대한방사선의학회지 2000;42: 371-374

소아 뼈에 발생한 일차성 비호지킨 림프종 : 1예 보고[1]

채수현 · 최진옥 · 이강수 · 김성미 · 임지연

뼈에서 발생하는 일차성 비호지킨림프종은 드문 질환으로 모든 골 악성종양중 3-4%를 차지하고 주로 대퇴골, 경골, 상완골등 장골의 골간의 골수강에서 호발한다. 20세에서 40세 사이에 가장 호발하고, 국소화된 간헐적인 통증은 거의 모든 환자에서 나타나며 쉬는 동안에도 통증이 지속되는 특징을 보인다. 전형적인 방사선학적소견은 장골의 골간 이나 골간단의 골수강에서 넓은 이행대(transitional zone)를 갖는 침투성(permeative) 골파괴 또는 좀먹은 모양의(motheaten) 골파괴 양상을 보인다. 치료는 방사선 치료와 보조적인 화학요법을 시행하고, 다른 뼈에서 발생한 일차성 악성종양보다는 예후가 좋으며 5년 생존율은 48%정도이다.

저자들은 최근에 경험한 9세된 남자 아이에서 평편척추(vertebra plana)등의 소견을 보이는 뼈에 발생한 일차성 비호지킨림프종 1예를 MR과 단순사진을 중심으로 보고한다.

뼈에서 발생하는 일차성 비호지킨림프종은 골수강내에서 발생하고 동반되는 림프절이나 다른 장기의 침범이 없을 때 진단할 수 있다 (1). 이는 전체 림프종의 1%를 차지하며 일차성 골 악성종양중 3-4%를 차지하는 드문 질환으로, 주로 사지의 대퇴골, 경골, 상완골등의 장골의 골간이나 골간단의 골수강에서 발생한다.

저자들은 최근에 경험한 9세된 남자 아이에서 몸통골격(axial skeleton)에서 발생한 비특이적인 소견을 보이는 일차성 비호지킨림프종 1예를 보고한다.

증례 보고

9세된 남자 환아가 20일 전부터 발생한 요통을 주소로 내원하였다. 내원당시 말초혈액검사 및 간기능 검사상 특이소견은 보이지않았다. 말초혈액 도말검사상에서도 미성숙 백혈구등의 비정상소견을 보이지 않았고, 골수검사에서도 모든 조혈세포의 정상소견을 보였다. 단순 흉부사진상 우측 2, 3번째 늑골에 골막반응의 소견과 4번째 늑골의 일부에서 팽륜 소견을 보였고(Fig. 1A), 단순 척추사진상 요추체의 높이 감소가 보였다 (Fig. 1B). 단순 두개골사진상 경계가 뚜렷하지 않은 골융해성 병변이 우측 전두골과 두정골, 좌측 전두골에서 보였다. 내원 다음날 검사한 척추 MR T1강조 시상영상상 신호강도의 변화가 없는 11번 흉추와 4번 요추체의 높이 감소가 보였고 T2강조 시상영상상 11번째 흉추와 4번째 요추 뿐만아니라 하부 흉추와 모든 요추의 추체 후반부와 추궁에 고신호 강도를 보였다. 지방억제 조영증강 T1강조 영상에서 T2강조 영상에서 보인 병변의 강한 조영증강을 보였다 (Fig. 1C,D). 5일 뒤 검사한 골스캔상 두개골, 우측상부 늑골, 11번째 흉추, 4번째 요추와 좌측 고관절에서 섭취증가가 보였다 (Fig. 1E). 좌측 관골(hip bone)과 하부 요추에서 골수 검사를 시행하였으나 부적절한 검체로 나와 특별한 소견은 얻지못하였다.

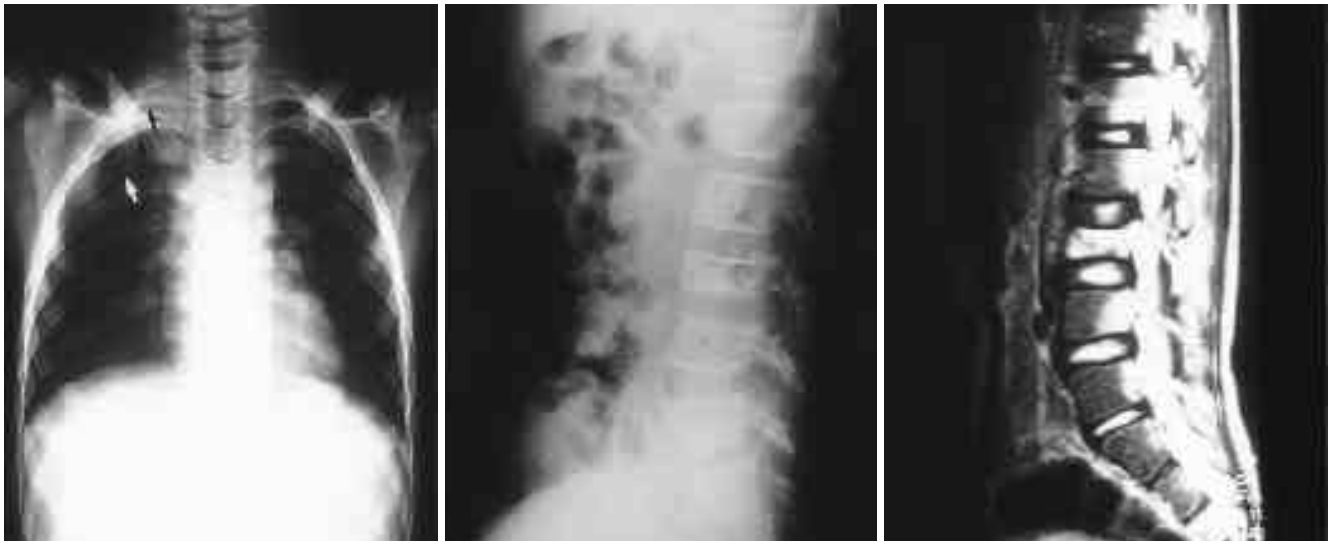
내원 20일째 시행한 뇌 MR상 뇌실질에는 이상소견이 없고 T1강조 영상상 저신호강도, T2강조 영상상 고신호 강도를 보이고, 지방억제 조영증강 T1강조 영상상 강한 조영증강을 보이는 병변이 양측 전두골, 우측 측두골의 판간층(diploe)에 국한되어 관찰되었다 (Fig. 1F).

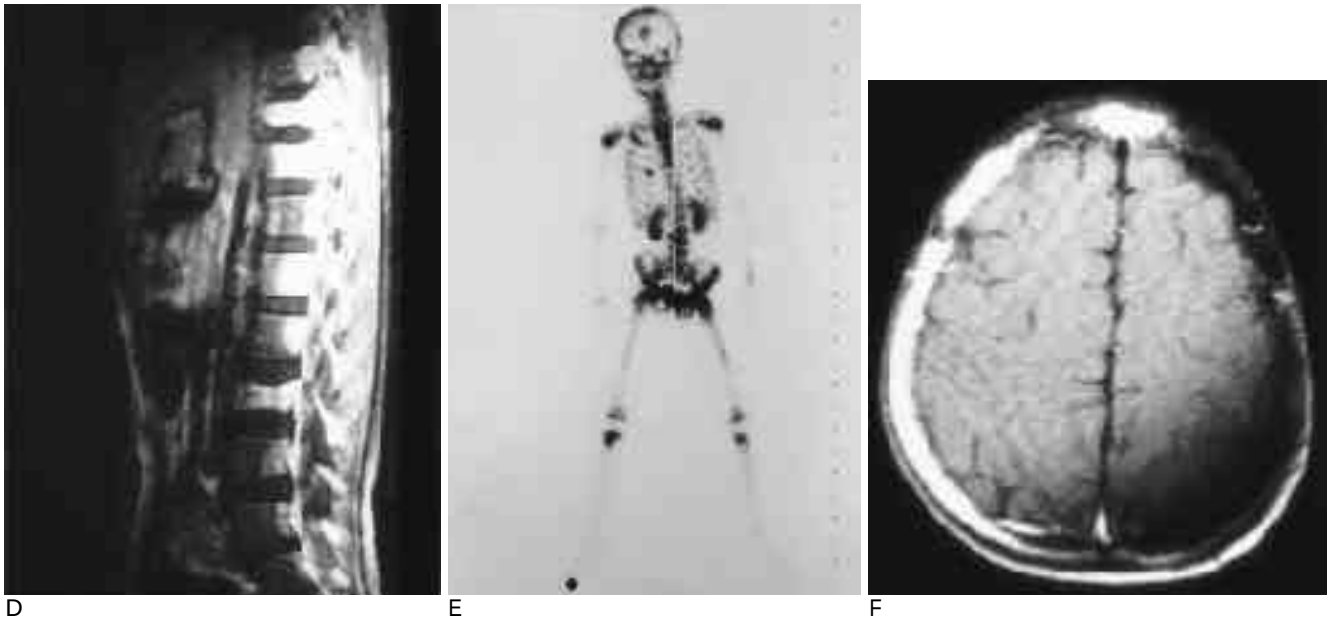
내원 21일째 MR상 이상소견을 보인 두개골 부위를 절제생검(excisional biopsy)하여 림프모구성 림프종(lymphoblastic lymphoma ; pre-B cell type , Immune stain S-100(-), Lysozyme(-), B-cell, Tcell equivocal)으로 진단되었다(Fig. 1G). 조직 검사결과 비호지킨림프종으로 판명되어 일차성인지 이차성인지를 알기 위해 전신 CT촬영을 시행하였으나 간, 비장 종대 소견 보이지 않았고, 다른 곳의 커진 림프선이나 종괴를 발견하지 못하였다.

고 찰

뼈에서 발생하는 비호지킨림프종은 전체 악성 골종양중 3-4%, 모든 비호지킨림프종의 1%를 차지하는 드문 종양으로 1939년 Parker와 Jackson에 의해 처음으로 세망세포골육종(reticulum cell bone sarcoma)으로 임상적 실상(clinical entity)을 확립하였다 (2). 주로 20-40세 사이에 발생하고 적어도 40

[1]전주 예수병원 방사선과
이 논문은 1999년 9월 1일 접수하여 1999년 11월 29일에 채택되었음.





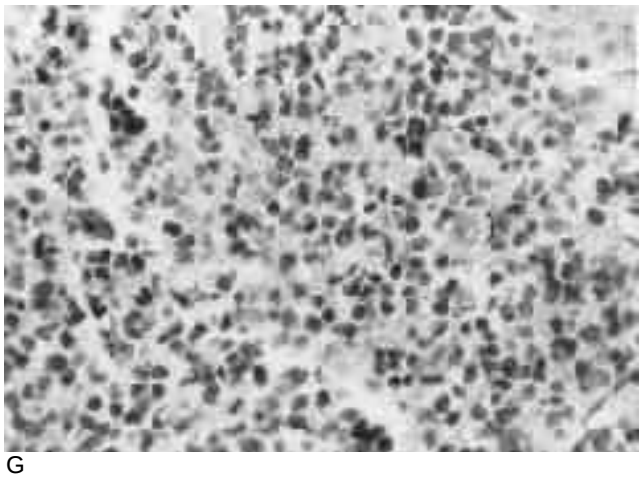


Fig. 1. Plain films on admission day
A. Chest PA shows focal periosteal reaction at the posterior portion of 2nd, 3rd ribs(black arrows) and mild periosteal reaction with bulging contour on 4th rib of right chest(white arrow).
B. T-L spine lateral view shows moderately collapsed vertebral body of L4.
C, D. Spinal MRI on 2nd admission day. (C) T2-weighted sagittal image shows high signal intensity of collapsed vertebral body of L4 and posterior column of the lower thoracic spines and upper sacrum. But perilesional soft tissue invasion or mass formation is not noted. (D) Gadolinium enhanced T1-weighted fat suppression sagittal images show well-enhanced multiple lesions.
E. Bone scan on 5th admission day.
Anterior view shows multiple hot uptake at the skull, upper ribs of right chest, T11, L4, L5 and left hip joint.
F. Brain MRI on 20th admission day.
Gadolinium enhancing T1-weighted fat suppression axial image show diffuse well enhanced thickenings at the diploe space of both frontal bone and right parietal bone. But parenchymal abnormality is not noted.
G. Pathologic findings of specimen of excisional biopsy on 21th admission day.(H and E stain, ×400) Microscopic findings shows infiltrative tumor cells.

세 이전에 50%정도 발생하고 보고자들에 따라 약간의 차이는 있지만 남자에서 2배정도 호발하는 것으로 보고되어 있고 괴사와 출혈도 잘 동반한다.

뼈에서 발생한 비호지킨림프종의 주증상은 통증으로 처음에는 간헐적으로 오지만 시간이 지나면 쉬는 동안에도 통증이 완화되지 않고 지속된다. 다른 증상으로는 연부조직 부종이나 종괴촉지등이 있다 (2). 70%정도에서 대퇴골, 상완골, 경골등 장골에 호발하고 그외에 골반, 늑골, 견갑골, 척추골등에서 발생한다. 그와 반대로 림프종이 이차성으로 뼈에 침범하는 경우, 풍부한 혈관(Batson's plexus)의 영향으로 몸통골격에서 더 많이 발생한다 (3).

가장 전형적인 방사선학적소견은 장골의 골간이나 골간단의 골수강에서 보이는 데, 80%정도에서 넓은 이행대를 갖는 침투성 골파괴 또는 좀먹은 모양의 골파괴 양상을 보이고, 20%에서는 경화성 경계 혹은 혼합된 양상을 보인다. 그 외에 골막반응, 연부조직종창, 병적골절, 종괴형성, 피질골 파괴와 연부조직 석회화 침착등의 소견이 보일수 있다 (2,4). 종양이 골수강에서 시작되어 자라기 때문에 단순 사진에서 보는 것보다 종양의 범위가 크므로, 진행정도는 골수강을 잘 보여주는 MRI가 가장 좋고 다발성을 의심하는 경우에는 골스캔이 도움이된다. 비호지킨림프종의 MRI 소견은 T1강조 영상상 주변 근육에 비하여 저신호 강도로 보이고, T2강조 영상상 지방조직에 비하여 주로 고신호 강도로 보이지만 일부에서 등신호 또는 저신호 강도로 보일수 있다 (5). 이러한 T2강조영상의 다양한 신호강도는 병변의 섬유화 정도나 혈관분포상태와는 연관성이 없다고 보고했다 (5).

저자들의 증례에서는 나이가 9살이고 병변이 주로 몸통골격을 침범하였다. 몸통 골격에서 발생하는 일차성 골림프종의 빈도에 대한 정확한 통계는 없지만, Phillips등 (4)의 연구에서는 일차성 골림프종으로 확진된 20명중의 1명, White등 (5)의 보고에서는 19명중의 7명으로 비교적 드문 빈도를 보인다. 본환아는 평편척추 소견이 8, 11흉추체, 4요추체에서 보여 호산구성 육아종(eosinophilic granuloma)을 의심하였으나, 호산구성 육아종의 경우 75% 정도 고립병변으로 나타나고 병변의 경계가 뚜렷한 지도모양의(geographic) 골파괴 소견과 두개골에서 이중구멍양상(double hole appearance)을 보인다. 본 환아에서는 여러 척추체를 침범하는 침투성 골파괴를 보이는 점이 감별점이 된다고 생각된다. 그외에 평편척추 소견을 보이는 다른 질환으로는 골절, 다발성 골수종, 전이, 감염, 혈관종 등에서도 볼 수 있다. 골절, 감염 등은 환자의 과거력이나 임상증상을 통해 감별할 수 있고 혈관종의 경우 단순사진이나 MRI상 특징적인 소견을 보인다. 다발성 골수종은 대부분 나이가 많은 환자에서 발생하고 두개골을 침범하는 경우 작은 크기의 경계가 좋은 다발성 골결손을 보인다. 소아에서 전이를 잘하는 악성종양으로는 신경아세포종(neuroblastoma)이 있는데 호발연령이 좀더 어리고 복부 CT검사에서 종괴를 발견할 수 있다.

뼈에서 발생한 비호지킨림프종의 치료는 방사선 치료와 화학요법을 원칙으로 하는데, 본 환자의 경우에는 다발성으로 발생하여 방사선 치료는 하지못하고 화학요법만을 시행하였다.

Hicks등 (2)은 뼈에서 발생한 비호지킨림프종에서 분비되는 IL-1, IL-6, TNF-alpha이 골파괴성 활동(osteoclastic activity)을 높여 골파괴를 촉진시킨다고 보고하였으며, 현재 IL-1, IL-6, TNF-alpha등을 억제하는 약제의 병 진행을 막는 효과에 대한 연구도 이루어 지고 있다. 뼈에서 발생한 비호지킨림프종의 5년 생존율은 48%정도이고 10년 생존율은 33%정도로 다른 뼈에서 발생한 일차성 악성종양보다는 예후가 좋다. Phillips등 (4)의 보고에 의하면 일차성 골림프종 20명중 치유적 치료(curative treatment)를 받은 환자의 50%정도에서 재발하거나 사망하였고, 특히 병적골절이 있던 4명의 환자에서는 모두 방사선 치료를받았고 한 환자는 화학요법까지 병행하였음에도 100% 재발했다고 보고했다.

대개 장골에서 발생하는 전형적인 일차성 골림프종과는 달리, 저자들의 증례에서는 평편 척추를 보이는 등 몸통골격을 주로 침범한 비전형적인 특징을 보여 이에 보고한다.

참 고 문 헌

1. Hicks DG, Gokan T, O'Keefe RJ, et al. Primary lymphoma of bone. *Cancer* 1995;75:973-980
2. Wilson TW, Pugh D.G. Primary reticulum-cell sarcoma of bone, with emphasis on roentgen aspects. *Radiology* 1955;65:343-351
3. Braunstein EM, White SJ. Non-Hodgkin lymphoma of bone. *Radiology* 1980;135:59-63
4. Phillips WC Kattapuram SV, Doseretz DE. et al. Primary lymphoma of bone: relationship of radiographic appearance and prognosis. *Radiology* 1982;144:285-290
5. White LM, Schweitzer ME, Khalili K, howarth DJC, Wunder JS, Bell RS. MR imaging of primary lymphoma of bone: variability of T2-weighted signal intensity. *AJR* 1998;170:1243-1247

J Korean Radiol Soc 2000;42:371- 374

Primary Non-Hodgkin's Bone Lymphoma in a Child : A Case Report[1]

Soo Hyun Chae, M.D., Jin Ok Choi, M.D., Kang Soo Lee, M.D.,
Sung Mi Kim, M.D., Ji Yun Lim, M.D.

[1]*Department of Radiology, Presbyterian Medical Center, Chunju*

Non-Hodgkin's bone lymphoma is rare, accounting for only 3-4% of all primary malignant bone tumors. The femur, tibia and humerus are most frequently affected. Most lesions are located in the medul-lary cavity of the diaphysis, or in the metaphysis adjacent to the diaphysis and the majority of patients are between 20 and 40 years old. Intermittent localized pain, dull and aching, and not relieved by rest, is present in almost all patients. Classically, the lesion begins in the bone marrow as a permeative or moth-eaten lytic process. The treatment of choice for primary non-Hodgkin's bone lymphoma is radiation therapy and adjuvant chemotherapy. The prognosis for this tumor is better than that for the majority of other primary malignant bone tumors, and the five-year survival rate is approximately 48%.

We report a case of primary non-Hodgkin's bone lymphoma in a 9-year-old boy, describing the MR and plain film imaging findings.

Index words : Bone neoplasms
Lymphoma, MR

Address reprint requests to : Soo Hyun Chae, M.D., Department of Radiology, Presbyterian Medical Center,
#300, Jungwhasan-dong Wansan-gu, Chunju, 560-750 Korea.
Tel. 82-652-230-8436,8446 Fax. 82-652-230-8463