

□ 증 례 □

흉벽에 발생한 악성 T 세포 임파종 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 방사선과학교실*, 해부병리학교실**

황의석 · 김형중 · 이종화 · 안철민 · 김성규
이원영 · 김상진* · 최윤정** · 정우희**

= Abstract =

A Case of Malignant T Cell Lymphoma of Chest Wall

Eai Suk Hwang, M.D., Hyung Jung Kim, M.D., Jong Hwa Lee, M.D., Chul Min Ahn, M.D.
Sung Kyu Kim, M.D., Won Young Lee, M.D., Sang Jin Kim, M.D.*
Youn Jung Choi, M.D.** and Woo Hee Jung, M.D.*

Department of Internal Medicine, Radiology* and of Pathology**
College of Medicine Yonsei University, Seoul, Korea

Malignant T cell lymphoma is a morphologically and immunologically distinct subtype of non-Hodgkin's lymphoma. One of the most striking clinical findings is relatively high incidence in males in their twenties or thirties with cervical, supraclavicular and axillary lymphadenopathy (50%), mediastinal mass (50%) or less commonly with extranodal disease. More than 90% of patients present with stage III or IV disease and approximately 60% of patients develop bone marrow infiltration.

Clinical trials are needed to optimize therapeutic strategies, since these tumors have a poor prognosis and need to be treated aggressively.

A 17-year-old male was admitted to the hospital because of chest pain. Chest PA and CT scan revealed massive pleural effusion and soft tissue masses with destructive change of right third and eighth ribs.

Histologic diagnosis of pleura and chest wall mass revealed high grade, pleomorphic T cell type, malignant lymphoma.

Key Words: T cell lymphom, chest wall

서 론

소아 및 청년층에서 흉벽에 발생하는 악성종양은 비교적 드물며, 그 중 Ewing's 육종은 흔하고 전이성암, 다발성 골수종 및 악성임파종은 드문것으로 알려져 있다¹⁾.

악성 T 세포 임파종은 high-grade의 non-Hodgkin's 임파종으로 분류되며 경부, 쇄골상부 및 액와부 임파선 비대로 약 50%, 종격동 종괴로 약 50%에서 나타나고 흉벽 종괴로 나타나는 경우는 드물다²⁾.

저자들은 우측 흉막염을 동반한 흉벽 종괴 환자에서 흉막 및 흉벽 조직 검사상 악성 T 세포 임파종으로 진단된 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 유○진, 17세, 남자.

주 소: 우측 흉통, 호흡 곤란 및 기침.

현병력: 평소 건강하였으나 내원 10일전부터 우측 흉통, 호흡 곤란 및 기침이 발생하였고 내원 당일 우측 흉통이 심해져 본원에 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없었다.

이학적소견 : 내원 당시 혈압은 100/70mmHg였으며, 맥박이 76회/분, 호흡은 20회/분, 체온은 37.2°C이었다. 외관상 급성 병색을 띠었으며, 의식은 명료하였고, 피부발적, 결막출혈 및 공막의 황달은 없었다. 1cm이하의 경부 및 우측 액와 임파절이 촉지 되었으며 흉부 청진상 우폐에서 호흡음이 감소되어 있었다.

검사실소견 : 내원 당시 말초 혈액 검사상 혈색소 15.6 gm/dl, 백혈구 15,100/mm³(중성구 82%, 임파구 16%, 호산구 2%), 혈소판 421,000/mm³이었다. 소변 검사와 혈청 전해질 검사는 정상이었으며 혈청 생화학 검사상 Total protein 6.0 g/dl, Albumin 3.6 g/dl, SGOT 16.0 IU/L, SGPT 13.0 IU/L, Alkaline phosphatase 87.0 IU/L, Total bilirubin 1.8 mg/dl, Uric acid 4.6 mg/dl, Cholesterol 114.0 mg/dl, Urea nitrogen 11.6 mg/dl, Creatinine 0.6 ml/dl, LDH 427.0 IU/L이었다.

객담의 세균 배양 검사 및 항산균 도말 검사 음성이었으며 객담의 세포학적 검사상 악성 세포는 없었다.

흉막 천자 검사상 Protein 3.8 g/dl, RBC 5.100/mm³, WBC 765/mm³(중성구 21%, 단핵구 79%),

LDH 773.0 IU/L, ADA 32.5 U/L, CEA 0.7 ug/L 이었으며 흉막의 조직 생검을 시행하였다.

방사선소견 : 흉부 X-선 소견상 유측에 다량의 흉막 삼출액과 함께 이로 인한 우측 폐 허탈의 소견 및 늑골 파

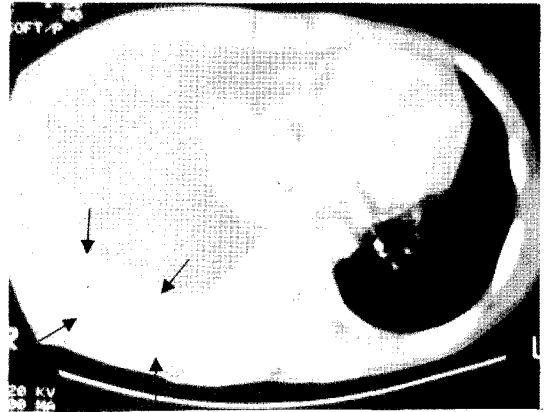


Fig. 2. Chest CT shows massive right pleural effusion with shifting of mediastinum to left side with passive lung atelectasis and soft tissue mass with destructive change of posterolateral part of eight rib.



Fig. 1. Chest PA shows massive right pleural effusion with shifting of mediastinum to left side with passive lung atelectasis on entire right lung.

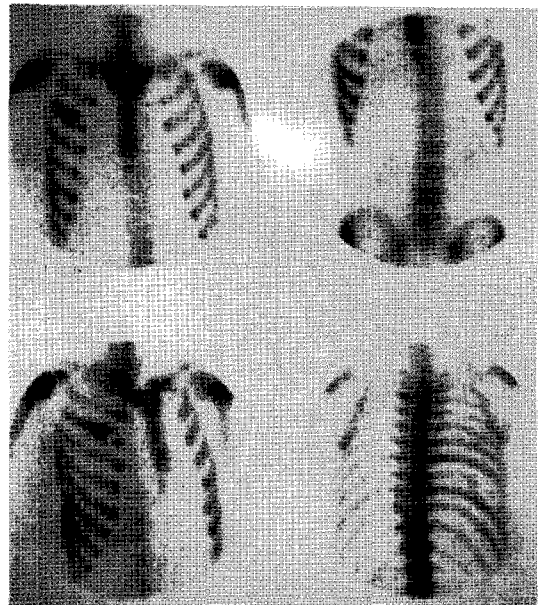


Fig. 3. Whole body bone scan shows increased uptake of radioisotope on anterior portion of right third rib and decreased uptake on posterolateral portion of right eighth rib.

괴 소견이 있었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영상 우측 폐 허탈을 동반한 다량의 우측 흉막 심출액과 늑골 파괴를 동반한 흉벽 연조직의 종괴 형성 소견과 1cm이하의 우측 액와 임파절의 종대가 보였다. 그의 폐 실질내 병변이나 종격동 임파절의 비후는 보이지 않았다(Fig. 2). 복부 초음파 검사는 정상이었으며 전신 골주사 검사상 우측 3번째 및 8번째 늑골에 음영 증가의 이상 소견이 있었다(Fig. 3).

조직 검사 소견 : 흉벽에 발생한 육종 의심하에 조직학적 진단을 위해 늑골을 포함하여 연조직 종양을 제거하여

관찰하였다. 종양은 대부분 미만성으로 침윤된 다양한 크기의 세포로 구성되어 있고 비정형적인 핵을 가지며 종종 핵분열상도 관찰되었다. 사이 사이에 임파 아세포와 증식성 임파구도 관찰되었다(Fig. 4). 면역조직화학 염색상 종양세포는 T세포 표지자인 MT에 강양성 반응을 보여 T세포 표현형의 악성 임파종으로 진단하였다(Fig. 5).

임상경과 : 흉부 삼관술을 포함한 보존적 치료와 조직 검사 후 화학 요법을 권유하였으나 보호자가 거절하고 퇴원하였다.

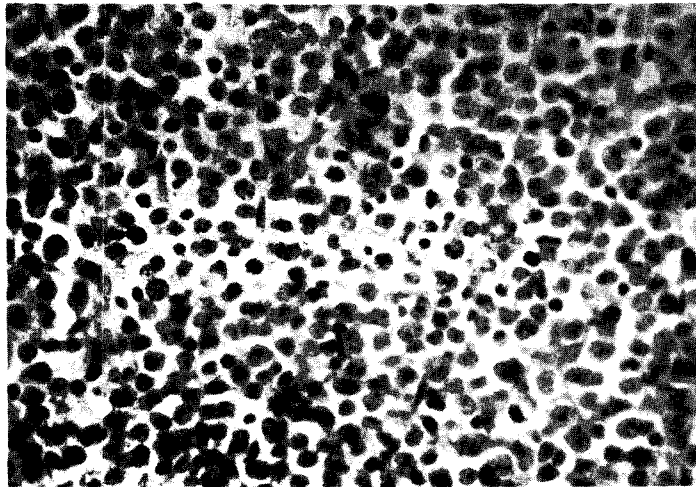


Fig. 4. The mass is composed of predominantly variable sized neoplastic cells with very atypical nuclear configurations.

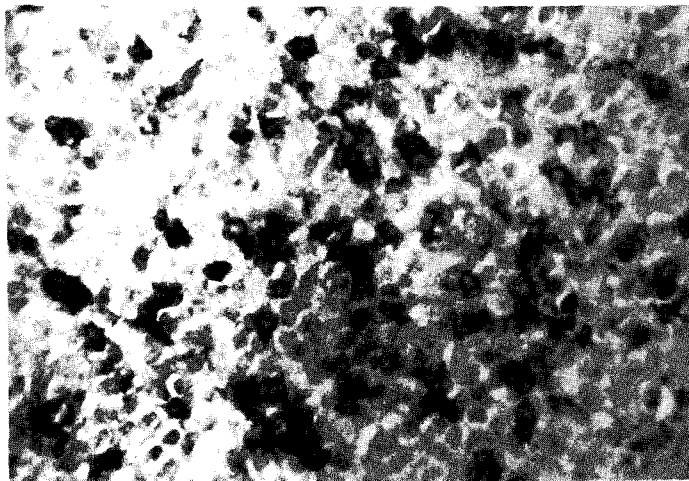


Fig. 5. Most of neoplastic cells react with pan-T-cell markers.

고 찰

늑골 파괴를 동반한 흉벽내 악성 종양으로는 흔히 전이성 암, 다발성 골수종 등을 들수 있으며 Ewing's 육종, 골육종, 연골육종, 섬유육종 및 악성임파종은 드문 것으로 되어 있다. 소아에서는 St. Jude Children's Hospital의 통계를 보면 고형 종양의 1.8%가 흉벽 악성 종양이며 Robert등에 의하면 임상적 및 조직학적으로 감별이 용이하지 않은 Askin's종양 및 Ewing's종양등 malignant small round cell tumor (MSPCT)가 가장 흔하고 골육종, 임파종, 미분화 방추세포육종, 영아 섬유육종등을 기술하였다. 특히 소아에서는 상기 질환들의 강한 침습도와 국소치료에 따르는 기능 장애로 임상적인 관심이 있어 왔다^{1,2)}.

악성 임파종이 흉벽에 발생하는 것은 질환의 발현시 혹은 재발시 초종상으로 나타날 수 있으며 주된 흉곽내 병소로부터 내측 유방 임파절을 통하여 침습되거나 후종격동의 병소로부터 직접 흉추 및 흉벽으로 침습되기도 하며 이런 경우 대체로 흉막염을 동반한다. 흉벽을 침범한 악성 임파종은 대부분 흉곽내에 병소를 동반하나 흉곽내 병소 없이 흉벽에 발생하는 경우는 흔하지 않으며 이런 경우는 주로 non-Hodgkin's 임파종이며 특히 대세포형 임파종이다^{3,4)}.

Working formulation 분류에 의해 high-grade로 분류되는 악성 T 세포형 임파종은 일반적으로 청년층에 호발하고, 임파종의 전신 증상과 경부, 쇄골 상부 및 액와부등의 임파선 비대가 약 50%, 종격동 종괴가 약 50%에서 나타나고, 종격동 종괴는 흔히 전종격동에 발생하고 크기가 10 cm 이상인 경우엔 흉막 삼출액을 동반하는 경우가 많다고 알려져 있다^{5~7,23)}.

악성 T 세포 임파종의 경우 임상증상 발현시 병기가 III기 혹은 IV기인 경우가 많고 골수 침범도 약 60%정도 관찰된다²³⁾.

흉막 삼출은 Hodgkin's 임파종에서 7%, non-Hodgkin's 임파종에서 10% 정도로 동반된다고 하며 본 증례와 같이 흉부내 임파선 비대 없이 흉막 삼출액을 동반하여 흉벽 종괴로 나타나는 경우는 드물다³⁾.

악성 T 세포형 임파종은 광학현미경 소견상 비정형의 핵모양을 하는 다양한 크기의 세포들로 구성되어 있으며

이들 세포들은 cytokeratin, leukocyte common antigen(LCA)을 이용한 면역조직화학검사상 LCA에 양성 반응을 보이고 cytokeratin에 음성 반응을 보이는 소견으로 상피 세포 암을 배제 할 수 있으며 특히 T 및 B cell marker를 이용한 면역조직화학검사를 통하여 T세포 혹은 B세포 임파조임을 구별할 수 있겠다^{8,9)}. 본 증례와 같이 흉막 삼출을 동반하는 경우 삼출액의 면역세포화학검사소견은 임파아구가 많고 immunoperoxidase 염색하에서 IOT6 (CD1) 항체에 양성 반응 보이며 종종 IOT3 (CD3), IOT11 (CD2) 항체에 양성 반응을 보이고 B 세포 표지자엔 음성 반응을 보였다^{12,14~16)}.

본 증례의 경우 흉막 및 흉벽 종괴에서 시행한 조직 검사 소견상 상기 소견에 합당하여 악성 T세포형 임파종으로 진단하였다^{8,9)}.

non-Hodgkin's 임파종은 병기보다는 조직학적 유형에 따라 치료방침과 예후를 결정하는데^{17~20)}. 60년대만 해도 급격히 진행되는 치명적인 질환으로 여겨졌으나 현재는 복합화학요법의 발달로 완치도 가능하게 되었다²¹⁾.

악성 T 세포형 임파종은 high grade의 non-Hodgkin's 임파종으로 간주되며 대부분 치료 경과가 좋지 않고 예후도 나쁜것으로 알려져 있다. 그러나 ProMACE 복합화학요법으로 B 세포형 임파종과 성적이 비슷하다는 보고도 있어²²⁾, 적극적인 항암제 치료를 바탕으로하여 적절한 치료방침의 설정을 위한 꾸준한 임상연구가 있어야 된다고 생각된다.

요 약

저자들은 10일간의 우측 흉통을 주소로 내원한 17세 남자환자에서 흉벽에 발생한 악성 T 세포형 임파종 1예를 경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Alfred P. Fishman: Neoplasms of the pleura, chest wall, and diaphragm, pulmonary diseases and disorders 3:2033,1992
- 2) Robert C. Shamberger, Holcombe E. Grier, Howard J. Weinstein: Chest wall tumors in infancy and childhood. Cancer 63:774, 1989
- 3) Luceil B. North, Herman I. Libshitz, James G.

- Lorigan: Thoracic lymphoma. *Radiologic Clinics of North America* 28:745, 1990
- 4) K Ando, R Motonaga, T Shirakusa, T Eimoto: Malignant lymphoma of the posterior mediastinum with transverse myelopathy. *Thorac. cardiovasc. Surgeon* 37:58, 1989
 - 5) Reddy S, Pelletiere E, Saxena V, Hendrickson FR: Extranodal non-Hodgkin's lymphoma. *Cancer* 46: 1925, 1980
 - 6) DA Nzeh: Atypical intrathoracic manifestation of Burkitt's lymphoma. *Pediatr Radiol* 18:411, 1988
 - 7) Robert C. Kelsey, Alex Saker, Michael Morgan: Cardiac lymphoma in a patient with AIDS. *Ann intern Med* 155:370, 1991
 - 8) Colleen J. Bergin, M. Vincent Healy, Gian Emilio Zincone, Ronald A. Castellino: MR evaluation of chest wall involvement in malignant lymphoma. *J Comput Assist Tomogr* 14:929, 1990
 - 9) Ryuji Shimamura, Hiromi Ishibashi, Eiji Morioka, Takanori Teeshima: Assessment of abdominal involvement of adult T-cell Leukemia/Lymphoma by Ultrasonography: Comparison among for clinical types. *J Clin Ultrasound* 19:458, 1991
 - 10) Ann Marie Lee, Harold P. Katner: AIDS-Related lymphoma diagnosed by flow cytometry of a pleural effusion. *South Med J* 84:1278, 1991
 - 11) Josune Guzman, Klaus J. Bross, Ulrich Costabel: Malignant lymphoma in pleural effusion: An immunocytochemical cell surface analysis. *Diagn Cytopathol* 7:113, 1991
 - 12) Tiny Petrella, Claude Mottot, Françoise Cornier, François Bailly, Jean-François Michillis: Diagnosis of two childhood cases of T lymphoblastic lymphoma by immunocytochemical study of pleural fluid. *Acta Cytol* 34:580, 1990
 - 13) Patricia Fischer, Zlizabeth Nachera, David Y. Mason, Paul D. Sherrington, Christine Hoyle, Frank G.J. Hayhoe, Abraham Karpas: A Ki-1 (CD30)-positive human cell line (Karpas 229) established from a high-grade non-Hodgkin's lymphoma, showing a 2;5 translocation and rearrangement of the T-Cell receptor β -chain gene. *Blood* 72:234, 1988
 - 14) Kyungsae Ha-Kawa, Junichi Hara, Yumura Keiko, Atsushi Muragachi: Kappa-chain gene rearrangement in an apparant T-lineage lymphoma. *J Clin Invest* 78:1439, 1986
 - 15) Jerald F. Wolford, John R. Krause: Posttransplant mediastinal burkitt-like lymphoma. Diagnosis by cytologic and flow cytometric analysis of pleural fluid. *Acta Cytol* 34:261, 1990
 - 16) Joseph D. Rosenblatt, Janis V. Giorgi, David W. Golde: Integrated human T-cell leukemia virus II genome in CD8+ T cells from a patient with atypical hairy cell leukemia: Evidence for distinct T and B cell lymphoproliferative disorders. *Blood* 71: 363, 1988
 - 17) 김귀완, 장영복, 김민철, 손창학: Hodgkin씨병 55예에 대한 임상적 고찰. *대한혈액학회지* 17:35, 1982
 - 18) Carbone P P, Kaplan H S, Musshoff K, Smithers D W, Tubiana M: Report of the committee on hodgkin's disease staging classification. *Cancer Res* 31: 1860, 1971
 - 19) Kaplan H S: On the Natural history, treatment and prognosis of hodgkin's disease. *Harvey lecture ser* 64:1968-1969, pp 215-259, New York Academy Press INC, 1970
 - 20) Aisenberg AC: The staging and treatment of hodgkin's disease. *N Eng J Med* 299:1228, 1978
 - 21) 김홍수, 최창현, 박준구, 원종호, 홍대식, 박희숙: 중등도 이상의 비호지킨씨 임파종의 ProMACE/MOPP 항암요법 후 치료효과. *대한혈액학회지* 26:31, 1991
 - 22) Yi/PI, Coleman M, Salt L, Norton L, Topillow Aa, Adler K, Bernhardt B: Chemotherapy for large lymphoma: A status update. *Semin Oncol* 17:66, 1990
 - 23) Weisenburger DD, Lindner J, Armitage JO: Peripheral T-cell lymphoma: A clinicopathologic study of 42 cases. *Hematol Oncol* 5:175, 1987