KISEP Original Articles
臨床耳鼻：第12卷 第2號 2001
J Clinical Otolaryngol 2001;12:214-221

비강에 발생한 혈관중심성 면역증식 질환의 임상적 분석

부산대학교 의과대학 이비인후과학교실,[1] 동아대학교 의과대학 이비인후과학교실[2]
노환중[1] · 장형준[1] · 서철주[1] · 문영일[1] · 이일우[1] · 고의경[1] · 박헌수[2]

Clinical Analysis of Angiocentric Immunoproliferative Lesions in Nasal Cavity

Hwan-Jung Roh, MD, PhD[1], Hyeong-Jun Jang, MD[1], Cheol-Ju Seo, MD[1], Young-Il Moon, MD[1], Il-Woo Lee, MD[1], Eui-Kyung Goh MD, PhD[1] and Heon-Soo Park, MD[2]

[1]Department of Otolaryngology, College of Medicine, Pusan National University, Pusan, Korea
[2]Department of Otolaryngology-Head & Neck Surgery, Dong-A University, College of Medicine, Pusan, Korea

－ ABSTRACT －

Background and Objectives：It is believed that angiocentric immunoproliferative lesions are a unique type of extralymphatic lymphoma characterized by localized progressive and destructive lesion in upper aerodigestive tract. We analysis the clinical feature, therapeutic result and prognosis of this disease and then plan further treatment strategy. **Materials and Method**：The clinical feature, therapeutic modalities and outcomes of 22 patients with angiocentric immunoproliferative lesions were reviewed. **Results**：The most common symptom is nasal obstruction and B symptom is positive in 8 cases (36%). The lesion frequently invade nasopharynx and oral cavity and regional cervical metastasis is also frequently made. The most common metastatic organ is the lung nevertheless infrequent. The histopathologic grading is either grade 2 (41%) or grade 3 (59%) and the clinical stages by Ann-Arbor classification are almost early stages. Therapeutic modalities were selected among only chemotherapy, only radiotherapy and combined chemotherapy and radiotherapy. Overall 5-year survival rate is 29.6%. No statistical difference of survival rate is found according to both stage and therapeutic modalities. Nevertheless it tends that treatment strategy with only radiotherapy is less effective than the others. **Conclusion**：The treatment strategy including chemotherapy is suspected to be more effective, especially in advanced or relapsed case. Further studies are needed for establishement of the treatment strategy including chemotherapy.
(J Clinical Otolaryngol 2001;12:214-221)

KEY WORDS：Angiocentric immunoproliferative lesions · Angiocentric lymphoma · Nasal cavity.

서 론

혈관중심성 면역증식 질환은 비강, 부비동, 연구개, 편도 등의 상부소화기도를 중심으로 진행성 국소파괴의 특징을 보이는 질환을 광범위하게 일컫는 질환으로서 일종의 T 림프구 혹은 Natural killer(NK) 세포 기원의 림프절외 비호지킨 림프종(extralymphatic non-Hodgkin's lymphoma)이라 할 수 있다. 과거 치사성 중심성 육아종(lethal midline granulomas), 중심성 악성 망상증(midline malignant reticulosis), Stewart 육아종(Stewart's granoloma), 다형성 세망증(polymorphic reticulosis)이라고 불려졌으며 폐 등 하기도에 호

논문접수일 : 2001년 9월 10일
심사완료일 : 2001년 9월 14일
교신저자 : 노환중, 602-739 부산광역시 서구 아미동 1가
부산대학교 의과대학 이비인후과학교실
전화 : (051) 240-7333, 7335 · 전송 : (051) 246-8668
E-mail : rohhj@hyowon.cc.pusan.ac.kr

발하는 림프종양 육아종증(lymphomatoid granulomatosis) 등과도 동일한 질환으로 여겨져 왔다. 1984년 Jaffe는 상기 질환들과 혈관중심성 T-세포 림프종(angiocentric peripheral T-cell lymphoma)의 조직학적 공통점을 살펴 혈관중심성 면역증식 질환(angiocentric immunoproliferative lesions, AILs)이라는 용어를 제안하였고 이들 질환이 표현양상이 다른 동일한 질환군이라고 주장하였다.[1] 최근 면역조직화학적 검사와 분자유전학적 검사 등의 발달로 보다 정밀한 진단이 이루어져 이 질환의 임상적, 분자생물학적 특징의 분석을 보다 용이하게 할 수 있게 되었다.

한편 비강의 혈관중심성 면역증식 질환의 치료는 현재까지 방사선 치료가 주를 이루고 있으나 조직학적 악성이행, 림프절외 전이 및 잦은 재발 등으로 인해 만족할 만한 성과를 얻지 못하고 있으며, 용어의 혼란만큼 치료방법에 있어서도 논란의 여지가 많다.

이에 저자들은 과거 11년간 부산대학교병원에서 입원, 치료받았던 환자들을 후향적으로 분석하여 이 질환의 임상적 특징과 치료방법 및 결과, 예후 등을 재정리하고 새로운 계통적 특징을 연구함으로써 향후 치료방침 설정에 도움을 얻고자 하였다.

대상 및 방법

1990년 1월부터 2000년 12월까지 부산대학교병원 이비인후과 및 내과에서 혈관중심성 면역증식 질환과 혈관중심성 림프종 혹은 비강내 발생한 T세포 및 NK세포 림프종으로 진단받은 22명의 환자를 대상으로 의무기록을 후향적으로 분석하였다.

환자의 연령 및 성별, 처음 내원시의 주증상 및 징후, B 증상 유무 등을 조사하였고 비강외의 침습부위 및 전이부위에 대해 고찰하였다. 병리학적 소견은 진단시 이미 분류되었던 Working formation를 근거로 하여 Jaffe, Lipford 등[2]에 의해 제안된 조직학적 등급 분류방법을 사용하였다. 제 1 등급은 혈관중심적인 다양한 구성의 림프계 세포들의 침윤이 있으나 세포들의 비정형성과 병변의 괴사는 관찰되지 않은 경우이고, 제 2 등급은 제 1 등급에 비해 림프계 세포들의 비정형성과 병변의 괴사가 흔히 관찰되지만 명확한 악성 림프종으로의 이행은 관찰되지 않으며, 제 3 등급은 혈관중심성 림프종으로서 형태학적, 세포학적으로 Working formation 상 악성 림프종에 해당한다. 비호지킨 림프종 분류에 사용되는 Ann Arbor 병기에 따라 임상적 병기를 구분하였고, 치료방법 및 결과, 사망원인, 그리고 전체적인 5년 생존율과 병기별, 치료방법별 생존율을 분석하였다.

치료성적에 대해 Kaplan-Meier법으로 95%($p<0.05$) 유의성의 범위에서 통계적 검증을 실시하였다.

결 과

환자군의 특성 분석

비강에 발생하고 상기 질환으로 진단받은 22명의 환자를 분석하였다. 그 중 1.8 : 1의 비율(남 : 녀=14 : 8)로 남성에서 호발하였고, 진단시 연령은 12세에서 85세까지 전 연령군에서 나타났으나, 특히 40대에 호발하였고, 대상환자군의 평균연령은 49세였다.

초기 증상, 비강외의 침범 및 전이부위

초진시 임상증상은 다양하게 나타났으나, 주로 비폐색, 비루를 호소하여 본원을 방문하였으며, 발열, 야간발한, 체중감소 등을 보이는 B 증상은 36%에서 발현되었다(Table 1). 비강을 넘어서 침범한 부위로 비인두가 6례(27%), 구강 및 구개가 6례(27%)였고, 1례(5%)에서 안구침범에 의한 안구돌출증과 외사시 소견

Table 1. Initial presenting symptoms (n=22)*

Initial symptoms	Number of cases (%)
Nasal obstruction	17 (77)
Rhinorrhea	12 (55)
Epistaxis	5 (23)
Neck mass	4 (18)
Headache	3 (14)
Nasal or cheek pain	2 (9)
Dysphagia	2 (9)
Nasal crust	2 (9)
Anosmia	2 (9)
Aural fullness	1 (5)
Facial swelling	1 (5)
Hoarseness	1 (5)
B symptoms	8 (36)

*: Numbers are not mutually exclusive

을 보였다. 구인두, 하인두 및 성문상부를 침범한 경우도 각각 1례(5%)에서 관찰되었다(Table 2). 대상환자 전례에서 국소 및 원격전이가 관찰되었고, 전이부위는 경부 림프절이 가장 많았으며(7례, 32%), 그 외 폐(5례, 23%), 간(3례, 14%) 등의 순으로 전이되는 양상을 보였다(Table 3).

조직학적 등급 및 임상적 병기

Table 2. Invaded sites beyond the nasal cavity (n=22)

Invaded sites	Number of cases (%)
Nasopharynx	6 (27)
Oral cavity and palate	6 (27)
Paranasal sinus	2 (9)
Tonsil	2 (9)
Orbit	1 (5)
Oropharynx	1 (5)
Hypopharynx	1 (5)
Supraglottis	1 (5)

Table 3. Metastatic sites of lesions (n=22)

Metastatic sites	Number of cases (%)
Cervical lymph nodes	7 (32)
Lung	5 (23)
Liver	3 (14)
Spleen	2 (9)
Gastrointestine	2 (9)
Retroauricular lymph nodes	1 (5)
Axillary lymph nodes	1 (5)
Inguinal lymph nodes	1 (5)

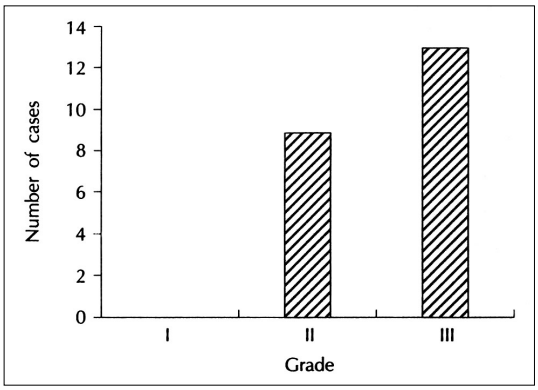

Fig. 1. Classification of 22 patients according to grading system (by Jaffe, Lipford).

3군으로 분류된 조직학적 등급 중 제 1 등급은 관찰되지 않았고, 제 2 등급은 9례(41%), working formation에 따라 악성림프종으로 분류된 제 3 등급은 13례(59%)로 가장 많았다(Fig. 1). Ann Arbor 병기에 따른 임상적 병기는 대부분 IE기와 IIE기였고, IE기가 45.5%로 31.8%의 IIE기보다 많은 양상을 보였다(Fig. 2).

치료방법 및 결과

낮은 병기에서는 방사선 단독요법이나 화학 · 방사선 병합요법이 주로 선택되었고, 진행된 병기의 경우 화학요법이 선호되었으나, 통계적 유의성은 없었다($p>0.05$) (Table 4). 화학요법 혹은 화학 · 방사선 병합요법의 경우 CHOP 요법(cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone) 8례, COMP 요법(cyclophosphamide, vincristine, methotrexate, prednisone) 1례, CVP 요법(cytoxan, vincristine, prednisone) 1례,

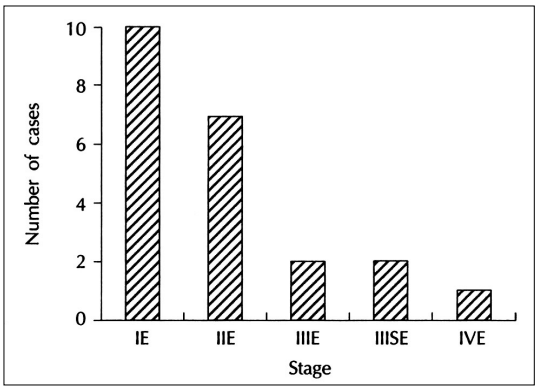

Fig. 2. Classification of 22 patients according to Ann Arbor staging system. E : localized involvement of an extralymphatic organ or site. SE : localized involvement of both extralymphatic organ/site and the spleen.

Table 4. Stage and treatment modalities (n=22)

Stage \ Modalities	RT only	CT only	CT+RT
IE	6	1	3
IIE	2	1	4
IIIE	0	2	0
IIISE	0	2	0
IVE	1	0	0

RT only : only radiotherapy, CT only : only chemotherapy, CT+RT : combined chemotherapy and radiotherapy

cyclophosphamide 단독요법 1례, CHOP · IMVP(if-osfamide, methotrexate, etoposide) · DILE(dexan, ifosfamide, cisplatin, etoposide) · DHAP(cisplatin, ara-c, dexan) 복합요법 1례와 CHOP · ESHAP(et-oposide, methylprednisolone, ara-c, cisplatin) 복합요법 1례를 시행하였다. 여러 요법을 복합하는 경우는 한 요법을 시행해도 반응이 적을 시 다른 요법으로 대체하는 경우로서 2례였다.

22명의 환자중 치료를 완전히 받은 20명의 환자를 대상으로 병기에 따른 치료결과를 분석하였다. IE 및 IIE 병기 환자는 각각 60%, 67%에서 완전 관해를 보였다. IIIE 병기와 IIISE 병기에서는 완전관해가 일어난 경우가 많았으나, 통계적으로 유의하지 않았다($p>0.05$) (Table 5). 대상에서 제외된 2례중 1례는 IIE 병기로 치료전 사망하였고, IVE 병기인 1례는 방사선 치료중 출혈로 사망하였다.

치료방법에 따른 치료결과를 살펴보면 치료전 패혈증으로 사망한 1례를 제외한 21례중 방사선 단독요법은 6례에서 시행하였다. 이중 1례는 치료중 출혈로 사망하였고 남은 5례중 2례(40%)에서 완전관해를 보였다. 약물 단독요법시 완전관해율은 80%였고 화학 · 방사선 병합요법을 시행한 경우가 10례로 가장 많았으며 이중 7례(70%)에서 완전관해가 나타났다(Table 6). 통계학적으로 유의한 차이는 없었으나($p>0.05$) 방사선 단독요법시 완전관해율이 낮은 경향을 보였다. 화학요법시 본원에서는 cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone(CHOP)의 병용요법을 주로 사용하였으며, 화학요법 단독시행시에는 평균 5.6회, 화학 · 방사선 병합요법시 평균 3.2회의 화학요법이 시도되었다.

완전관해를 보인 13명의 환자중 4례에서 재발이 관찰되었다. 방사선 단독요법시 완전관해를 보인 2례중 1례에서 재발하였는데, 치료종료후 6개월째 재발이 진단되었으나 더 이상의 치료를 거부하여 치료 1년후 기도폐색과 폐렴으로 사망하였다. 화학요법 단독요법시 완전관해를 보인 4례중 3례에서 재발하여 CHOP와 그 이외의 추가적인 화학요법 치료를 시행하였다. 이중 1례는 다시 완전관해가 일어났으며 2례는 추가요법후 추적관찰이 불가능하였다. 화학 · 방사선 병합요법시 완전관해 후 재발은 없었으나 선행 약물요법 후 재발하여 방사선요법을 추가한 경우가 1례, 선행 방사선요법후 재발하여 약물요법을 추가한 경우가 1례였다(Table 7).

22명의 환자중 총 7명이 사망하였는데, 사망원인은 패혈증 및 폐렴이 각각 3명, 병변부위 출혈이 1명으로 나타났다(Table 8). 예후에 영향을 미치는 인자로는 진단당시의 병기가 가장 특징적이었으나 통계적으로 유

Table 5. Stage and treatment responses (n=20)

Stage \ Responses	CR	PR	NR
IE	6	1	3
IIE	4	1	1
IIIE	2	0	0
IIISE	1	1	0

CR : complete remission, PR : partial remission, NR : no response

Table 6. Treatment modalities and responses (n=20)

Responses \ Modalities	RT only	CT only	CT+RT
CR	2	4	7
PR	1	1	2
NR	2	0	1

RT only : only radiotherapy, CT only : only chemotherapy, CT+RT : combined chemotherapy and radiotherapy. CR : complete remission, PR : partial remission, NR : no response

Table 7. Recurrence number after complete remission (n=4)

Stage \ Modalities	RT only (2)*	CT only (4)*	CT+RT (7)*
IE	1	0	0
IIE	0	1	0
IIIE	0	1	0
IIISE	0	1	0
IVE	0	0	0

RT only : only radiotherapy, CT only : only chemotherapy, CT+RT : combined chemotherapy and radiotherapy
* : number of complete remission in each case

Table 8. Cause of death (n=7)

Cause of death	Number of cases
Sepsis	3
Pneumonia	3
Bleeding	1

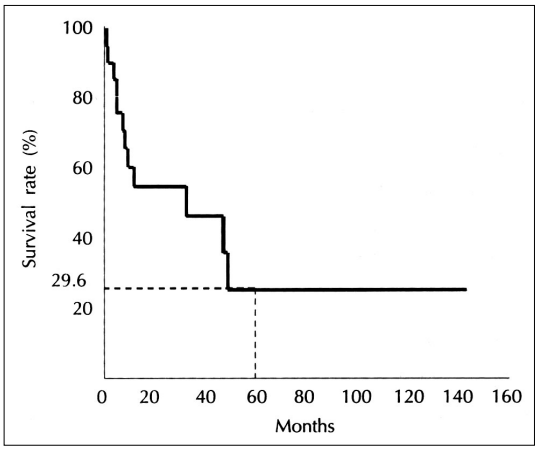

Fig. 3. Overall 5-year-survival rate of 22 patients calculated by Kaplan-Meier method. Average of 5-year-survival rate is 29.6%.

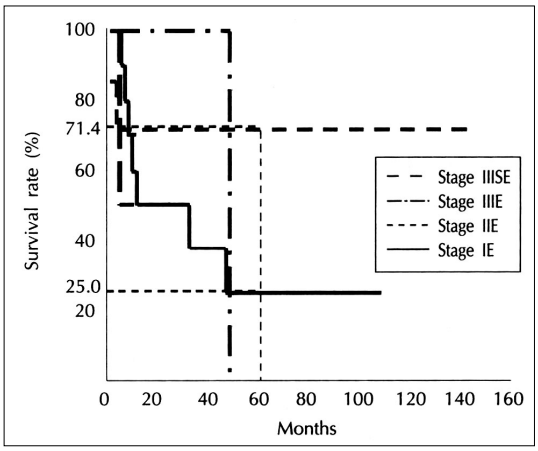

Fig. 4. 5-year-survival rate according to stage (Kaplan-Meier method). Average 5-year-survival rate is 25.0% on stage IE and 71.4% on stage IIE.

의하지 않았다($p>0.05$).

생존율 분석

전체 22명의 평균생존기간은 57±15개월였고 5년 생존율은 29.6%였다(Fig. 3).

병기별로 5년 생존율을 분석시 IE 병기의 경우 5년 생존율이 25.0%, IIE 병기의 경우는 5년 생존율이 71.4%였다. 보다 진행된 병기의 경우 생존기간이 5년이상 된 경우가 없었다(Fig. 4). 통계학적으로 유의한 차이는 없었으나($p>0.05$) IE 병기가 IIE 병기에 비해 생존율이

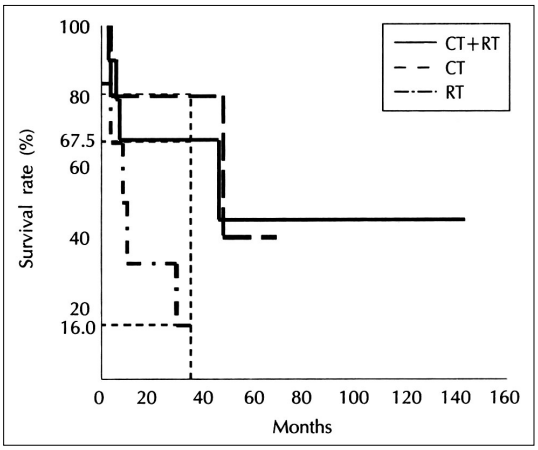

Fig. 5. 3-year-survival rate according to treatment modalities (Kaplan-Meier method). Average 3-year-survival rate is 16.0% by radiotherapy alone (RT), 80.0% by chemotherapy alone (CT) and 67.5% by combined chemo- and radiotherapy (CT+RT).

낮은 경향을 보였다.

방사선요법을 단독으로 시행한 경우 3년 생존율이 16.0%였으며, 화학요법 단독시행시 3년 생존율이 80%, 5년 생존율이 40%으로 나타났고, 화학요법 및 방사선요법을 병행한 경우는 3년 생존율이 67.5%, 5년 생존율이 45%였다(Fig. 5). 치료방법간 유의한 차이는 없었으나($p>0.05$) 방사선치료를 단독으로 시행한 경우 생존율이 다른 두 치료방법보다 낮은 경향이었다.

고 찰

혈관중심성 면역증식 질환은 주로 동양인에 호발하며 Epstein - Barr 바이러스와 관련성이 깊은 질환이다.[3] 폐에 주로 발생하는 림프종양 육아종증과 비강을 비롯한 상부소화기도에 주로 발생하는 다형성 세망증의 유사성을 유추한 것에서 비롯된 이 질환에 대한 정의는 세포학적 구성뿐 아니라 특징적인 림프구 증식성까지 잘 표현하는 개념에다가 혈관중심적, 혈관파괴적인 특성도 포함되어져 있다.[2] 하지만 이 질환이 처음 소개된지 70년이 지났지만 아직도 계통과 예후, 치료방법에 대한 연구가 계속 진행중이다.

그중 구성세포의 특성에 관한 보고가 다양하게 이뤄지고 있는데, 세포 구성상 대부분 T 세포 기원으로 분

류되었으나[1)4)] 최근 보다 다양한 세포가 이 질환의 발현에 관여하는 것으로 밝혀졌다. 특히 제 3 등급의 경우 면역조직화학 검사상 T 세포 항원 표식자에 양성을 보여 T 세포 기원의 림프종 일종으로 생각되어져 혈관중심성 말초성 T 세포 림프종으로 명명되어져 왔으나, $CD56^+$, $CD2^+$, membrane CD3 - 의 NK 세포의 면역표현형을 보여 비강내의 T/NK 세포 림프종(Nasal T/NK - cell lymphoma)으로 일컫거나 통상적으로 혈관중심성 림프종으로 광범위하게 명명하게 되었다.[5)6)] 다른 연구에 의하면 단순히 T 세포 계열뿐만 아니라 B 세포 항원 표식자에도 양성을 보인 경우가 보고되고 있고 이런 경향은 서양인에 보다 호발하는 것으로 알려졌다.[7)]

용어 및 세포구성뿐만 아니라 이 질환의 치료에 있어서도 많은 의견이 제시되고 있다. 혈관중심성 면역증식 질환의 치료는 현재까지 방사선요법이 가장 널리 사용되어져 왔다. 대부분의 병소가 상부 소화기도에 국한되어 있고, 방사선에 민감하게 반응하므로 1차 치료로서 시행되는 것이 보통이다.[3)] 대개 5000 cGy정도의 용량을 원발부위에 조사하며 경부 림프절 전이가 있는 경우 이를 포함하여 조사한다. 본원의 경우 5400 6000 cGy의 선량을 선택하고 있었고 평균 조사기간은 7개월으로 기존의 평균 조사량보다 다소 많은 선량을 조사하는 편이었다. 일반적으로 42 Gy 이하의 선량에서는 국소 재발율이 높고[8)] 50 Gy 이상 고선량에서는 그 이하의 선량에서 보다 치료성적의 향상이 없다는 보고가 있어[9)] 대개 40 50 Gy를 적절한 방사선 조사량으로 선택하는 경향이다. 그러나, 방사선 치료에 상당히 민감한 반응을 보임에도 불구하고 국소재발 및 원격전이가 흔히 일어나는 경우가 많다.[3)] 지금까지 보고된 방사선요법의 치료성적을 보면 5년 생존율이 15 65%에 불과할 만큼 치료결과가 불량한 편이다. 특히 종양의 자연사에 대한 연구에서 방사선 단독요법시 약 20 30% 환자에서 다양한 양상의 원격전이 소견을 보이므로 전신항암화학요법의 중요성을 강조하곤 한다.[8)10)]

이렇듯 보다 적극적인 치료로서 방사선치료외의 방법을 시행하고자 하나 전신항암화학요법은 아직 논란의 여지가 많다. Fellbaum 등[11)]은 비교적 초기병기라 할지라도 방사선치료 후 국소 및 원격전이가 흔하게 발생하므로 전신항암화학요법을 병행해야 한다고 하였다. 다른 연구에 의하면 IE, IIE 병기에서 방사선 치료 후 화학요법 병용시 방사선 단독 치료보다 효과적이고 생존율도 개선됨을 보고하였다.[12)] 또한 doxorubicin이 포함된 화학요법(CHOP 요법)이 doxorubicin이 포함되지 않은 요법보다 좋은 치료성적을 보였고, 화학요법의 횟수도 단축시키는 결과를 보였다고 보고하였다.[12)] 그러나 Liang 등[13)]은 비강내 혈관중심성 림프종으로 진단된 환자들을 대상으로 한 연구에서 전신항암화학요법이 효과가 없다고 하였고, Chen 등[9)]도 복합화학요법이 방사선 단독치료에 비해 치료성적의 개선이 없음을 보고하였다. 항암효과가 잘 입증되어 있는 두경부 B 세포 계통의 림프종과는 달리 T 세포 계열이 우월한 혈관중심성 림프종의 경우 화학요법의 효과가 떨어진다는 것이 동양권 학자들의 대부분 견해이다. 또한 항암화학요법 시행시 P - glycoprotein 및 약제 저항성 유전자가 흔히 발현되어 항암제에 내성을 보이는 경우가 많다고 보고한 바 있다.[14)] 결국 화학요법 자체가 혈관중심성 림프종의 전신재발의 빈도를 감소시키면서 생존율을 향상시킨다는 증거는 밝혀지지 않았다. 다만 재발된 경우나 전신적 림프종으로 발전된 경우는 악성림프종에 준해서 화학요법을 시행한다고 한다.[15)16)]

저자들의 경우 방사선 단독요법보다 화학요법이나 화학 · 방사선 병합요법이 더 효과적이었다. 비록 환자당 항암화학요법의 횟수가 많은 경우가 있었고, 치료방법별 결과가 통계적으로 의미를 가지지 못했지만($p>0.05$), 화학요법을 시행한 경우, 특히 화학 · 방사선 병합요법이 방사선 단독요법보다 효과가 더 좋은 것으로 볼 수 있었다. 특히 앞서 밝힌 바와 같이 악성 림프종의 경우나 재발된 경우는 화학요법을 병용하는 경우가 대부분이었다.

이 질환의 치료실패는 빈번한 재발로 인한 경우가 많다고 하였다.[3)] 재발한 경우라도 지속적인 치료를 시행하여 효과를 보는 경우가 있는데, 결국 사망원인은 원격전이 및 타장기 침범으로 인한 기능저하, 전신상태 불량으로 인한 합병증 등으로 귀추된다.[17)18)] 본 연구에서는 질병의 원격전이로 인한 사망은 관찰되지 않았으

나, 전신질환인 폐렴, 패혈증으로 인한 사망이 3례씩 있었고, 병변부위 출혈로 인한 과다출혈 및 기도 폐색으로 1명이 사망하였다. 원격전이로 인한 사망을 제외하고는 다른 보고자들과 비슷한 양상의 사망원인 및 빈도를 보였다.

본 연구에서 IIIE 및 IIISE 병기의 경우 1차 완전관해가 일어난 경우가 많았고, 그럼에도 생존율은 낮게 측정되었다. 이는 IIIE 및 IIISE 병기의 증례수가 작아 통계적으로 의미를 가지지 못하며, 완전 혹은 부분적인 1차 관해후 모두 재발이 발생함으로써 생존율이 낮게 측정된 것으로 분석되었다. 위 병기의 경우 1차 치료시 모두 화학요법만 실시하였는데, 진행된 병기뿐만 아니라 이런 치료방법상의 문제가 생존율 저하에 영향을 준 것으로 생각된다.

이 질환의 병기설정에 대해 정해진 원칙이 있는 것은 아니지만 흔히 비호지킨 림프종의 병기 분류에 사용되는 Ann - Arbor 분류법이 이용되어져 왔다. 일반적으로 림프종의 경우 보다 진행된 병기일수록 치료성적 및 예후가 불량한 것으로 되어 있다. 본 연구에서는 초기 병기인 IE나 IIE인 경우가 대부분을 차지했다. 그런데, IE 병기의 경우 이보다 진행된 IIE 병기의 환자보다 생존율이 낮은 것을 관찰할 수 있었다. 이는 병기 IE인 10례중 방사선 단독요법이 4례에서 선택되었고, IIE의 경우 6례중 5례에서 화학 · 방사선 병합요법이 사용되었는데, 보다 진행된 IIE의 경우에서 보다 적극적인 치료방법인 화학 · 방사선 병합요법이 사용되었기 때문으로 추정된다. 또한 IIIE 병기와 IVE 병기의 경우 5년까지 생존한 경우가 없으므로 이 질환의 심한 정도와 생존율이 비슷한 경우도 있기는 하다. 그럼에도 불구하고 IE의 경우 치료에 반응하지 않는 경우가 진행된 병기보다 많다는 것과 Ann - Arbor 분류상 초기병기인 IE나 IIE가 많았으나 조직학적 등급의 경우 높은 등급인 제 2 등급이나 제 3 등급이 많았다는 점, 국소 경부전이 및 원격전이의 경우도 많았다는 점 등이 이 병기 분류법의 임상적 유용성에 의문이 든다. 따라서 애매한 기준으로 인한 분류의 어려움과 예후 및 치료방침 설정에도 정확하지 않은 결과를 보이므로 이 질환에 적합한 다른 병기 분류법이 필요할 것으로 생각된다.

결 론

본 연구를 통해 부산대학교병원에서 혈관중심성 면역증식 질환으로 진단받은 환자들의 임상양상 및 치료결과, 예후 등을 분석할 수 있었다. 초진시 증상은 비폐색 또는 비루가 가장 많았고, 비인두, 구강으로의 침습이 흔하였으며, 경부 림프절 전이가 가장 호발하였고, 원격전이는 폐에 주로 있었다. 병기 분류상 초기 병기가 대부분이었으며, 치료방법에 따른 결과는 통계학적으로 유의한 차이는 없었으나($p>0.05$) 방사선 단독요법시 완전관해율과 생존율이 낮은 경향을 보였다.

방사선 치료만으로 생존율을 향상시키는데 한계가 있고, 아직 확립된 복합화학요법이 없으므로 치료 방침에 따른 치료 성적 및 예후를 파악할 수 있는 전향적 연구가 필요하다.

중심 단어 : 혈관중심성 면역증식 질환 · 혈관중심성 림프종 · 비강.

REFERENCES

1) Jaffe ES. *Pathologic and clinical spectrum of post-thymic T-cell malignancy. Cancer Invest 1984;2:413-26.*
2) Lipford EH, Margolick JB, Longo DL, Fauci AS, Jaffe ES. *Angiocentric immunoproliferative lesions: a clinicopathologic spectrum of post-thymic T-cell proliferations. Blood 1988;72:1674-81.*
3) Sung MH, Cho JS, Roh HJ, Lee CH. *Nasal and paranasal tumors. In: Min YG, editors. Clinical rhinology. 1st ed. Seoul: Ilchokak Publishing Co. Ltd;1997. p.495-5.*
4) Jaffe ES, Lipford EH, Margolick JB, Longo DL, Fauci AS. *Lymphomatoid granulomatosis and angiocentric lymphoma: a spectrum of post-thymic T-cell proliferations. Semin resp Med 1989;10:167-72.*
5) Jaffe ES, Chan JKC, Su IJ, Frizzera G, Mori S, Feller AC, *et al. Report of the workshop on nasal and related extranodal angiocentric T/natural killer cell lymphomas: definitions, differential diagnosis, epidermiology. Am J Surg Pathol 1996;20:103-11.*
6) Chan JKC, Sin VC, Wong KF, Ng CS, Tsang WYW, Chan CH, *et al. Nonnasal lymphoma expressing the natural killer cell marker CD 56: a clinicopathologic study of 49 cases of an uncommon aggressive neoplasm. Blood 1997; 89:4503-13.*
7) Lin CZ, Shu CH, Lin SH, Yeh HM, Chen MS, Liu SM, *et al. Polymorphic reticulosis: a malignant lymphoma of B-cell lineage. Laryngoscope 1989;99:307-10.*

8) Smalley SR, Cupps RE, Anderson JA, Ilstrup DM, McDonald TJ, Weiland LH, *et al. Polymorphic reticulosis limited to the upper aerodigestive tract: natural history and radiotherapeutic considerations. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1988;15:599-605.*
9) Chen HHW, Fong L, Su IJ, Ting LL, Hong RL, Leung HW, *et al. Experience of radiotherapy in lethal midline granuloma with special emphasis on centrofacial T-cell lymphoma: a retrospective analysis covering a 34-year period. Radiother Oncol 1996;38:1-6.*
10) Aviles A, Rodriguez L, Guzman R, Talavera A, Garcia EL, Diaz-Maqueq JC. *Angiocentric T-cell lymphoma of the nose, paranasal sinus and hard palate. Hematol Oncol 1992;10:141-7.*
11) Fellbaum C, Hansmann ML, Lennert K. *Malignant lymphoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1989;414:399-405.*
12) Logsdon MD, Ha CS, Kavadi VS, Cabanillas F, Hess MA, Cox JD. *Lymphoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: improved outcome and altered prognostic factors with combined modality therapy. Cancer 1997;80:477-88.*
13) Liang R, Todd D, Chan TK, Chiu E, Lie A, Kwong YL, *et al. Treatment outcome and prognostic factors for primary nasal lymphoma. J Clin Oncol 1995;13:666-70.*
14) Yamaguchi M, Kita K, Miwa H, Nishii K, Oka K, Ohno T, *et al. Frequent expression of P-glycoprotein/MDR1 by nasal T-cell lymphoma cells. Cancer 1995;76:2351-6.*
15) Howard D. *Non-healing granulomas. In: Kerr Ag, Mackay IS, Bull TR, editors. Scott-Brown's Otolaryngology. 6th ed. London: Butter-Heinemann Co.;1997. p.4/20/1-11.*
16) McDonald TJ. *Manifestations of systemic disease. In: Cummings CW, Fredickson JM, Harker LA, Krause CJ, Sculler DE, editors. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 3rd ed. St. Louis: Mosby Year Book;1998. p.844-51.*
17) Choi JO, Choi G, Jung KY, Oh JH. *Long-term follow-up results after treatment of the angiocentric immunoproliferative lesion. Korean J Otolaryngol 1996;39:1300-4.*
18) Hong KH, Seo SY, Park JK. *Clinical characteristics of angiocentric immunoproliferative lesions in head and neck. Korean J Otolaryngol 1999;42:1274-8.*