

편도선 절제술 후 진단된 소아 모낭 림프종 1례

부산대학교 의과대학 이비인후과학교실
조영진 · 박지환 · 조규섭 · 김성동

A Case of Pediatric-Type Follicular Lymphoma of Unilateral Tonsil

Youngjin Cho, MD, Ji-Hwan Park, MD, Kyu-Sup Cho, MD, PhD and Sung-Dong Kim, MD, PhD
*Department of Otorhinolaryngology and Biomedical Research Institute,
Pusan National University School of Medicine, Pusan National University Hospital, Busan, Korea*

— ABSTRACT —

Follicular lymphoma is a characteristic clinicopathologic term of centrioles and centroblasts of germinal center B cell origin. Pediatric follicular lymphoma is a variant type of follicular lymphoma in children. Unlike follicular lymphoma, pediatric follicular lymphoma is an indolent lymphoma that rarely recurs and progresses to other organs, but has no clear diagnostic criteria. The authors report and review a case of pediatric follicular lymphoma diagnosed by tonsillectomy for recurrent tonsillitis. (*J Clinical Otolaryngol* 2021;32:291-295)

KEY WORDS: Tonsillectomy; Lymphoma, follicular; Pediatric follicular lymphoma.

서 론

림프종은 림프구 체계(lymphatic system)에서 기원하는 악성 종양을 총칭하는 용어로서 림프절과 림프조직에서 주로 호발한다. 림프종은 편평 세포 암종 다음으로 두경부에서 흔한 종양으로 크게 비호지킨스 림프종(non-Hodgkin's lymphoma)과 호지킨스 림프종(Hodgkin's lymphoma)으로 나누어진다. 대부분의 림프종은 전신의 림프절에 침범하지만, 비호지킨스 림프종의 25%~30%, 호지킨스 림프종의 1%는 림프절외의 림프조직에서 발생할 수 있으며, 비인강, 구개인두, 비강 및 부비동 등이 대표적이다.^{1,2)} 특히 두경부 부위에서 비호지킨스 림프종은 모든 부위를 침범할 수 있지만 Waldeyer's ring(편도선, 비인두 및 혀 기저부 포함)이

가장 흔한 림프절외 부위로 비호지킨스 림프종 중 편도의 림프종이 약 80%를 차지한다.^{3,4)}

구개 편도에 림프종이 발생하는 경우는 국내에 보고된 바가 있지만,^{5,6)} 구개 편도에 발생한 소아형 여포성 림프종은 국내에서 보고된 바가 없다. 본 저자는 코골이와 편도선염으로 편도 절제술을 시행 받은 17세 남자환자가 소아형 여포성 림프종으로 진단받고 재발 없이 경과 관찰 중인 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

평소 기저질환이 없는 17세 남아가 코골이가 심하고, 1달 전 심한 편도선염을 앓아 개인병원에서 치료받던

Received: November 5, 2021 / Revised: November 12, 2021 / Accepted: December 6, 2021

Corresponding author: Sung-Dong Kim, Department of Otorhinolaryngology and Biomedical, Research Institute, Pusan National University School of Medicine, Pusan National University Hospital, 179 Gudeok-Ro, Seo-gu, Busan 49241, Korea
Tel: +82-51-240-7824 · Fax: +82-51-246-8668 · E-mail: applekims@hanmail.net

중 편도의 크기가 커서 수술적 치료를 권유 받고 2019년 11월 본원 이비인후과 외래로 내원하였다. 내시경 검사 상 편도의 크기는 양측의 비대칭 소견이 관찰되었다. 크기는 우측이 프리드만(Friedman) 분류 4단계, 좌측이 3 단계에 준하였고, 편도와가 관찰되는 좌측 편도와 달리 우측 편도는 편도와가 관찰되지 않았고, 불규칙한 양상의 모양을 보였다(Fig. 1). 수술 전 시행한 x-ray와 혈액검사 상 다른 이상소견은 관찰되지 않았다.

환자는 양측 편도절제술을 위해 2020년 1월 입원하여 전신마취 하 수술을 시행 받았다. 수술 중 소견에서 양측 편도는 경한 유착 소견이 관찰되었으나 비교적 박리가 잘 되었고, 출혈도 많지 않았다. 특히 합병증은 없었으며, 수술 후 다음날 퇴원을 하였다. 수술 후 7일째 첫 번째 외래 방문에서 국소 소견 상 특이 소견은 관찰되지 않았으나 조직검사 결과가 나오지 않았다. 수술 후 2 주째 확인한 결과, 양측 편도의 소아형 여포성 림프종으로 나왔으며, 면역형광염색에서 CD10, CD20, BCL6, MUM1 양성, CD3, CD5, cyclinD1, BCL 음성, Ki67 90% 이상으로 나왔다(Fig. 2). 림프종에 준하여 혈액종양내과로 의뢰를 하였고, 병기설정을 위해 입원을 진행 하였다. 양전자 컴퓨터 단층촬영(PET/CT)를 포함하여 가슴 전산화단층촬영, 복부전산화단층촬영, 경부전산화단층촬영을 시행하였다. 양전자 컴퓨터 단층촬영 상 편

도와 더불어 아데노이드에서 diffuse FDG uptake 소견이 확인되고(Fig. 3), 경부전산화단층촬영에서도 아데노이드 비대소견이 확인되어 추가적인 조직검사를 시행하였고, 복부전산화단층촬영이나 가슴전산화단층촬영에서는 특이 소견이 관찰되지 않았다. 아데노이드 조직검사 및 추가적으로 시행한 골수 검사에서는 특이소견이 관찰되지 않았다(stage 1, limited stage). 현재 환자는 혈액종양내과에서 2년째 별다른 재발 소견없이 주기적인 혈액검사로 경과 관찰 중이다.

고 찰

여포성 림프종(follicular lymphoma)은 세계보건기구(WHO) 분류에서 성숙 B 세포 신생물(mature B-cell neoplasm)에 속하는 비호지킨 림프종으로 저등급 B 세포 림프종에서 22%의 유병율을 보인다.⁷⁾ 림프종은 남자에게 호발하며, 국내의 경우 호지킨스 림프종은 남자에게 여자에 비해 8.5배, 비호지킨스 림프종은 1.5~2.5배 높게 발생한다고 보고되었다.⁸⁾

소아형 여포성 림프종은 소아에서 발생하는 여포성 림프종의 변종이며, 일반적으로 클론성 여포 증식으로 나타나 국소 림프절병증 또는 림프절외 병변을 유발한다.⁹⁻¹¹⁾ 소아를 정의하는 상한 연령은 일반적으로 18세

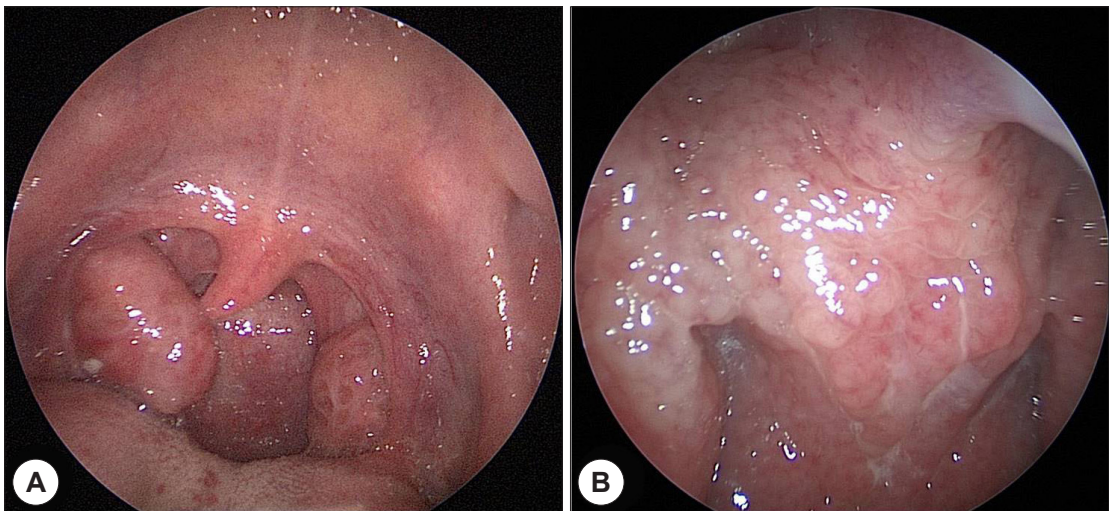


Fig. 1. Preoperative endoscopic findings. A : Oral cavity, B : adenoid.

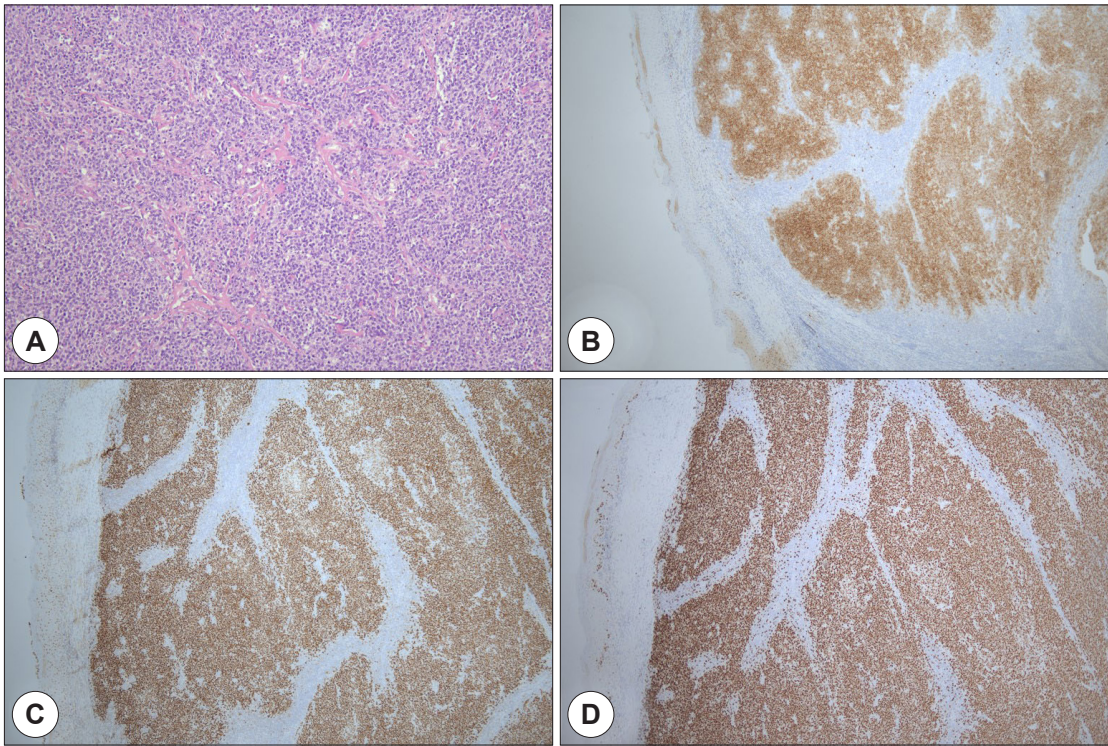


Fig. 2. Pathological characteristics. A : Single medium-sized central cell, with scattered chromatin and inconspicuous nucleoli on hematoxylin and eosin stain at 100× magnification. B, C : tumor cells expressed CD10 and BCL6 at 40× magnification. D : Ki-67 was highly expressed in germinal center at 40× magnification.

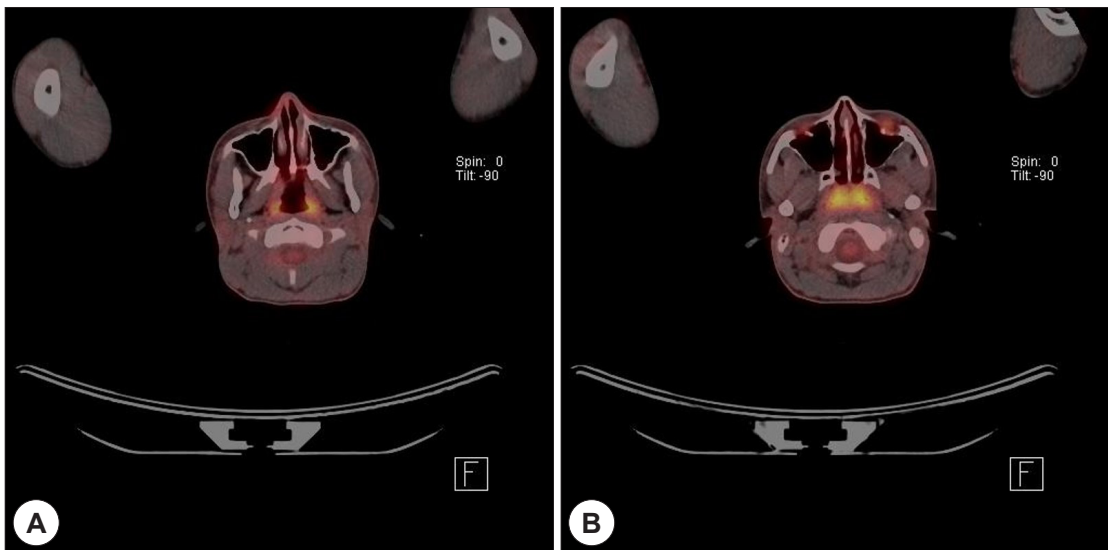


Fig. 3. Radiologic finding of PET/CT. PET/CT shows diffuse FDG uptake of tonsillar bed (A) and adenoid (B).

이나, 소아형 여포성 림프종의 생물학적 특징을 갖는 종양이 성인에서 발생하는지 여부는 알려져 있지 않다. 기존의 여포성 림프종과 다른 소아형 여포성 림프종의 특징은 수술 및 항암요법 시행 후 완전 관해가 가능하고, 치료 후 재발은 드물다. 또한 항암요법이나 방사선 치료와 같은 전신 치료 없이도 절제 후 재발하지 않을 수 있어 예후가 좋다고 보고된다.¹¹⁻¹⁴⁾

비호지킨스 림프종의 25%~30%는 림프절외 림프조직에서 발생할 수 있다. 두경부에서 비호지킨 림프종은 모든 부위를 침범할 수 있지만 Waldeyer's ring이 가장 흔한 림프절외 침범 부위로^{3,4)} 본 증례에서도 구개편도에 국한되어 발생하였다.

일반적으로 림프종은 전신 쇠약감, 권태감, 식욕부진, 체중감소, 발열, 통증 등이 발생할 수 있으며, 특히 원인불명의 38℃ 이상의 고열, 야간발한, 6개월 내에 10% 이상의 체중감소의 3가지 증상을 특징으로 하는 B 증상이 동반되기도 한다.¹⁻³⁾ 또한 구개편도의 림프종이 있는 경우, 인후염이나 연하곤란과 같은 증상을 호소하는 경우가 많고, 종양의 크기가 큰 경우 음성변화나 호흡곤란까지 보고된 바가 있다.^{14,15)} 하지만 본 증례에는 편도선염과 코골이 외 특이증상을 호소하지 않았고, 가장 흔한 림프절외 침범 부위인^{3,4)} 구개편도에 국한되어 발생하였으며, 국소소견상 편도크기의 비대칭이 관찰되었다. 단순 편도비대증과 국소소견만으로 감별이 어려웠지만 종양의 가능성에 대해서는 고려해야 했다. 편도선염의 재발방지와 조직검사를 위해 수술적 치료를 권유하였고, 낮은 가능성이지만 종양의 가능성에 대해서도 충분한 설명을 하였다.

항암치료를 시작하기 전에 종양의 병기설정이 필수적이며, Ann Arbor 병기에 의하여 혈액검사(CBC with differential), 간기능검사, 가슴 x-ray, 복부 컴퓨터단층촬영, 골수생검을 시행해야 한다. Waldeyer's ring에 림프종이 생기는 경우 3%~11%에서 위장간 침범을 보이기 때문에 상부 위장간에 대한 평가도 필수적이다. 상기 환자의 경우, 복부 양전자 컴퓨터 단층촬영에서 비인강의 diffuse FDG uptake 소견 외 특이소견은 관찰되지 않아 추가적인 평가는 시행하지 않았다.

예후는 follicular lymphoma international prognostic index(FLIPI)을 기준으로 하며, 5개의 항목으로 구

성되어 있다.¹⁶⁾ 5개의 항목을 살펴보면, 1. 60세 기준의 나이, 2. 병기(1,2/3,4), 3. 혈색소 수치가 12 이상인지, 4. 관련 있는 임파선이 4개 이상인지, 5. 혈청 lactate dehydrogenase(LDH)가 정상 또는 정상 이하인지에 따라 예후를 평가한다. 5개의 항목 중 0-1개는 저위험도, 2-3개는 중간위험도, 4-5개는 고위험도이며, 상기 환자는 5개의 항목 중 연령, 병기, 혈색소 수치, 임파선수 및 혈청 LDH까지 해당되는 항목이 없어 저위험도에 속하였고, 현재까지 재발 소견 없이 경과 관찰 중이다.

편도 절제술은 반복되는 편도선염이나 코골이 등으로 이비인후과 영역에서 가장 많이 시행되고 있는 수술 중 하나이다. 하지만 본 증례와 같이 국소 소견을 평가할 때 양측 편도의 크기가 비대칭적이거나 불규칙한 모양을 보이는 경우 종양의 가능성에 대해서도 의심해 볼 필요가 있다. 또한 종양이 의심된다면 편도와 더불어 아데노이드 편도에 대해서도 국소 소견 평가 및 조직검사를 적극적으로 고려해 보아야 할 것이다.

Acknowledgements

This work was supported by the year 2021 clinical research grant from Pusan National University Hospital.

Funding Information

Not applicable.

Conflicts of Interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

ORCID

Youngjin Cho, <https://orcid.org/0000-0002-1765-2000>
Ji-Hwan Park, <https://orcid.org/0000-0001-9301-6957>
Kyu-Sup Cho, <https://orcid.org/0000-0002-4381-6996>
Sung-Dong Kim, <https://orcid.org/0000-0002-8436-5722>

Author Contribution

Conceptualization: Kim SD.
Data curation: Park JH.
Methodology: Cho KS.
Writing - original draft: Cho Y.
Writing - review & editing: Cho Y, Park JH, Cho KS, Kim SD.

Ethics Approval

Not applicable.

References

- 1) Urquhart A, Berg R. Hodgkin's and non-Hodgkin's lymphoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2001;111(9):1565-9.
- 2) DePeña CA, Van Tassel P, Lee YY. Lymphoma of the head and neck. *Radiol Clin North Am* 1990;28(4):723-43.
- 3) Jacobs C, Hoppe RT. Non-Hodgkin's lymphomas of head and neck extranodal sites. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1985; 11(2):357-64.
- 4) Endo S, Kida A, Sawada U, Sugitani M, Furusaka T, Yamada Y, et al. Clinical analysis of malignant lymphomas of tonsils. *Acta Otolaryngol Suppl* 1996;523:263-6.
- 5) Park CH, Jung KN, Choi KC, Song HH. A case of Hodgkin's lymphoma of palatine tonsil. *Korean J Otolaryngol* 2005;48: 1284-6.
- 6) Woo KH, Kang ST, Jung YG, Park KY. Two cases of cavernous lymphangioma of the palatine tonsil. *J Clin Otolaryngol* 1994;5(2):355-8.
- 7) Zucca E, Roggero E, Bertoni F, Conconi A, Cavalli F. Primary extranodal non-Hodgkin's lymphomas. Part 2: head and neck, central nervous system and other less common sites. *Ann Oncol* 1999;10(9):1023-33.
- 8) Kim HT, Im YH, Suh CI, Park YS, Kang WK, Heo DS, et al. Malignant lymphomas in Korea. *J Korean Cancer Assoc* 1992;24(1):92-101.
- 9) Harris NL, Swerdlow SH, Jaffe ES, Ott G, Nathwani BN. Follicular lymphoma. In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA (eds.). *WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues*. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC); 2008. p. 220-6.
- 10) Lorbach RB, Shay-Seymore D, Moore J, Banks PM, Hasserjian RP, Sandlund JT, et al. Clinicopathologic analysis of follicular lymphoma occurring in children. *Blood* 2002; 99(6):1959-64.
- 11) Agrawal R, Wang J. Pediatric follicular lymphoma: a rare clinicopathologic entity. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133(1): 142-6.
- 12) Ruijs CDM, Dekker AW, van Kempen-Harteveld ML, van Baarlen J, Hordijk GJ. Treatment of localized non-Hodgkin's lymphomas of the head and neck. *Cancer* 1994;74(2):703-7.
- 13) Avilés A, Delgado S, Ruiz H, de la Torre A, Guzman R, Talavera A. Treatment of non-Hodgkin's lymphoma of Waldeyer's ring: radiotherapy versus chemotherapy versus combined therapy. *Eur J Cancer B Oral Oncol* 1996;32(1):19-23.
- 14) Epstein JB, Epstein JD, Le ND, Gorsky M. Characteristics of oral and paraoral malignant lymphoma: a population-based review of 361 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;92(5):519-25.
- 15) Swerdlow SH. Pediatric follicular lymphomas, marginal zone lymphomas, and marginal zone hyperplasia. *Am J Clin Pathol* 2004;122 Suppl 1:S98-109.
- 16) Jelacic J, Larsen TS, Bukumiric Z, Andjelic B. The clinical applicability of current prognostic models in follicular lymphoma: a systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol* 2021;164:103418.