

하악골에 발생한 Burkitt 림프종

전북대학교 치과대학 구강악안면방사선학교실 및 구강생체과학연구소
송행은 · 하쌍용 · 김경아 · 고광준

A case of Burkitt's lymphoma in the mandible

Haeng-Eun Song, Ssang-Yong Ha, Kyung-A Kim, Kwang-Joon Koh

Department of Oral & Maxillofacial Radiology, School of Dentistry, and Institute of Oral Bio Science, Chonbuk National University

ABSTRACT

Burkitt's lymphoma is a type of non-Hodgkin's lymphoma occurring predominantly in children. In some cases, the first manifest site is the jaw, and the disease may be misdiagnosed as an infectious disease. A case of a 12-year-old boy with a painful swelling on the right retromolar triangle area is presented. At the time of the first visit, it was misdiagnosed as an osteomyelitis. Included are several characteristics and differential diagnosis of this disease. (*Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2003; 33 : 121-5)

KEY WORDS : Burkitt's lymphoma; mandible

Burkitt 림프종은 non-Hodgkin 림프종의 하나로서 림프망상세포에서 기원하는 악성종양이다.¹ non-Hodgkin 림프종은 발병원인, 생물학적 성상, 병리조직학적 특징 및 임상소견 등이 매우 다양한 양상을 보인다.²

Burkitt이 처음 아프리카 소아의 악골에 발생한 육종을 보고하였으며³ O'Coner와 Davies⁴는 이 육종이 악성 림프종의 일종임을 확인하였다. 이후 Burkitt 림프종은 미국을 포함한 여러 나라에서도 발생한 것으로 보고되었다.^{5,6} 이 질환은 non-Hodgkin 림프종 중 6% 정도를 차지하며 특히 어린이에게 호발하고 미분화된 B 림프구의 외방결절성 악성종양으로서 예후는 병소의 병기에 크게 의존한다.⁷ 일부 증례에서는 Burkitt 림프종의 첫 징후가 악골에서 나타나며 증후는 감염과 유사하여 오진하기 쉽다.⁸ Burkitt 림프종은 방사선사진에서 경계가 불명확한 방사선투과상을 보이며 이환된 치아의 치조백선의 소실, 발육중인 계승영구치 음와벽의 파괴, 연조직 종괴 등이 관찰된다.⁹

본 증례는 우측 하안면부에 발생한 Burkitt 림프종으로서 악골내의 골용해성 병소, 특히 골수염과의 감별진단에 도움을 줄 수 있을 것으로 사료되어 이를 보고하는 바이다.

증례 보고

1. 임상 소견

12세 남아가 우측 하안면부의 동통성 부종을 주소로 개원치과에 내원하여 골수염으로 치료를 받았으나 호전되지 않아 전북대학교치과병원에 의뢰되었다. 환자는 3개월 전부터 우측 하악 부위의 동통을 호소하였으며 2개월 전에 개인치과에 내원하여 절개 및 배농을 시행한 바 있었다. 구외소견으로는 우측 하안면부의 부종으로 인하여 비대칭적인 안모를 보였으며 주소 부위가 붉은 빛의 색조변화를 보였다. 구내소견으로는 우측 후방 전정 부위에 부종이 관찰되었고 이전에 절개 및 배농을 시행한 부위가 거의 폐쇄된 상태였다. 또한 치아 동요도와 타진 검사시 하악 우측 제1대구치와 유구치에서 모두 양성반응을 보였다.

2. 진단영상 소견

파노라마방사선사진에서 하악 우측 제1소구치 부위부터 하악지에 이르는 경계가 불명확한 방사선투과상이 관찰되었다. 또한 발육중인 하악 우측 제3대구치 치관을 둘러싸는 낭포가 확장되었다(Fig. 1). 치근단방사선사진에서 우측 하악 구치부의 방사선투과성이 증가되었으며 전반적으로 골소주의 형태가 희미하였다. 또한 맹출된 하악 우측 제1대구치의 치조백선이 소실되었고 제2소구치 치근의 치주

접수일 : 2002년 12월 27일; 심사일 : 2002년 12월 30일; 채택일 : 2003년 2월 17일
Correspondence to : Prof. Kwang-Joon Koh
Department of Oral and Maxillofacial Radiology, School of Dentistry, 634-18, Keum-Am Dong, Duk-Jin Gu, Chon-Ju, Chonbuk, 561-712, South Korea
Tel) 82-63-250-2063, Fax) 82-63-250-2081, E-mail) radkoh@moak.chonbuk.ac.kr



Fig. 1. Panoramic view shows an ill-defined radiolucency from the right mandibular 1st premolar to the ramus, and the widening of the dental follicle of the erupting mandibular 3rd molar.



Fig. 2. Periapical radiograph shows an increased radiolucency on the right mandibular posterior area with indistinct trabecular pattern, the loss of lamina dura of the right mandibular 1st molar, the widening of the periodontal space of the 2nd premolar, and the destruction of the dental crypt of the erupting 2nd molar.

인대강의 확대와 맹출중인 제2대구치를 둘러싼 음와벽이 파괴되었다 (Fig. 2). 전산화단층사진에서 종괴가 우측 하악의 내측과 후방 부위에 위치하였으며 종괴로 인하여 전방의 안모가 비대칭적인 외형을 보였다. 또한 우측의 부인두강, 이하선간극, 악하선간극이 종괴에 의해 크기가 작아져 있으며 우측의 흉쇄유돌근의 형태가 변형되어 있었다 (Fig. 3). 조영증강상에서 종괴의 주변 부위가 불균질하게 조영증강되었으며 외측으로 종괴의 경계는 불규칙하였다 (Fig. 4). 종괴가 하악지를 둘러싸고 있었으며 교근과 내측익돌근, 인두강의 우측 부위가 종괴에 의해 변위되었고 우측 하악지의 내측에서 골의 연속성이 단절되었다 (Fig. 5). 하악골 부위의 초음파상에서 우측 악하 부위에 4.3×3cm의 경계가 불명확한 불균질의 저에코성 병변이 관찰되었으나 저에코성인 액화성 농의 소견과는 다르게 관찰되었다 (Fig. 6).

^{99m}Tc-MDP를 이용한 골스캔상에서 방사성동위원소의



Fig. 3. Axial CT scan shows the soft tissue mass on the posterior mandible, the decreased size of the sublingual space due to the large mass and deviation of the right sternocleidomastoid muscle posteriorly.

Fig. 4. Axial contrast enhanced CT scan shows heterogeneous peripheral enhancement of the soft tissue mass.

Fig. 5. Axial contrast enhanced CT scan shows the deviation of the parapharyngeal space, destruction of the cortex of the right mandibular ramus on the medial side.

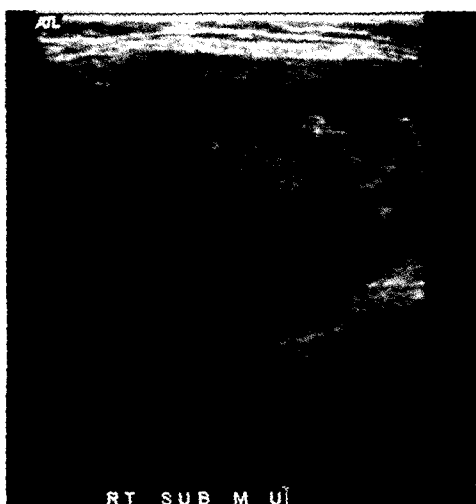


Fig. 6. Ultrasongram shows a 4.3 x 3 cm sized mass with heterogeneous decreased signal intensity on the right submandibular area.

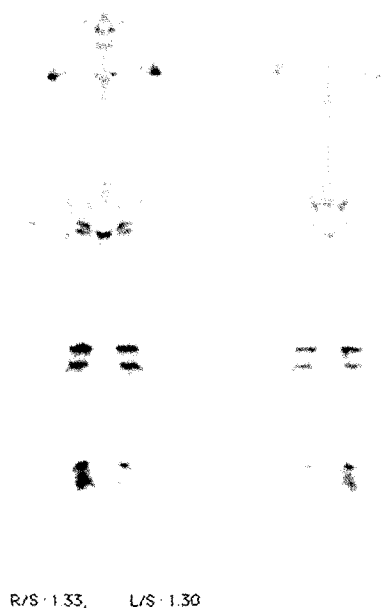


Fig. 7. ^{99m}Tc bone scan shows the slight decreased uptake of radioisotope on the posterior mandible, and increased uptake of radioisotope on the right wrist and ankle.

집적이 하악 우측 후방 부위에서 국소적으로 감소된 소견이 관찰되었다. 한편 우측 손목 및 발목 부위에서 방사성 동위원소의 집적이 증가된 소견이 관찰되어 이 부위로의 전이 병소가 의심되었다(Fig. 7).

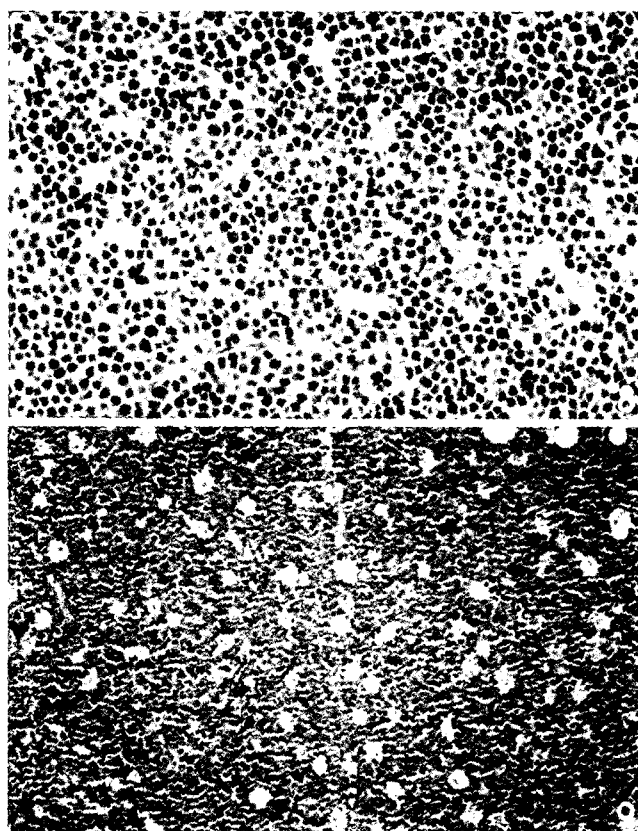


Fig. 8. Microscopic finding shows the closely packed lymphoid cells (H&E stain, x 100).

Fig. 9. Microscopic finding shows the macrophages scattered throughout the closely packed lymphoid cells, producing the characteristic "starry-sky" pattern (H&E stain, x 250).

3. 병리조직학적 소견

현미경적 소견에서 점막의 하방 부위에 염증세포들이 뭉뚱하게 채워져 있는 양상이 보였고 부분적으로 소강 형태의 파골세포가 관찰되었으며 그 주변부로 원형의 림프구들이 치밀하게 채워져 있었다. 이는 Burkitt 림프종의 특징인 'starry-sky appearance'의 전형적인 양상이었다. 고배율소견에서 원형의 림프구가 자세히 관찰되었으며 림프구 내의 핵이 분리되지 않고 원형의 모습을 보였다(Figs. 8, 9).

이상의 소견을 종합하여 본 증례는 하악에 발생한 Burkitt 림프종으로 최종진단하였다.

고 찰

1958년 Burkitt³⁾이 우간다 소아의 악골에서 발생한 육종을 처음 보고한 이래 O'Coner와 Davies⁴⁾는 이 육종이 임상소견, 병리조직학적 소견 등을 통해 악성 림프종의 일종임을 확인하였다.

Burkitt 림프종의 발생원인은 현재까지 확실하게 규명된

바는 없으나 Boraz¹는 발생지역의 환경요인인 기후, 고도, 습도 등이 영향을 미친다고 하였고 Epstein 등¹⁰은 Burkitt 림프종의 종양세포 내에서 Epstein-Barr virus를 발견하여 이것이 이 종양의 발생에 관여한다고 보고하였다. 본 증례에서도 Epstein-Barr virus가 검출되었다. 또한 Burkitt 림프종은 세포유전학적 연구에서 8번과 14번 염색체의 long arm이 전위되어 있는 것이 보고된 바 있다.^{7,9}

Burkitt 림프종이 보고된 초기에는 적도 부근의 아프리카 어린이에게서 많이 발생하는 풍토병이라 생각하였으나 근래에는 아프리카 이외 지역 어린이에게서도 발생한다고 보고되고 있다.²

이 질환은 임상양상에 따라 중앙아프리카의 어린이에게서 발생하는 아프리카형과 북미, 남미, 유럽, 아시아 지역 등에서 발생하는 아메리카형, 최근에는 AIDS와 관련된 유형으로 분류되고 있다.^{3,11} 이러한 분류는 병리조직학적으로는 유사한 소견을 보이나 임상적으로는 상이한 소견을 보이기 때문이다.² 아프리카형은 평균 호발연령이 9.1세이며 젊은 환자의 경우 림프계 외 특히 골수와 뇌막에 전이가 잘 되고 악골에 호발하며 아메리카형은 평균 호발연령이 12.2세이고 특히 복부에 잘 이환되며 상대적으로 악골에는 덜 이환된다.¹ 이는 심한 복수와 복막의 부종과 같은 복부증상을 나타내며 피부, 골, 말초림프절에 침범되는 빈도는 적지만 아프리카형처럼 중추신경계의 침범증상을 나타내기도 하고 하지의 양측마비(paraplegia)와 도한(night sweat)의 증상이 있을 수 있다.¹² 악골에 이환될 경우 치통이나 치아의 동요가 야기되고 치아의 변위가 야기되며 구강 내, 외의 부종과 구강 주위의 마비를 수반한다.^{3,11,13} 하악골에 이환된 본 증례에서도 우측 하안면 부위의 동통성 부종과 이환부 치아의 동요 그리고 타진반응에 양성 소견을 보였다.

악골에 이환된 경우 방사선사진에서 불규칙한 골파괴상이 관찰되고 전반적인 치조백선의 소실을 보이며 계승영구치 음와벽의 파괴가 관찰된다.^{9,14} 전산화단층사진상에서 안면부의 부종이 인두근육과 동등한 감쇄영역을 가지며⁸ 자기공명영상에서 림프종에 의한 종괴는 T1 강조영상에서 근육과 동일한 신호강도를 보이고 T2 강조영상에서는 일반적으로 근육보다 더 높은 신호강도를 보인다.¹⁵

본 증례와 방사선학적으로 감별진단해야 할 질환에는 골수염과 Langerhans 세포조직구증 및 다른 악성질환 등이 있다.

방사선사진에서 골수염은 초기에는 골용해성 병소로서 경계가 불명확한 미만성인 골파괴상을 보인다. 본 증례는 골수염이라는 진단하에 치료를 받은 병력이 있었다. 골수염의 경우에는 실활치나 감염된 치아와 같은 감염요소를 가지고 있고 그러한 병인요소로 인한 증상이 나타날 수 있다. 또한 치성감염의 경우 항생제에 의한 반응이 나타나는데 본 증례에서는 치성감염의 원인을 찾을 수 없었으며

항생제 치료시 호전된 양상이 없었다. Langerhas 세포조직구증은 상악보다는 하악에서 호발하고 전치부보다는 구치부에서 호발하며 악골 내에서 발생한 경우에는 주로 하악지에서 많이 관찰된다. 일반적으로 치조백선을 포함하여 치아주위의 골을 파괴시키며 그 결과 치아가 공간에 떠 있는 것처럼 부유양상을 보이기도 한다. 본 증례에서도 환자의 연령이나 발생 부위, 골파괴 양상 등이 유사하나 Langerhas 세포조직구증의 경우, 골파괴에 의한 방사선투과성 병소의 경계는 비교적 명확한 경우에서 명확한 경우까지 다양하고 병소의 변연부에 과골성 골의 형성이 없어 구멍뚫린 모양으로 국소적으로 골파괴가 관찰된다. 치아에 이환된 경우 치근의 중간 부위에서 원형의 골흡수가 나타나기도 한다. 본 증례에서는 치근흡수는 관찰되지 않았고 병소의 경계가 불명확하였으며 광범위하게 미만성의 골파괴 상을 보였다. 일반적으로 편평세포암종은 50세 이후 남성에서 호발하며 구강 내의 연조직에서 발생하여 악골로 침범할 경우 치주염과 유사한 소견을 보인다. 일반적으로 침윤성 골파괴를 일으키므로 병소의 경계가 불명확하며 병소가 빠르게 성장하므로 인접치아를 변위시키지 않고 부유된 양상을 보인다. 이는 악골 내에서 나타나는 다른 암종의 경우에서도 유사한 방사선사진상을 보인다. 따라서 본 증례에서도 원발성 악성종양과 전이된 악성종양 간의 감별을 위하여 환자의 병력과 임상소견 및 생검 등의 보조적인 진단을 통하여 최종진단하였다.

Burkitt 림프종의 치료계획 시에는 이 질환의 병기보다 조직학적 아형에 더 영향을 받기 때문에 병리조직학적 소견이 중요하게 생각되고 있다. 그러나 기본적인 세포유형은 동근 림프구들이 존재하며 특징적인 소견으로 'starry-sky' pattern, 즉 대식세포가 세포형 잔재물을 대식작용함으로써 공포(vacuole)가 존재하게 되고 이러한 공포 사이로 림프구가 치밀하게 차있는 형태를 보이고 있다.^{9,12} 본 증례에서도 이와 유사한 병리조직학적 소견을 보여 Burkitt 림프종으로 진단하였다. 병리조직학적 분류에서는 Rappaport 분류법으로 단순히 잠재성을 지닌 결절성과 공격적인 성향을 보이는 미만성으로 분류한 바 있다.¹⁶ 그러나 이 분류법은 지나치게 단순화시킨 경향을 보여 작업공식화(working formulation)라고 불리는 새로운 분류법이 제안되었다.⁷ 이는 1982년에 처음 통합되었다가 다시금 1990년에 조정되어 지금까지 사용되고 있다. 작업공식화는 자연력에 따라 저급, 중간급, 고급으로 분류되었으며 저급의 경우 임상적으로는 잠재적인 특징을 지니고 치료에 의해 종양의 자연력이 크게 변화하지 않는다고 보고되고 있다. 한편 중간급과 고급은 매우 짧은 생존기간을 가지고 있다.

Burkitt 림프종의 치료는 주로 화학요법이 이용되며 방사선치료는 Burkitt 림프종의 일차적인 치료법으로서의 역할은 적지만 공격적인 병기의 환자에서 유용하게 실시되고 있다.^{7,11} 항암제로는 일반적으로 cyclophosphamide, vincri-

stine 등을 이용하는데 치료시작 후 2주 내에 충만한 종양이 정상체적으로 관찰될 정도로 반응이 좋은 것으로 보고되고 있다.⁷ 본 증례에서도 daunorubicin, cyclophosphamide, vincristine, methotrexate 등을 이용한 화학요법을 시행하였으며 1차 시행 후에 환자 안면부의 부종이 완화되어 정상적인 안모의 모습을 보였다.

그러나 Burkitt 림프종의 화학요법에 대한 반응은 탁월하지만 재발율이 높고 새로운 부위에 병소가 발견됨으로써 5년 생존율은 30% 이하인 것으로 보고되고 있다.¹⁰ 특히 골수나 중추신경계에 이환 될 경우의 예후는 더욱 좋지 않은 것으로 알려져 있다.^{2,8,17} 본 증례에서도 우측 손목과 발목 부위에 이환된 소견이 관찰되었다.

본 증례는 악골 내에서 발생하는 골용해성 병소인 골수염 및 악성질환과의 감별이 중요하다고 생각되며, 특히 치성감염과 관련된 골수염과의 감별이 중요한 증례로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Boraz RA. American Burkitt's lymphoma: report of a case with involvement of the jaws. *Pediatr Dent* 1983; 5 : 273-5.
2. Svoboda WE, Aaron GR, Albano EA. North American Burkitt's lymphoma presenting with intraoral symptoms. *Pediatr Dent* 1991; 13 : 52-8.
3. Burkitt D. A sarcoma involving the jaw in African children. *Br J Surg* 1958; 46 : 218-23.
4. O'Connor GT, Davies JNP. Malignant tumors in African children with special reference to malignant lymphoma. *J Pediatr* 1960; 56 : 526.
5. Davies JNP, Elmes S, Hutt MSR, Mtimavalge LAR, Owor R, Shaper L. Cancer in an African Community, 1897-1956 : An analysis of the records of Mengo Hospital, Kampala, Uganda. *Brit Med J* 1964; 1 : 259-64.
6. Alexandra M. Small noncleaved follicular center cell (Fcc) lymphoma : Burkitt and non-Burkitt variant in the United States. *Cancer* 1983; 52 : 1073.
7. Isselbacher, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, Kasper DL. Harrison's principles of internal medicine. 13th ed, Korean language edition, Seoul : Jung-Dam Publishing Co; 1997. p.1919-27.
8. Alpaslan C, Cetiner S, Emek D, Oygur T. Mandibular soft tissue mass as the initial presentation of Burkitt's lymphoma. *J Clin Pediatr Dent* 1997; 21 : 333-5.
9. Hupp JR, Collins FJ, Ross A, Myall RW. A review of Burkitt's lymphoma. Importance of radiographic diagnosis. *J Maxillofac Surg* 1982; 10 : 240-5.
10. Epstein MA, Achong BG, Barr YM. Virus particles in cultured lymphoblasts from Burkitt's lymphoma. *Lancet* 1964; 1 : 702-3.
11. Tsui SH, Wong MH, Lam WY. Burkitt's lymphoma presenting as mandibular swelling-report of a case and review of publications. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2000; 38 : 8-11.
12. Yusuf H. Burkitt's lymphoma. *J Oral Surg* 1981; 39 : 772-5.
13. Ardekian L, Peleg M, Samet N, Givol N, Taicher S. Burkitt's lymphoma mimicking an acute dentoalveolar abscess. *J Endod* 1996; 22 : 697-8.
14. 이병도. 성인에 발생된 Burkitt 임파종 1예. *대한구강악안면방사선학회지* 1993; 23 : 173-9.
15. Som PM, Curtin HD. Head and Neck imaging. 3rd ed. St. Louis: Mosby, Inc; 1996. p.604-5.
16. Rappaport H. Tumors of the hematopoietic system. In: Atlas of tumor pathology. Fascicle 8. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1966.
17. Banks PM, Arseneau JC, Gralnick HR, Canellos GP, DeVita VT Jr, Berard CW. American Burkitt's lymphoma: a clinicopathologic study of 30 cases. II. Pathologic correlations. *Am J Med* 1975; 58 : 322-9.