY, Nam WJ, Kim TH, Lee SH. A case of extranodal marginal zone B-cell lymphoma in both parotid glands. *Korean J Head Neck Oncol* 2017;33(1):65-71.
- 6) Cho KJ, Kim JP, Woo SH, Park JJ. A case of mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma in sublingual glands without autoimmune disease. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2016;59(6):458-61.
- 7) Ma H, Jin S, Du Z, Wang L, Zhang Z, Wang Y. Pathology and management of masses in the accessory parotid gland region: 24-year experience at a single institution. *J Craniomaxillofac Surg* 2018;46(2):183-9.
- 8) Hwang JH, Kim DW, Kim KS, Lee SY. Mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma of the accessory parotid gland presenting as a simple cheek mass: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2019;98(36):e17042.
- 9) Beag MS, Koo BM, Lee MJ, Kim SW. A case of accessory parotid cyst treated with ultrasound-guided percutaneous ethanol injection. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2020;63(6):282-5.
- 10) Kim MH, Choi JJ, Ahn HG, Park JS, Kim YS. A case report of MALT lymphoma in parotid gland. *Korean J Head Neck Oncol* 2019;35(1):33-6.
- 11) Kwak SG, Baek HH, Kim YJ, Kim SW. A case of MALT lymphoma of buccal area. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2015;58(4):287-9.