

일차성 쇼그렌 증후군 환자에서 발생한 눈물샘의 점막연관 림프조직형 림프종 1예

A Case of Lacrimal Gland MALT Lymphoma in a Patient with Primary Sjögren's Syndrome

김효원 · 성윤미 · 백지선 · 양석우

Hyo Won Kim, MD, Yoon Mi Sung, MD, Ji Sun Baik, MD, Suk-Woo Yang, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 안과 및 시과학교실

Department of Ophthalmology and Visual Science, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of lacrimal gland mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma in a patient with primary Sjögren's syndrome and Behcet's disease.

Case summary: A 49-year-old female patient with primary Sjögren's syndrome and Behcet's disease presented with a one-year history of painless upper and lower eyelid swelling in her right eye. Lacrimal gland incisional biopsy was performed, and the patient was diagnosed with malignant lymphoma (extranodal marginal zone B cell lymphoma of MALT). No distant metastases were detected on whole-body computed tomography or positron emission tomography, and the patient was treated with Rituximab, Cyclophosphamide, Vincristine, Prednisone (R-CVP) regimen chemotherapy. After 8 consecutive chemotherapy cycles, her eyelids appeared normal externally, and partial regression was found radiologically.

Conclusions: The possibility of MALT lymphoma should be considered as a differential diagnosis if patients with autoimmune diseases such as primary Sjögren's syndrome show eyelid swelling or palpable mass.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(7):1159-1164

Keywords: Autoimmune disease, Behcet's disease, Lymphoma of lacrimal gland, Mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma, Sjögren's syndrome

점막연관 림프조직형 림프종(Mucosa-associated lymphoid tissue [MALT] lymphoma)은 비호즈킨림프종 중 림프절 이외의 조직을 포함하는 변연부 림프종의 한 종류이다. 가장

흔히 발생하는 장소는 위 점막이나, 피부, 침샘, 폐, 소장, 안부속기, 유방, 방광, 갑상선, 뇌막 등 여러 다른 장소에서도 발생할 수 있다. 안와 및 안부속기에 발생하는 림프종은 매우 드문 질환으로 전체 림프종의 24-48%를 차지하는 림프절외 종양(extranodal group) 중에서도 약 2%만이 안와 및 안부속기를 침범하며, 가장 많은 종류는 MALT 림프종으로 약 50-73%를 차지한다고 알려졌다.¹⁻³

MALT 림프종은 일차성 쇼그렌 증후군(Primary Sjögren's syndrome), 하시모토 갑상샘염, 류마티스 관절염 등 자가면역질환을 포함하는 만성 염증성 질환을 가진 환자에서 발병률이 높다고 알려져 있는데, 정확한 기전을 알 수는 없으나 유전적 감수성, 면역 체계의 부조화 및 면역억제제의 사

- Received: 2015. 10. 8. ■ Revised: 2015. 12. 8.
- Accepted: 2016. 2. 5.
- Address reprint requests to Suk-Woo Yang, MD, PhD
Department of Ophthalmology, The Catholic University of Korea Seoul St. Mary's Hospital, #222 Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 06591, Korea
Tel: 82-2-2258-1200, Fax: 82-2-599-7405
E-mail: yswoph@hanmail.net

* This study was presented as an e-poster at the 114th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2015.

© 2016 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

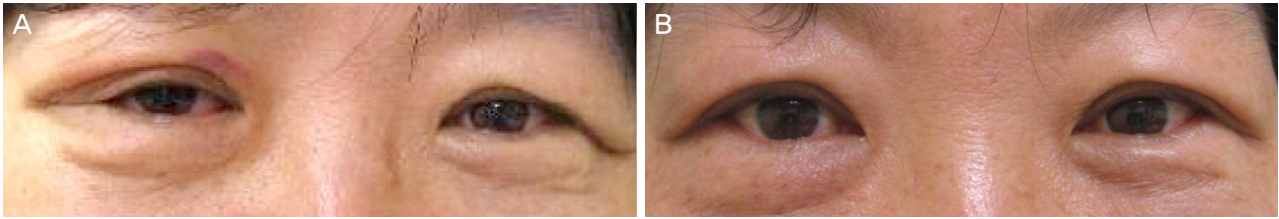


Figure 1. External photograph of a 49-year-old female patient with lacrimal gland mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma. (A) Before chemotherapy, swelling of upper and lower eyelids was prominent in the right eye. (B) One month after eight cycles of chemotherapy, the right eyelid appears nearly normal.

용과 연관이 있을 것으로 생각된다.⁴⁻⁷

국내에서도 Ahn and Kim⁷에 의해 류마티스 관절염이 있는 환자에서 안와 림프종이 발생한 증례는 보고된 바 있다. 그러나 류마티스 관절염 이외의 다른 자가면역질환에서 림프종이 발생한 예는 보고된 바가 없으며, 자가면역질환 환자에서 눈물샘 등 안부속기에 림프종이 발생한 예는 아직까지 없었다. 이에 저자들은 쇼그렌 증후군 및 베체트병을 동시에 진단 받은 환자에서 눈물샘의 MALT 림프종을 진단하고 항암치료를 통해 호전된 예를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례보고

8년 전 일차성 쇼그렌 증후군 및 베체트병을 진단 받은 49세 여자 환자가 1년 전부터 발생한 우안 위, 아래눈꺼풀의 무통성 부종을 주소로 내원하였다. 환자는 8년 전 안구 및 구강 건조증을 주소로 내원하여 시행한 혈액 검사에서 Anti-SS-A/Ro 양성 소견을 보였으며, 침샘 스캔 검사를 통해 쇼그렌 증후군을 진단 받았다. 또한 당시 구강 및 성기 궤양 증상, 자극성 항진 검사(Pathergy test) 양성 반응 등으로 베체트병 역시 진단 받은 이후 히드록시클로로퀸(Halo-xin®, Hanlim Pharm., Seoul, Korea) 200 mg을 지속적으로 복용하였으며, 다른 기저 질환은 없었다.

내원 당시 우안 눈꺼풀 부종 및 위눈꺼풀판 결막에 조약돌 모양의 결막유두 소견이 관찰되었으며 촉지되는 병변은 없었다. 알레르기 결막염 또는 특발성 안와염증(idiopathic orbital inflammation or inflammatory pseudotumor)을 의심하였으나 눈꺼풀 부종이 경미하였고 명확한 결막유두 소견으로 항히스타민 및 스테로이드 안약만을 처방하였으나 수주간의 치료에도 불구하고 우안 눈꺼풀 부종은 호전되지 않았고 좌안 역시 위, 아래 눈꺼풀 부종이 발생하였다(Fig. 1A). 이에 종양성 병변 감별을 위해 조영증강 안와 컴퓨터단층촬영을 시행하였고, 우안 눈물샘의 미만성 부종과 조영증강 소견 및 양측 귀밑샘의 위축, 우측 귀밑샘의 만성염증성 변화 소견이 확인되었다. 림프종 의심하 우안 위눈

꺼풀 및 눈물샘에 대한 수술적 부분 절제 및 조직 검사를 시행하였고, 조직 검사 시에 눈으로 확인할 수 있는 병변은 없었으나 눈물샘 조직에 대한 일반 염색 결과 비정형세포의 증식 소견을 보여 악성 점막연관 림프조직형 림프종(Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT)으로 진단되었으며, CD20, Ki-67, Pax-5에 대한 조직면역염색에서 양성 소견을 보였다. 당시 시행한 혈청단백 전기영동 검사상 Immunoglobulin (Ig) G level 2,608 mg/dL로 현저한 상승, 감마(γ) 글로블린 비율 상승 소견을 보였으며, 그 밖에 조직 Ig G4 염색이나 Ig 유전자 재배열 검사 등은 시행하지 않았다.

전신 검사 및 치료를 위해 혈액종양내과로 의뢰하였고, 당시 시행한 전신 컴퓨터단층촬영 및 양전자방출단층촬영술에서 우안 눈물샘의 경미한 연조직 부종, 우측 귀밑샘 및 좌측 턱밑 조직의 염증 소견이 관찰되었다. 조영증강 안와 자기공명영상 또한 우안 눈물샘의 종괴 및 우측 귀밑샘의 결절성 병변 소견이 있었다(Fig. 2A, B). 내과에서 시행한 골수검사상 골수 침범 소견은 없었다. 이에 내과에서는 3-4주 간격으로 Rituximab, Cyclophosphamide, Vincristine, Prednisone (R-CVP) 항암화학요법을 시행하였다. 3차 항암요법을 완료한 상태에서 시행한 안과 진료상 양안 눈꺼풀 부종은 다소 호전되었으며 조영증강 안와 자기공명영상, 전신 컴퓨터단층촬영 및 전신 양전자방출단층촬영술에서 우안 눈물샘 및 우측 귀밑샘 종괴 크기의 감소 소견이 있어 영상학적으로 부분 관해(partial regression, PR) 소견이었다. 8차 항암요법 이후 마지막 내원 시 양안 눈꺼풀 부종은 관찰되지 않았고(Fig. 1B) 영상학적으로 부분 관해 소견이었으며(Fig. 2C, D), 내과 및 방사선종양학과 협진하에 항암치료 없이 관찰할 예정이다.

고찰

일차성 쇼그렌 증후군, 하시모토 갑상샘염, 류마티스 관절염 등 자가면역질환을 포함하는 만성 염증성 질환을 가진 환자에서 림프종의 발병률이 유의하게 높다고 알려져 있다.⁵⁻⁷

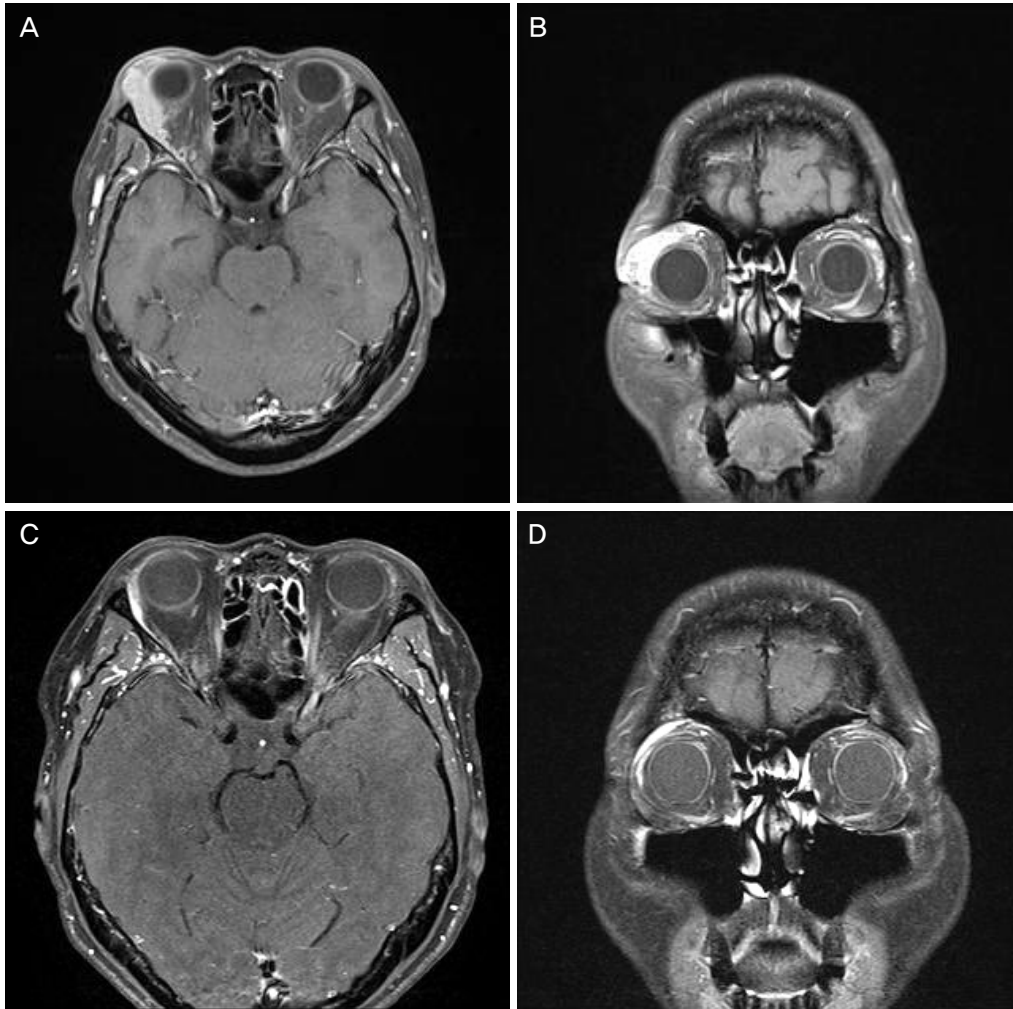


Figure 2. Orbital T1-weighted magnetic resonance images showing enhancing enlargement of the right lacrimal gland. (A, B) Before chemotherapy, a diffusely enlarged right lacrimal gland is noted. (C, D) One month after eight cycles of chemotherapy, the right lacrimal gland enhancement reduced dramatically.

여러 연구에서 일차성 쇼그렌 증후군 환자에서 비호즈킨림프종의 위험이 증가한다고 보고하였는데, 그중 MALT 림프종이 가장 흔하여 5-10%를 차지하며 침샘이 가장 흔히 발생하는 림프절 외 장소이다. 반면에 침샘에서 발생하는 MALT 림프종은 쇼그렌 증후군과 연관되어 있다고 보고되어 있다.⁸ 베체트병 역시 자가면역성 혈관염이라는 점에서 암 발병과 관련이 있을 것으로 예상할 수 있는데, 실제로 베체트병을 진단 받은 환자에서 백혈병 및 림프종을 포함한 악성 종양이 발병한 예들이 최근 보고되고 있다.⁹ Wang et al¹⁰은 대만 환자군 코호트 연구를 통해 베체트병을 앓고 있는 여성 환자에서 일반 인구에 비해 암 발병률이 약 1.8배 높았으며, 그중 특히 비호지킨림프종의 비율이 가장 높았다고 보고한 바 있다. 그러나 베체트병 자체가 드문 질환이므로 베체트병 환자에서 비호지킨림프종이 발생한 예는 전 세계적으로 많지 않으며, 베체트병이 림프종 발병의 직접적

원인으로 작용한 것인가에 대해서는 논란이 있다.¹¹

자가면역질환 환자에서 호발하는 림프종의 유형은 아직 명확하게 정리된 바가 없으나 주로 미만성 거대 B세포 림프종(diffuse large B cell lymphoma)과 MALT 림프종에 대해서 보고되었다.^{5,6} World Health Organization (WHO) 분류에 의하면 안와 및 안부속기에 발생하는 림프종 중 가장 많은 빈도는 MALT 림프종으로 대략 50-73%이며,¹² 특히 한국인은 서양인에 비해 MALT 림프종의 발생 빈도가 현저히 높다고 알려졌다. 따라서 한국인의 안와 및 안부속기에 발생하는 림프종 역시 MALT 림프종이 가장 흔할 것으로 추정해 볼 수 있다.^{1,3,13} 자가면역질환 환자에서 안와 및 안부속기에 악성 림프종이 발생한 경우는 전 세계적으로 흔치 않으나 보고된 몇몇 증례들은 모두 눈물샘에 발생하였고, 그 종류로는 MALT 림프종 5예, 소림프구성 림프종(B-cell small lymphocytic lymphoma) 1예, 미만성 단핵구

모양 B세포 비호지킨 림프종(diffuse monocytoid B cell non-Hodgkin lymphoma) 1예, 미만성 거대 B세포 림프종 1예였다.⁷

림프종의 발병에 자가면역질환의 어떤 요소가 관여하는지는 아직 명확하지 않으나, 자가면역질환의 심각도와 활성도가 높을수록 림프종 발병 위험도가 높다고 알려져 있다.⁴ 일차성 쇼그렌 증후군에서 림프종의 발병에 관여하는 위험 인자로는 주침샘의 부종, 림프절병증, 비비대, 말초 신경병증, 피부 혈관염 또는 자반병, 한랭글로불린혈증, 단클론항체 증가 등의 검사 소견 등이 알려져 있으며, 자가면역질환 자체가 림프종의 발병 위험을 높이는 것으로 생각된다.¹⁴ 만성 염증을 조절하기 위해 사용하는 면역조절제가 림프종 발생에 기여한다는 의견도 있으나 azathioprine이나 methotrexate와 같은 면역조절제 사용과 림프종 발생의 연관성은 연구마다 다른 결과를 나타내어 그 관련성이 아직 분명하지 않다.⁸ 자가면역질환과 림프종의 유전적 감수성에 관한 여러 연구들에서, 조직적합항원(human leukocyte antigen, HLA) type II region이 자가면역질환뿐만 아니라 호지킨 및 비호지킨 림프종의 발병에서 중요한 역할을 한다는 것이 밝혀짐으로 인해 후천성 면역의 관련성이 대두되고 있다. 하지만 류마티스관절염과 같은 자가면역질환에서 친척 간에 림프종의 발병률이 증가하지 않았다는 연구 결과들로 미루어 볼 때, 공통된 유전적 감수성이 림프종 발생에 있어 중요한 인자는 아닌 것으로 보인다.¹⁵ 자가면역질환에서의 만성적인 염증이 어떤 경로로 림프종을 발생시키는지에 대하여 정확하게 밝혀진 바는 없으나, 자가항원 및 바이러스를 비롯한 다양한 항원에 대한 노출이 B세포 활성을 일으키고, B세포 수용체 신호 전달체계(B-cell receptor signal pathway)가 활성화되어 림프종 발생에 핵심적인 역할을 한다고 생각된다.¹⁶ 이로 미루어 볼 때, 본 증례의 경우 쇼그렌 증후군의 일차 병소인 눈물샘의 국소적 염증반응과 만성적인 자가항원에 의한 자극, B-세포 활성화, 유전적 감수성 획득 등의 여러 원인이 복합적으로 작용하여 림프종이 발생한 것으로 유추할 수 있다.

악성 림프종은 방사선치료가 현재까지 가장 효과적인 치료법으로 알려져 있으나, 안구부속기에 발생하는 림프종의 치료로는 여러 방법이 제안되어 왔다.¹⁷ Cahill et al¹⁸은 전신적인 침범이 없는 안구부속기 림프종에서 종양 세포의 형태에 따라 치료 방법을 구분하였다. MALT 림프종의 경우는 종양의 수술적 제거만 시행하거나 방사선 치료를 하였고, MALT 림프종을 제외한 다른 림프종의 경우는 cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone (CHOP) 항암화학요법 단독이나 방사선 치료를 병행하였다. 다른 저자에 의하면 low grade malignancy의 안구부속기 림프종

의 경우 수술적 제거만으로도 좋은 결과를 보였으나, 방사선 치료에 비해 재발이 많았다고 하였다.¹⁹ 몇몇 증례에서 안구부속기에 발생한 MALT 림프종의 일차적 치료로 항암요법을 선택하였는데, 대부분 재발 없이 완전 관해(complete remission, CR) 또는 부분 관해(partial remission, PR)에 도달하였다.²⁰ Paik et al²¹이 보고한 바에 따르면, 안구부속기 MALT 림프종 환자들 중 항암화학요법만을 시행 받은 경우가 방사선요법만을 시행 받거나 복합 항암방사선요법을 시행 받은 환자들보다 예후가 좋았다. 본 증례의 경우 일차성 쇼그렌 증후군이 있는 환자에서 안구부속기의 MALT 림프종이 진단된 경우로, 안구 건조증으로 인한 눈 불편감 및 결막 충혈이 장기간 지속되어 방사선치료로 인한 눈 합병증이 예상되었다. 따라서 일차적으로 항암치료를 시행하였고, 별다른 합병증 없이 부분 관해에 도달하였으며 재발 없이 유지되고 있다. CD20에 대한 단클론항체인 Rituximab의 경우 B-세포 림프종 및 류마티스 관절염의 치료에 허가되어 있으며 루푸스 관절염이나 일차성 쇼그렌 증후군 등 다른 자가면역 질환의 치료에도 사용되고 있으나 개개인에 따른 치료 반응이 매우 다양하며 좀 더 대규모의 연구가 필요할 것으로 보인다.²²

Ann Arbor staging은 악성 림프종의 병기를 설정하는 데 있어 가장 흔히 사용되는 방법인데, 안구부속기 림프종의 경우 2/3 정도가 국소적인 종괴로 Ann Arbor stage IE의 병기를 가짐으로써 더 세분화된 분류 및 예후 예측이 어렵다는 단점이 있다. 따라서 최근에는 안구부속기 림프종의 경우 Ann Arbor staging보다 American Joint Committee on Cancer (AJCC)에 따른 TNM staging을 사용하여 예후를 예측하는 경우가 많아지고 있다.^{12,23} 본 증례의 경우 Ann Arbor staging에 따라 제한형(IE), TNM staging 상 T2N0M0로 비교적 좋은 예후를 예측할 수 있었다.²⁴ 안구부속기 림프종 중 MALT 림프종은 다른 세포 형태의 림프종(non-MALT lymphoma)에 비해 좋은 예후를 나타내는 것으로 알려져 있다. Cahill et al¹⁸은 MALT 림프종 10안 중 2안에서 재발을 보고하였는데, 재발장소는 원발병소가 아니었으며 화학요법과 방사선치료의 추가로 호전되었다고 보고하였다. 그러나 Jenkins et al²에 의하면 다른 형태의 림프종에 비해 빈도는 낮지만, MALT 림프종 환자의 18%는 발견 당시 전신적인 침범을 보였으며, 5년 경과 관찰 기간 동안 47%에서 안와외 침범(extraorbital spread)을 보였다고 하였다. 또한 진단 당시 안와 림프종 외 전신 림프종이 없었던 경우, 향후 경과 관찰 기간 중 전신 림프종의 발병률에 대한 연구에서 Shields et al²⁵은 전신 림프종이 1년에 8%, 5년에 17%, 10년에 33%에서 발병한다고 보고하였다. 따라서 전신적 전이가 드문 MALT 림프종이라 하더라도 치료 전과 치료

후 추적 관찰 시에 반드시 양전자방출단층촬영술 등을 이용한 전신적인 침범에 대한 검사가 필요할 것으로 보인다.

저자들은 일차성 쇼그렌 증후군과 베체트병을 진단 받은 환자에서 발생한 눈물샘의 MALT 림프종을 항암화학요법을 통해 효과적으로 치료한 예를 경험하여 이를 보고하는 바이다. 일차성 쇼그렌 증후군 환자에서 비호즈킨림프종의 위험이 증가하며 그중 MALT 림프종이 가장 흔하다. 안와 및 안부속기에 발생하는 림프종 중 가장 많은 빈도를 차지하는 것도 MALT 림프종이다. MALT 림프종은 다른 형태의 림프종에 비해 전신 전이가 드물고 예후가 좋다고 알려져 있으나 조기 진단 및 적절한 치료가 중요하다. 따라서 쇼그렌 증후군 등의 자가면역질환이 있는 환자에서 눈꺼풀 부종이나 종괴가 촉진되는 경우에는 MALT 림프종의 합병 가능성을 염두에 두고 조직 검사 등을 고려해야겠다.

REFERENCES

- 1) Cho EY, Han JJ, Ree HJ, et al. Clinicopathologic analysis of ocular adnexal lymphomas: extranodal marginal zone b-cell lymphoma constitutes the vast majority of ocular lymphomas among Koreans and affects younger patients. *Am J Hematol* 2003;73:87-96.
- 2) Jenkins C, Rose GE, Bunce C, et al. Histological features of ocular adnexal lymphoma (REAL classification) and their association with patient morbidity and survival. *Br J Ophthalmol* 2000;84: 907-13.
- 3) Ji JY, Ahn YC, Kim YD. Radiotherapy for malignant lymphoma of orbit and ocular adnexa. *J Korean Ophthalmol Soc* 2005;46:201-14.
- 4) Baecklund E, Smedby KE, Sutton LA, et al. Lymphoma development in patients with autoimmune and inflammatory disorders--what are the driving forces? *Semin Cancer Biol* 2014;24:61-70.
- 5) Smedby KE, Baecklund E, Askling J. Malignant lymphomas in autoimmunity and inflammation: a review of risks, risk factors, and lymphoma characteristics. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 2006;15:2069-77.
- 6) Hyjek E, Smith WJ, Isaacson PG. Primary B-cell lymphoma of salivary glands and its relationship to myoepithelial sialadenitis. *Hum Pathol* 1988;19:766-76.
- 7) Ahn CJ, Kim NJ. A case of orbital MALT lymphoma in a patient with rheumatoid arthritis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2015;56:780-3.
- 8) Voulgarelis M, Dafni UG, Isenberg DA, Moutsopoulos HM. Malignant lymphoma in primary Sjögren's syndrome: a multicenter, retrospective, clinical study by the European Concerted Action on Sjögren's Syndrome. *Arthritis Rheum* 1999;42:1765-72.
- 9) Bozi E, Katoulis AC, Stavrianeas NG. Association of Behcet's disease with hematologic malignancies. *Int J Dermatol* 2007;46:333-4.
- 10) Wang LH, Wang WM, Hsu SM, et al. Risk of overall and site-specific cancers in behcet disease: a nationwide population-based study in Taiwan. *J Rheumatol* 2015;42:879-84.
- 11) Ahn JK, Oh JM, Lee J, et al. Behcet's disease associated with malignancy in Korea: a single center experience. *Rheumatol Int* 2010;30:831-5.
- 12) Jaffe ES, Harris NL, Diebold J, Muller-Hermelink HK. World Health Organization classification of neoplastic diseases of the hematopoietic and lymphoid tissues. A progress report. *Am J Clin Pathol* 1999;111(1 Suppl 1):S8-12.
- 13) Lee SJ, Jung JH, Choi HY. Analysis of clinical features and prognostic factor analysis of orbital and adnexal lymphoma. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:12-8.
- 14) Risselada AP, Kruize AA, Bijlsma JW. Clinical features distinguishing lymphoma development in primary Sjögren's Syndrome--a retrospective cohort study. *Semin Arthritis Rheum* 2013;43:171-7.
- 15) Mellemkjaer L, Pfeiffer RM, Engels EA, et al. Autoimmune disease in individuals and close family members and susceptibility to non-Hodgkin's lymphoma. *Arthritis Rheum* 2008;58:657-66.
- 16) Niemann CU, Wiestner A. B-cell receptor signaling as a driver of lymphoma development and evolution. *Semin Cancer Biol* 2013; 23:410-21.
- 17) Agulnik M, Tsang R, Baker MA, et al. Malignant lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue of the lacrimal gland: case report and review of literature. *Am J Clin Oncol* 2001;24:67-70.
- 18) Cahill M, Barnes C, Moriarty P, et al. Ocular adnexal lymphoma-comparison of MALT lymphoma with other histological types. *Br J Ophthalmol* 1999;83:742-7.
- 19) Auw-Haedrich C, Coupland SE, Kapp A, et al. Long term outcome of ocular adnexal lymphoma subtyped according to the REAL classification. Revised European and American Lymphoma. *Br J Ophthalmol* 2001;85:63-9.
- 20) Ning F, Ye J, Wei LQ, et al. Efficacy of chemotherapy as a first-line treatment in patients with ocular adnexal MALT lymphoma. *Zhongguo Shi Yan Xue Ye Xue Za Zhi* 2012;20:912-6.
- 21) Paik JS, Cho WK, Lee SE, et al. Ophthalmologic outcomes after chemotherapy and/or radiotherapy in non-conjunctival ocular adnexal MALT lymphoma. *Ann Hematology* 2012;91:1393-401.
- 22) Vossenkämper A, Lutalo PM, Spencer J. Translational mini-review series on B cell subsets in disease. Transitional B cells in systemic lupus erythematosus and Sjögren's syndrome: clinical implications and effects of B cell-targeted therapies. *Clin Exp Immunol* 2012; 167:7-14.
- 23) Munch-Petersen HD, Rasmussen PK, Coupland SE, et al. Ocular adnexal diffuse large B-cell lymphoma: a multicenter international study. *JAMA Ophthalmology* 2015;133:165-73.
- 24) Aronow ME, Portell CA, Rybicki LA, et al. Ocular adnexal lymphoma: assessment of a tumor-node-metastasis staging system. *Ophthalmology* 2013;120:1915-9.
- 25) Shields CL, Shields JA, Carvalho C, et al. Conjunctival lymphoid tumors: clinical analysis of 117 cases and relationship to systemic lymphoma. *Ophthalmology* 2001;108:979-84.

= 국문초록 =

일차성 쇼그렌 증후군 환자에서 발생한 눈물샘의 점막연관 림프조직형 림프종 1예

목적: 일차성 쇼그렌 증후군과 베체트병을 동시에 진단 받은 환자에서 발생한 눈물샘의 점막연관 림프조직형 림프종을 항암화학요법을 통해 효과적으로 치료하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 8년 전 쇼그렌 증후군과 베체트병을 진단 받은 49세 여자 환자가 1년 전부터 발생한 우안 위, 아래 눈꺼풀의 무통성 부종을 주소로 내원하였다. 조직 검사 결과 악성 점막연관 림프조직형 림프종으로 진단되었고 전신 전이나 골수 침범은 없어 항암화학요법을 시행하였다. 8차 항암요법 이후 양안 눈꺼풀은 외형적으로 정상, 영상학적으로 부분 관해 소견을 보여 경과관찰 중이다.

결론: 쇼그렌 증후군 등의 자가면역 질환이 있는 환자에서 눈꺼풀 부종이나 종괴가 촉진되는 경우에는 점막연관 림프조직형 림프종의 합병 가능성을 염두에 두어야 한다.

〈대한안과학회지 2016;57(7):1159-1164〉
