

## Burkitt림프종 환아의 증례 보고

홍현진 · 최병재 · 이제호 · 윤정훈\* · 손흥규

연세대학교 치과대학 소아치과학교실, 구강병리학교실\*

### 국문초록

Burkitt림프종은 중앙아프리카 지역의 어린이 악골에서 흔하게 나타나는 악성 종양으로 림프조직으로부터 발생되며 매우 빠른 성장 양상을 보인다. 임상적으로는 3~8세 아동에 주로 호발하며 악골에 발생하는 경우 안면부 종창이 나타날 수 있으며 유치의 비정상적 동요 및 구치부 조기 맹출등이 나타날 수 있다. 방사선 소견으로는 경계가 불규칙한 방사선투과성 병소로 나타나며 조직학적으로는 종양세포들 사이에 대식세포가 분포되어 "starry-sky" appearance의 특징적인 양상이 관찰된다.

본 증례는 좌측 안면부 종창을 동반한 유구치의 심한 동요도를 주소로 내원한 3세 남환아에서 임상 및 방사선 검사와 조직학적 검사를 통해 Burkitt림프종으로 진단하였고 항암 화학요법에 의해 치료중이며 양호한 치료 결과를 얻고 있다.

**주요어** : Burkitt림프종, 안면부 종창, 유치의 비정상적 동요, 화학 요법

### I. 서 론

Burkitt림프종은 림프망상세포로부터 유래되는 악성 종양으로 비호지킨림프종의 하나<sup>1)</sup>로서 1958년부터 1959년 사이에 Burkitt은 중앙아프리카 지역의 어린이 악골에서 많이 발생하는 특유한 조직상을 보이는 악성 림프종을 발표하였다. 그러나 요즘에 와서는 이것이 아프리카 지역 뿐 아니라 한국, 미국 등 기타 지역에 있어서도 똑같은 형태의 조직상을 가진 종양이 발생되는 것으로 알려져 있다<sup>2)</sup>. 이 질환의 원인은 정확히 밝혀져 있지는 않으나 1964년 Epstein 등은 herpes virus를 종양세포에서 배양하여 Burkitt림프종이 Epstein-Barr virus(EBV)에 의해 발생된다는 가설을 제시하였다<sup>2,3)</sup>.

임상적으로는 3세에서 8세의 아동에 호발하며 15세 이상에서는 드물고 여자보다 남자에서 발생빈도가 높다<sup>4)</sup>. 전통적인 임상적 분류로는 크게 아프리카형과 미국형으로 나뉘는데 아프리카형의 50~70%가 악골에 발생하며 미국형은 대개 복부에서 발생하고 악골에서는 18%정도 발생한다<sup>1,5)</sup>. 종양이 급속히 성장하면서 안면부 종창이 나타날 수 있으며 이환된 치아의 동요나 변위가 관찰된다<sup>6)</sup>.

방사선적 소견으로는 초기에 방사선투과성의 병소와 치조백선의 소실, 발생중인 치아의 음화(crypt)의 확장을 관찰할 수 있다. 병소가 진행되면서 불명확한 경계의 방사선투과성 병소가 커지면서 피질골이 팽창되거나 천공될 수 있다<sup>1,6)</sup>.

치과적 소견으로 초기 증상은 유치의 동요와 제1대구치의 조기 맹출이며 치은과 점막의 종창, 궤양 및 괴사등이 관찰되기도 하며 특징적으로 종양 세포가 치수를 침범해 지각 이상과 지각 마비가 올 수도 있다<sup>1,3,7)</sup>.

본 증례는 좌측 안면부 종창을 주소로 내원한 3세 남환아에서 임상 및 방사선 검사와 조직학적 검사를 시행하여 Burkitt림프종으로 진단하였고 소아과에 의뢰하여 항암 화학 요법으로 치료중이며 양호한 결과를 얻고 있다. 이 질환의 발생이 동양인에서는 드물어서 가치있는 증례라 사료되어 이에 보고하는 바이다.

### II. 증례 보고

#### 1. 임상소견

- 성명 : 김 ○ ○
- 연령 및 성별 : 3세 3개월 / 남
- 주소 : 좌측 안면부의 무통성 종창
- 병력 : 환자는 약 1개월 전부터 왼쪽 얼굴이 부어서 볼거리로 생각하여 소아과에 내원 하였다가 종합병원으로 가볼 것을 권유받고 3주 전 개인병원에서 하악 좌측 유구치부위에 절개 및 배농을 시행받고 항생제와 소염제를 복용하였으나 증상이 호전되지 않아서 본원

에 내원하였다.

- **현증** : 촉진시 무통성인 좌측 안면부의 종창을 동반한 하악 좌측 유견치와 제1, 2유구치의 심한 동요와 변위가 관찰되었으나 이들 치아는 모두 타진시 음성반응을 보이고 있었으며 우측 비인두 편도가 커져 있었다 (Fig. 1, 2).

전신적으로는 우측 후방 경추부위에서 림프절이 촉진되었고 수 개월 전부터 간헐적으로 사지에 통증을 느끼고 있었으며 최근 발생한 복부의 심한 통증과 밤에 땀과 열이 나고 있음을 호소하였다.

### 2. 방사선학적 소견

파노라마 사진상에서 하악 좌측 유구치부위에 경계가 불명확한 골흡수 소견과 하악 좌측 제1, 2유구치의 치조백선이 소실되어 있고 하방 영구치배 음와(crypt)의 확장 및 파괴가 보이며 발생중인 하악 좌측 제1대구치 치배가 변위되어 있는 것이 관찰되었다(Fig. 3). 교합면 촬영에서 하악 좌측 유구치부위에 골밀도의 감소와 골막반응이 관찰되었다(Fig. 4). 전산화단층촬영 영상에서 좌측 하악골 구치부위의 골파괴 소견과 그 부위 연조직 종괴가 매우 커져 있고 우측 림프절이 좌측에 비해 현저히

커진 양상이 관찰되었다(Fig. 5, 6).

### 3. 병리조직학적 소견

절개생검을 시행한 결과 악성 미분화성 림프구와 포말성 세포질을 가지는 대식세포가 흩어져 있어 전체적으로는 “starry-sky” appearance가 관찰되어 Burkitt림프종으로 확진 하였다 (Fig. 7).

### 4. 치료 및 경과

소아과에 의뢰하여 화학 요법에 의해 치료받고 있으며 치료 1개월 후 전산화단층촬영 결과 좌측 하악골 부위의 골밀도가 회복되고 연조직 종괴가 사라졌으며 비대해졌던 우측 림프절의 크기가 감소되어 좌,우 동일한 정상적인 연조직 형상이 관찰되었고 구강내에서는 하악 좌측 유견치와 제1, 2유구치의 심한 동요도가 사라졌다(Fig. 8). 치료 3개월 후 파노라마 사진에서는 좌측 하악골의 골소주와 제1, 2유구치의 치조백선이 재생되었고 하방 영구치배도 정상적으로 발육되고 있음이 관찰되었다 (Fig. 9).



Fig. 1. Initial intraoral photograph.



Fig. 2. Initial intraoral photograph.

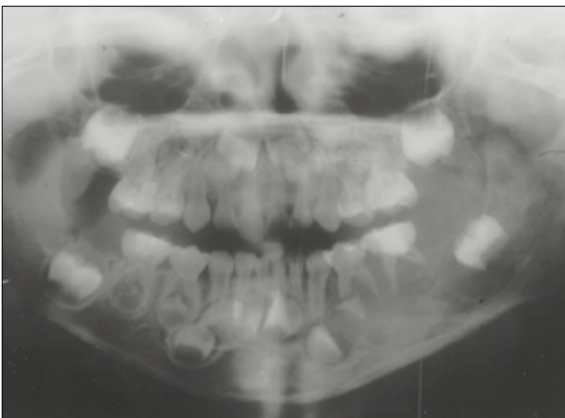


Fig. 3. Initial panoramic radiograph.

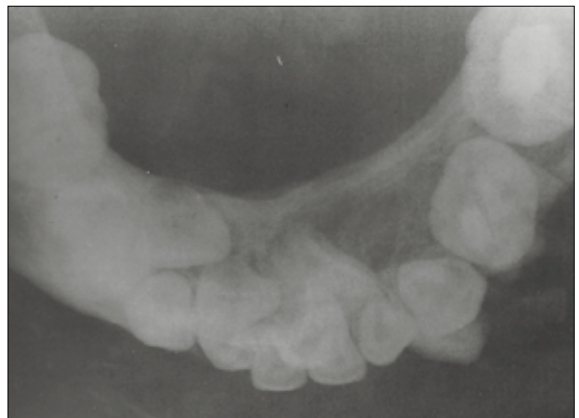


Fig. 4. Initial occlusal radiograph.

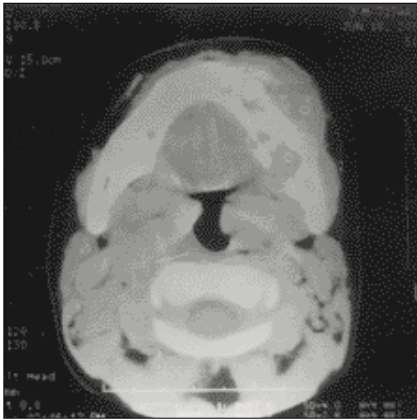


Fig. 5. Initial computerized tomography.

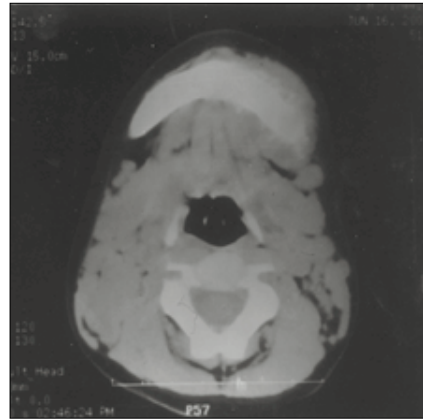


Fig. 6. Initial computerized tomography.

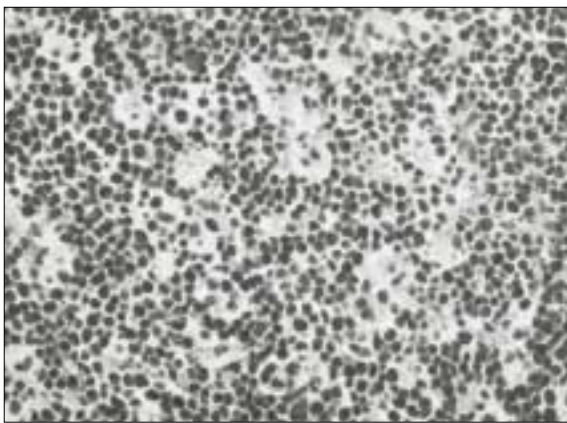


Fig. 7. Histologic view of mass after incisional biopsy.

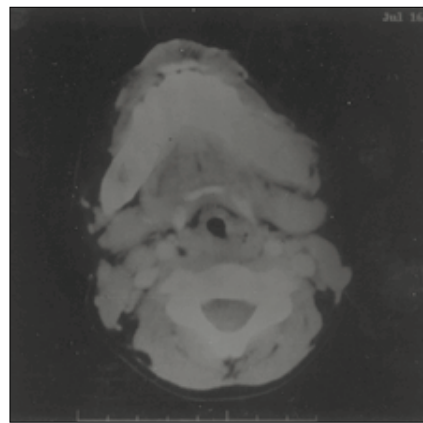


Fig. 8. Computerized tomography after chemotherapy.



Fig. 9. Panoramic radiograph after chemotherapy.

### Ⅲ. 총괄 및 고찰

1958년 Denis Burkitt이 중앙아프리카 지역의 아이들 악골에서 많이 발생하는 특유한 조직상의 악성 림프종을 발표하였고<sup>2)</sup>, 1963년 파리에서 가진 심포지움에서 Burkitt림프종이라 명명되었다<sup>3)</sup>. 1964년 Epstein은 Burkitt림프종이 herpes와 유사한 virus에 의하여 발생된다는 가설을 처음으로 제시하였으나 아직까지 명확히 입증되지는 않았다<sup>3)</sup>. 1978년 Adataia<sup>9)</sup>는 odontogenesis 기간동안에 악골에서 일어나는 변화가 Burkitt

림프종 발생에 영향을 줄 수 있다고 보고하였다. 즉 미분화세포들을 갖는 발육중인 치아기(dental organ)는 치아의 대사를 위해 더 많은 혈액과 림프계통의 요소들을 필요로 하기때문에 순환하는 Burkitt림프종 세포들이 악골 부위에 전이증식하는데 적당한 환경을 제공한다는 것이다. 1987년 Nezh<sup>10)</sup>는 임상적 징후보다 악골의 방사선적 변화가 먼저 나타날 수 있으므로 Burkitt림프종의 진단에 있어서 악골 방사선사진의 중요성을 강조하였다.

Burkitt림프종은 발생연령면에서 3세에서 8세 아동에서 가장 많으며 특히 3세 아동에서 발생한 경우 약 90%이상에서 악골내에 병소가 나타난다<sup>5)</sup>. 악골에서 발생한 경우 남자가 여자보다 2배 정도 높게 나타나며 상악에서 하악보다 많이 발생된다<sup>1,4)</sup>. Burkitt림프종은 현재 3가지 subtype으로 분류되는데 아프리카형(endemic type), 미국형(sporadic type), 후천성 면역결핍상태와 연관된 유형이다. 이러한 임상적 분류는 절대적인 것은 아니며 조직학적으로는 구별하기 어렵지만 역학적이고 생물학적인 특성에서 차이를 보인다. 아프리카형의 경우 5~7세 아동에서 많이 나타나고 특히 Epstein-Barr virus(EBV)와의 연관성이 매우 높아 95%에서 EBV genomes이 나타난다. 미국형의 경우 평균 11세 아동에서 나타나며 대개는 복부에서

발생하나 두경부 영역에서의 발병율은 10%이하이다<sup>11)</sup>. 면역결핍상태와 연관된 유형에서는 최근에 후천성면역결핍증후군(AIDS)과의 연관성이 매우 강한 것으로 보고되는데 특히 미국에서는 AIDS환자에서 Burkitt림프종의 발병율이 일반인들에 비해 1000배 이상 높게 나타난다<sup>3)</sup>. 1993년 Mukerji와 Hilfer<sup>12)</sup>는 Burkitt림프종이 HIV 감염의 초기전조로 나타날 수 있음을 보고하였다.

임상적으로 어린 아동들에서 나타나는 초기증상은 유치의 비정상적 동요와 제1대구치의 조기 맹출이며 치은과 점막의 종창, 궤양 및 괴사등이 동반될 수 있다. 전치부보다는 구치부에서 많이 호발되고 보통은 편측성으로 발생하나 양측성인 경우도 있으며 일반적으로 동통은 심하지 않다. 종양의 성장 속도가 매우 빨라 24시간 내에 2배 크기로 성장하며 부종과 종창이 협측에 나타나 안모의 변형이 생길 수 있고 발생중인 영구치가 조기 맹출되거나 치조골이 파괴되면서 치아는 변위되어 치열의 이상을 초래한다<sup>3,5-7)</sup>. 구강내에서 발생한 Burkitt림프종의 독특한 점은 이들이 치수, 발육중인 치낭, 치주인대등을 포함하는 치아 조직들에 직접 침범하는 것인데 그 후에 지각 이상과 지각 마비등이 나타날 수 있다<sup>1,3,7)</sup>.

악골내 방사선상은 경계가 불명확한 방사선투과성 병소로 나타나 침윤상의 골흡수와 골파괴를 보이고 이환된 치아의 치조백선의 소실과 발생중인 영구치배 음와(crypt)의 확장 및 소실이 특징이며 발생중인 영구치배의 변위가 관찰된다. 또한 골막하신생골의 생성이 질환의 말기에는 드물지 않으며 악골에 대해 90°로 생성되어 "sun-ray appearance"를 보인다고도 한다<sup>3,4,13)</sup>.

악성 림프종을 구분하는 것으로 Rappaport의 분류가 많이 사용되는데 Burkitt림프종은 비호지킨림프종의 하나로 세포학적으로 미분화된 형태로 분류되며 이 세포들은 크기와 형태가 균일한 악성 림프구들이며 그 사이에 포말성 세포질을 가지는 큰 대식세포가 흩어져 있어서 "starry-sky" appearance를 보인다<sup>2,4,13)</sup>. 이런 양상은 아동이나 성인에서 급속히 증식하는 림프종에서 나타날 수 있고 Burkitt림프종은 B-cell marker에 강한 양성반응을 보이지만 T-cell marker에는 음성반응을 보여 B-cell 기원의 종양으로 생각한다.

Burkitt림프종은 매우 빠르게 증식하여 적절한 치료가 이루어지지 않으면 생존기간이 6개월을 넘지 못하므로 조기 진단이 매우 중요하다<sup>7,11)</sup>. 아동들에서 나타나는 구강내 질환의 임상적인 양상이 서로 비슷하고 대개는 악성을 의심하는 경우가 드물어서 osteomyelitis등의 질환으로 오인하는 경우가 있으므로 다른 질환들과의 감별진단을 위해 처음에 주의깊은 절개생검을 시행하는 것이 적절한 치료가 이루어지기 위해 필요하다<sup>6,14)</sup>. Burkitt림프종의 치료는 방사선 치료보다 화학 요법이 추천되고 있으며 화학 요법만으로도 치료율이 80~90%에 이르고 있으며 국소적으로 재발을 일으키는 경우가 30%정도로 화학 요법에 대한 반응이 매우 좋고 환자가 어린 경우에는 예후가 좋은 것으로 알려져 있다<sup>3,15)</sup>. 외과적 수술은 초기에 정확한 진단을

위한 생검을 실시하는 것 외에는 금기이며 성공적으로 화학요법에 의해 치료된 후에는 이전에 병소에 이환되어 있던 치아 조직들은 정상적으로 회복될 수 있다<sup>7,15)</sup>.

#### Ⅳ. 요 약

연세대학교 치과병원 소아치과에 내원하여 Burkitt림프종으로 진단받은 환아에서 임상 및 방사선검사와 조직학적 검사 결과, 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 미분화 림프망상세포로 이루어진 악성 종양으로 빠르게 증식하여 치조골 파괴를 보였다.
2. 특징적인 치과소견으로 골용해성 병소, 치조백선의 소실, 발생중인 영구치배 음와(crypt)의 확장 및 소실, 영구치배의 변위, 유치의 비정상적 동요 및 치은과 점막의 무통성 종창과 안면부 종창이 관찰되었다.

#### 참고문헌

1. 대한구강악안면방사선학회편 : 구강악안면방사선학. 이우문화사 2판:367-368, 1996.
2. 임창윤 : 원색도보구강병리학. 고려의학사:382-384, 1992.
3. Shapira J, Peylan-Ramu N : Burkitt's lymphoma. Oral Oncol 34:15-23, 1998.
4. 최승규 : 하악골에 발생한 Buekitt림프종에 관한 연구. 대한치과의사협회지 22:973-978, 1984.
5. Brad WN, Douglas DD, Carl HA, Jerry EB : Oral & Maxillofacial pathology. Philadelphia, W.B. Saunders:436-437, 1995.
6. Eversole LR : Clinical outline of oral pathology, ed 3. Philadelphia, Lea & Febiger :279-280, 1992.
7. Tsui SHC, Wong MH, Lam WY : Burkitt's lymphoma presenting as mandibular swelling - report of a case and review of publication. Br J Oral Maxillofac Surg 38:8-11, 2000.
8. Adatia AK : Burkitt's tumor in the jaws. Br Dent J 20:315-326, 1966.
9. Adatia AK : Significance of jaw lesions in Burkitt's lymphoma. Br Dent J 145:263-266, 1978.
10. Nezh DA : Importance of the jaw radiograph in diagnosis of Burkitt's lymphoma. Clin Radiol 38:519-522, 1987.
11. Lund DI, Rodd H, Craig GT : Burkitt's lymphoma presenting with jaw lesions in a young white girl. Br J Oral Maxillofac Surgery 35:438-441, 1997.
12. Mukerji PK, Hilfer CL : Burkitt's lymphoma with

- mandible, intra-abdominal and renal involvement - initial presentation of HIV infection in a 4-year old child. *Pediatr Radiol* 23:76-77, 1993.
13. Tomomi H, Yukinori K, Hideaki S, et al. : Burkitt's lymphoma involving the mandible - Report of a case and review of Japanese cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 85(2):216-220, 1998.
  14. Cansu A, Sedat C, Dilek E, Tulin O : Mandibular soft tissue mass presenting of Burkitt's lymphoma. *J Clin Pediatr Dent* 21(4):333-335, 1997.
  15. Miron I, Frappaz D, Brunat-Mentigny M, et al. : Initial management of advanced of Burkitt's lymphoma in children. *Pediatr Hematol Oncol* 14:555-561, 1997.

Abstract

DEPARTMENT OF ORAL PATHOLOGY, CASE REPORT OF BURKITT' S LYMPHOMA

Hyun-Jin Hong, D.D.S., Byung-Jai Choi, D.D.S., Ph.D., Jai-Ho Lee, D.D.S., Ph.D.,  
Jung-Hun Yun, D.D.S., Ph.D.\*, Heung-Kyu Son, D.D.S., Ph.D.

Department of Pediatric Dentistry, Department of Oral Pathology,  
College of Dentistry, Yonsei University

Burkitt's lymphoma is a malignant tumor that commonly occurs in the jaws of children of Central Africa. It originates from the lymphatic tissue, and it shows rapid growth. Clinically, it is commonly found in children between age of 3 and 8. When it is found in the jaw, facial swelling, mobility of deciduous teeth, and early eruption of posterior teeth can also be found. Upon radiographic examination, radiolucent lesions with irregular border can be observed. Histologically, macrophage can be seen among tumor cells, and this special pattern is called "starry-sky" appearance.

In this case, 3 year-old male patient came to our hospital with left facial swelling and severe mobility of deciduous molars. He was diagnosed as Burkitt's lymphoma based on clinical, radiographic, and histologic examination. He is being treated with chemotherapy and progress seems promising.

**Key words** : Burkitt's lymphoma, Facial swelling, Abnormal tooth mobility, Chemotherapy