

턱밑샘에 발생한 악성 림프종의 치험례

배충상 · 이내호 · 양경무

전북대학교 의과대학 성형외과학교실

The Case Report of Malignant Lymphoma on the Submandibular Gland

Chung Sang Bae, M.D., Nae Ho Lee, M.D.,
Kyung Moo Yang, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Medical
School, Chonbuk National University, Jeollabuk-do, Korea

Purpose: Extranodal marginal zone B cell lymphoma of MALT type represents approximately 8% of non-Hodgkin's lymphomas and this lymphoma is present in extranodal sites. Although the presentation of this lymphoma in stomach is usually associated with *H. pylori* infection in 95% of cases, MALT lymphoma found in soft tissue has been reported very rarely in the field of plastic surgery. We report a case of MALT lymphoma in the submandibular gland without any involvement of other organs such as the stomach.

Methods: A 49-year-old man complained of a huge neck mass sized about 10 × 12 cm. It started about 2 years ago and grew rapidly for the late 6 months. It was of hard nature with erythematous skin overlying it. Under the diagnosis of possible malignant lymphoma or sarcoma, radical resection was performed and the defect was reconstructed using transverse rectus abdominis musculocutaneous free flap.

Results: The mass was well demarcated from the normal tissue, 11 × 10.5 × 10 cm in size and whitish-gray color. Immunohistochemical analysis demonstrated that the tumor cells were LCA(+), CD20(+), CD3(-) and CD5(-). The tumor was diagnosed as extranodal marginal zone B cell lymphoma. The patient was treated with prophylactic radiation therapy after surgery, there was no complication for 1 year.

Conclusion: We reported that very rare form of MALT lymphoma in 49-year-old male patient was expe-

rienced with clinical characteristics, histologic features and references.

Key Words: Mucosa associated lymphoid tissue(MALT) lymphoma, Submandibular gland

I. 서 론

비호지킨 림프종(non-Hodgkin lymphoma) 중 약 8%을 차지하는 extranodal marginal zone B cell lymphoma of MALT type(MALT lymphoma)은 주로 림프절 외 장기에 발생하는 악성 림프종이다. MALT 림프종은 호흡소화관, 폐, 입인두, 유방, 눈물샘, 침샘과 비노생식계통에서 다발성으로 발생할 수 있다. MALT 림프종의 발생에 대한 일관된 형태는 만성적 항원 자극 때문이며, *Helicobacter pylori*와 위(stomach)의 MALT 림프종과의 관계가 MALT 림프종의 발생기전을 설명해주는 가장 좋은 예다.¹

침샘(salivary gland)의 MALT 림프종은 50세 이상의 성인에서 우세하며, 특히 여성에서의 높은 유병률을 보여 준다.² 대부분의 환자들은 자가면역질환(autoimmune disease), 특히 쇼그렌 증후군(Sjogren's syndrome)과 연관된 근상피 타액선염(myoepithelial sialadenitis, MESA)의 과거력을 가지고 있다. 침샘의 MALT 림프종은 무통성 종괴로 대부분에서 국한된 병소를 지니고 있다.

저자는 49세 남자의 턱밑샘(submandibular gland)에서 발생한 MALT 림프종을 경험하였으며 이는 매우 드문 증례로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 49세 남성으로 6개월 전부터 매우 빠르게 커지는 우측 경부 종괴로 내원하였다. 처음 발병은 약 2년 전에 3 × 2 cm 정도로 작은 병소였으며 자연적으로 없어졌다. 특이할 만한 병력은 없었고 열감이나 체중감소, 그리고 야간발한 등의 전신적인 증상도 없었다.

이학적 검사 상 오른쪽에 국한된 10 × 12 cm의 종괴가 발견되었으며 압통을 동반하지 않고, 발적을 보이며, 고정되어 있고, 주변과의 경계가 비교적 명확하며, 단단한

Received December 13, 2006

Revised January 16, 2007

Address Correspondence : Kyung Moo Yang, M.D., Department of Plastic and Reconstruction Surgery, Chonbuk National University Hospital, 634-18, Geumam-dong, Deokjin-gu, Jeonju, Jeollabuk-do 561-712, Korea. Tel: (063) 250-1867 / Fax: (063) 250-1866 / E-mail: maiyang@chonbuk.ac.kr

* 본 논문은 2006년 제 60차 대한성형외과학회 춘계학술대회에서 구연 발표되었음.



Fig. 1. Preoperative views of a 49-year-old man with huge mass on right neck.



Fig. 2. Preoperative MRI, 8 × 8 × 9 cm sized huge soft tissue mass with homogeneous enhancement, extending from outer surface to inner surface of mandible of the right side.

소견을 보였다. 피부에 궤양이나 괴사된 소견은 없었다 (Fig. 1).

자기공명영상에서 균등한 조영증가로 8 × 8 × 9 cm 크기의 거대한 종괴가 우측 하악골부위의 바깥면에서 안쪽면으로 퍼져 나가는 모습이 보였다(Fig. 2). 하악골과 주변 근육의 부분적인 괴사변화와 침범소견이 관찰되었다. 주변의 림프절의 비대소견은 없었다. 가는 바늘 흡입 생검 검사 상 소세포암(small round cell tumor)으로 밝혀졌으며 이는 악성 림프종과 유잉 육종(Ewing's sarcoma)을 의심하게 하였다.

악성 림프종과 육종으로 의심하고 근치절제술을 시행하였다. 제거술 이후 발생한 연부조직 결손은 가로 배곧은근

근육 피부 유리피판술(transverse rectus abdominis musculocutaneous free flap)로 재건하였다(Fig. 3, 4). 종양의 절단면은 회백색이었으며 부분적으로 출혈과 괴사의 소견을 보였다.

조직검사상 모든 단면에서 소림프구(small lymphocyte), 단핵구모양 B세포(monocytoid B cell), 형질세포(plasma cell)의 광범위한 이소성 침윤이 관찰되었다(Fig. 5).

면역조직화학검사 상 CD 20과 백혈구 공통 항원(leukocyte common antigen, LCA)에 대한 강한 세포질 양성을 보였다(Fig. 6). 다른 면역 염색 상 CD 3, CD 5 그리고 CD 10은 음성이었다.

MALT 림프종으로 진단되어졌고 환자는 수술 후 방사선 치료를 받았으며 1년간 경과 관찰하였으나 수술부위에 특별한 이상은 없었으며 경부 컴퓨터단층촬영 상 주변의 림프조직들의 비대소견이나 이상소견은 없었다.

III. 고 찰

림프종(lymphoma)은 호지킨 림프종(Hodgkin lymphoma)과 비호지킨 림프종(non-Hodgkin lymphoma)으로 분류되며 Revised European-American of lymphoid neoplasm(REAL)에 따라 여러 아형으로 더 세분화될 수 있다. MALT 림프종은 Low-grade B cell lymphoma이며 이는 REAL 분류에 의해 marginal zone B-cell lymphoma, extranodal, MALT type으로 세분화된다.³

턱샘의 원발 림프종은 5% 미만을 차지하며 비교적 드물다.^{4,5} MALT 림프종, 소포림프종(follicular lymphoma), 그리고 large B-cell lymphoma를 포함하여 B-cell type이

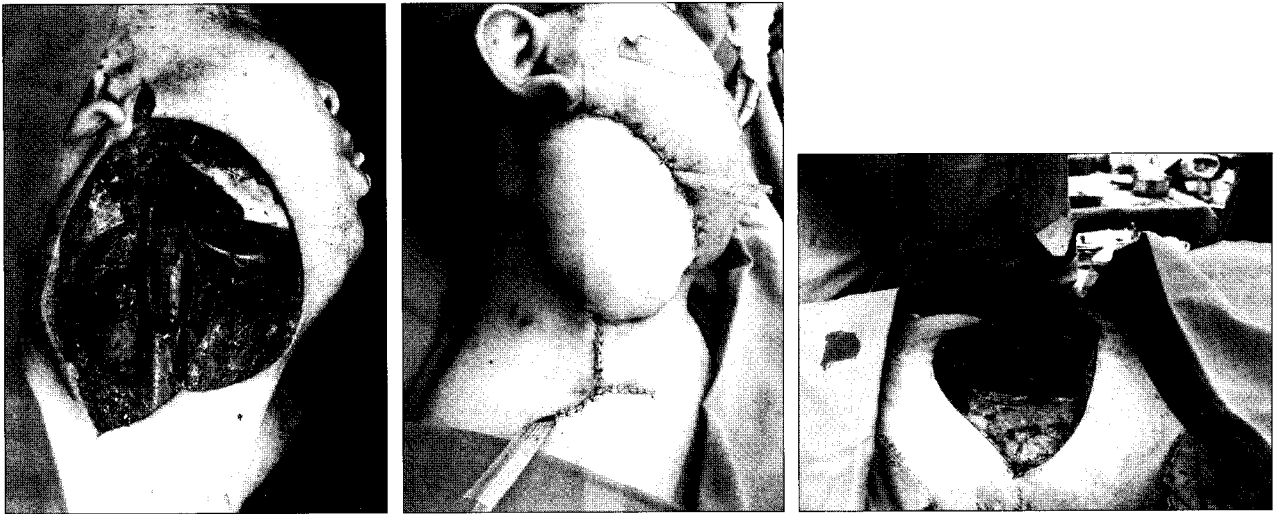


Fig. 3. (Left) Excision of mass. (Center) Immediate postoperative view. (Right) Transverse rectus abdominis musculocutaneous flap elevation.



Fig. 4. Postoperative 6 months views.

우세하다. 1983년 Isaacson 등이 처음으로 위장관에서 발생한 MALT 림프종을 기술하였으며⁶ MALT 림프종은 Helicobacter pylori 감염, 하시모토 갑상선염(Hashimoto's thyroiditis), 침샘의 MESA와 연관된 쇼그린 증후군(Sjogren's syndrome associated MESA)과 같은 염증이나 자가면역 상태에 의해 발생한다. 침샘의 MALT 림프종은 다른 양성 병변이나 다른 유형의 림프종과 감별하기 어려울 수도 있다.

MALT 림프종의 임상적인 진행은 다른 low grade lymphoma와 다르다. 대부분의 이전의 보고에서 좋은 결과들을 보여주고 있으며⁴⁷ 침샘의 MALT 림프종이 한 병

변에 오랜 기간 지속해 남아있으려는 경향은 위와 같은 다른 림프절 이외의 병변에서도 마찬가지이다. 림프절의 침범여부와 함께 예후는 primary nodal low grade B-cell lymphoma와 비슷하며² MESA와 연관된 MALT 림프종이 점차 lymphoma extensive extralymphatic gland lymphoma 혹은 nodal, B-cell lymphoma로 발전해가는 환자들에 대한 보고가 있다.⁸

MALT 림프종의 감별진단으로는 MESA와 소림프구 림프종(small lymphocytic lymphoma)과 small B-cell lymphoma, mantle cell lymphoma, 그리고, follicular lymphoma가 있다.

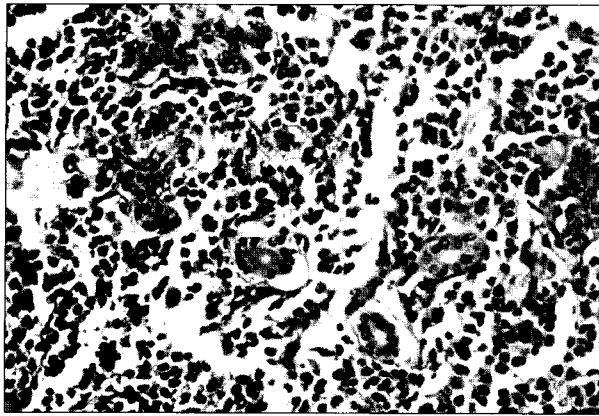


Fig. 5. Infiltration of small to medium-sized lymphocytes with slightly irregular nuclei (H & S, $\times 400$).

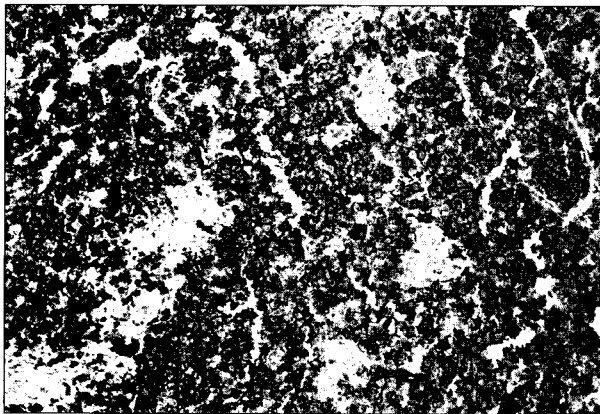


Fig. 6. Immunohistochemistry. Strong membranous immunoreactivity for CD 20 (CD 20 stain, $\times 200$).

면역표현형에서 형태학적 측면은 림프종의 감별진단에 도움을 준다.⁹ CD 5와 cyclin D1 staining의 부족은 mantle cell lymphoma와의 감별에 유용하며, CD 5 staining의 부족은 소립포구 림프종과의 감별에 도움을 주며 CD 10 staining의 부족은 follicular lymphoma와의 감별에 도움이 된다. 다른 예에서 형태학적 측면과 면역표현형(LCA positive, CD20 positive, CD5 positive, CD 10 negative)은 턱밑샘의 MALT 림프종의 감별에 도움을 준다.

비록 이하선에 대한 방사선학적 소견이 있지만 실제로 특별한 소견은 보고된 바 없으며 초음파검사와 컴퓨터단층촬영검사는 종종 악성 림프구들의 말단 분비관의 압박으로 인한 침범의 확장과 함께 다발성 낭의 국소 또는 광범위한 병변을 찾아내기도 한다. T1-weighted MR상에서의 low signal intensity와 T-2 weighted MR에서의 high signal intensity의 multiple small foci도 마찬가지로 낭종성 병변을 시사한다. 그러나 이러한 방사선적 소견은 이하선의 MALT 림프종에는 특이적이지 않고 MESA와 연관된

쇼그린 증후군이나 후천성 면역결핍증후군 환자에서도 볼 수 있다.⁸

MALT 림프종의 병기(staging)는 신체 내의 MALT의 광범위한 분포와 multi-focal의 가능성, 원거리로 전이하려는 경향들로 인해 매우 복잡하다. 포괄적인 병기(Comprehensive staging)는 안과적 검사, 다발성 조직검사를 포함한 범내시경검사, 흉부와 복부의 CT소견, 골수조직검사 등을 포함한다.¹⁰

침범에 발생된 MALT 림프종의 가장 좋은 치료 방법은 조기 발견하여 안면신경 보존술로 수술한 뒤 방사선 치료를 하는 것이다.

본 교실에서는 49세 남자 환자의 턱밑샘에서 발생한 MALT lymphoma의 매우 희귀한 증례를 경험하였기에 임상적 특성과 조직학적 특징을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Greiner A, Marx A, Heesemann J, Leebmann J, Schmausser B, Muller-Hermelink HK: Idiotype identity in a MALT-type lymphoma and B cells in Helicobacter pylori associated chronic gastritis. *Lab Invest* 70: 572, 1994
- Isaacson PG, Norton AJ: *Malignant lymphoma of the salivary gland*. In Isaacson PG, Norton AJ (eds): *Extranodal Lymphomas*. New York, Churchill Livingstone, 1994, p 67
- Harris NL, Jaffe ES, Stein H, Banks PM, Chan JK, Cleary ML, Delsol G, Wolf-Peeters C, Falini B, Gatter KC, Grogan TM, Isaacson PG, Knowles DM, Mason DY, Muller-Hermelink HK, Pileri SA, Piris MA, Ralfkiaer E, Warnke RA: A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. *Blood* 84: 1361, 1994
- Balm AJ, Delaere P, Hilgers FJ, Somers R, Van Heerde P: Primary lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue (MALT) in the parotid gland. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 18: 528, 1993
- Park ES, Park SJ, Lee YM, Yang SJ, Park CS: A case of malignant lymphoma of the parotid gland. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 24: 205, 1997
- Isaacson P, Wright DH: Malignant lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue: a distinctive type of B-cell lymphoma. *Cancer* 52: 1410, 1983
- Ando M, Matsuzaki M, Murofushi T: Mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma presented as diffuse swelling of the parotid gland. *Am J Otolaryngol* 26: 285, 2005
- Schmid U, Helbron D, Lennert K: Development of malignant lymphoma in myoepithelial sialadenitis (Sjogren's syndrome). *Virchows Arch Pathol Anat Histol* 395: 11, 1982
- Iyengar P, Deodhare S: Primary extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT type of the endometrium. *Gynecol Oncol* 93: 238, 2004
- Theodossy T, Prvulovich E, Hyde NC: FDG-PET and MALT lymphoma in the parotid gland. *Oral Oncology EXTRA* 41: 230, 2005