

안와, 접형동, 두개저를 침범한 비부비동 B세포 림프종 1예

서울보훈병원 이비인후과,¹ 병리과,² 아이비 이비인후과³
최경민¹ · 김윤정² · 양시창³ · 김승우¹

Sinonasal B-Cell Lymphoma Involving the Orbit, Sphenoid Sinus and Skull Base : A Case Report

Kyung Min Choi, MD¹, Yoon Jung Kim, MD, PhD², Si Chang Yang, MD³ and Seung Woo Kim, MD¹

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck surgery; ²Pathology, Seoul Veterans Hospital, Seoul; and ³Ivy ENT Clinic, Seoul, Korea

— ABSTRACT —

Primary sinonasal B cell lymphoma is usually presenting with unilateral nasal mass. Mainly its pathologic subtypes by WHO classification are NK/T cell and diffuse large B-cell type in order of frequency. A-65-year-old-male came to emergency room, complaining with loss of visual acuity and ocular pain for one month. PNS CT showed right unilateral nasal mass involving the orbit, skull base and the sphenoid sinus. We performed the endoscopic sinus surgery, final pathologic diagnosis was diffuse large B-cell lymphoma. He received six cycles of R-CHOP chemotherapy, and gained complete remission. No recurrence is observed until three years. We report a unique case of sinonasal lymphoma with related literature review. (J Clinical Otolaryngol 2010;21:261-264)

KEY WORDS : Lymphoma · Orbit · Sphenoid sinus · Skull base.

서 론

비호지킨 림프종은 림프절에서 발생하는 악성종양으로 복부 다음으로 두경부 영역에 호발한다.¹⁾ 두경부 영역에서는 Waldeyer's ring에서 가장 흔하게 발생하며,²⁾ 비강 및 부비동에 발생한 경우는 매우 드물다. 특히 동양인에서는 T세포 혹은 NK세포 림프종이 흔히 발생하고, B세포 림프종은 매우 드물다.^{3,4)} 접형동에 발생한

B세포 림프종의 국내 보고는 1예가 보고되었으나,⁵⁾ 안와, 접형동 그리고 두개저 등을 동시에 침범한 경우는 아직 보고된 예가 없다.

급작스런 시력 소실과 통증을 주소로 응급실로 내원한 환자에서 내시경 부비동 수술을 시행하여, B세포 림프종으로 진단된 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

65세 남자 환자가 내원 1개월 전부터 발생한 우측 안구의 시력저하 및 통증을 주소로 응급실 통해 내원하였다. 우측 안구에 심한 부종 및 압통을 함께 호소하였고, 우안의 안검하수가 관찰되었다. 안구운동검사에서 우안의 모든 방향에서의 운동장애와 복시가 관찰되었으

논문접수일 : 2010년 7월 21일
논문수정일 : 2010년 8월 3일
심사완료일 : 2010년 8월 31일
교신저자 : 김승우, 134-791 서울 강동구 둔촌동 6-2
서울보훈병원 이비인후과
전화 : (02) 2225-1384 · 전송 : (02) 2225-1385
E-mail : rudaks10511@hanmail.net

며, 양안 교정시력은 우안 0.1, 좌안 0.7로 측정되었다. 비내시경 검사에서 우측 중비도에 출혈을 잘 일으키는 거대한 폴립형태의 종물 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 부비동 단층촬영검사에서 우측 상악동, 사골동, 접형동에 종괴 소견이 있었고, 안와내로 침범하여 지판을 파괴하고, 안와의 내직근에 압박을 주는 양상이었다. 또한 접형동의 병변은 후상방으로 침범하여 뇌기저부 결손이 의심되었다(Fig. 2). 과거력상 고혈압과 뇌경색으로 치료 중이었고, 사회력에서는 특이 소견 보이지 않았다. 이상의 검사 소견을 종합하여 모든 부비동, 안구 등을 침범한 림프종, 흑색종, 후각 신경아세포종, 반립성 유두종 그리고 점액낭종 등을 의심하고, 우측 부비동내시경 수술을 계획하였다. 술전 조직 검사는 비강 소견 상 과혈관성으로 출혈이 심할 것으로 예상되었고, 병변을 제거하면서 시력의 회복이 가능할 것으로 생각되어 시행하지 않고 바로 수술을 시행하였다. 부비동내시경수술 시 우측 비강 내 폴립 및 범부비동염 소견이 관찰되었고, 종괴를 제거하여 동결절편검사 시행하고, 중비도 확장술과

사골동 절제술을 시행하였다. 접형동을 확인하고, 점성농을 흡인하였으며(Fig. 3A), 모든 부비동의 점막은 염증 소견과 종괴의 양상이 혼재되어 있어서 종괴의 정확한 기시부는 확인이 불가 하였다. 동결절편검사에서는 편평상피 세포나 선암종은 아닌 악성병변으로 보고받았다. 악성 림프종이 의심되었으나, 안와 쪽 종괴를 최대한 제거하여 내직근과 시신경에 감압 효과를 주고자 하였다. 접형동의 상방 부분에 골 결손이 의심되었고(Fig. 3B), 주변 종괴와 점막의 제거 이후에 뇌척수액 비루가 의심되어 Tachocomb[®](Nycomed Austria GmbH, Austria), 비점막, Surgicell(Johnson & Johnson, UK)과 Gelfoam(Johnson & Johnson, UK) 등을 순서대로 결손부위에 덮고 섬유교(fibrin glue)를 도포한 이후 수술을 종료하였다. 조직검사 결과는 B세포 표지자인 단클론성 항체 CD 20을 사용한 면역조직화학적 염색에서는 강한 양성을 보였으나, CD3, CD56, EBV, CK에는 음성을 보여, WHO 분류 기준으로 고분화의 미만성 큰 B세포 림프종(Diffuse large B cell lymphoma, high grade)으로 진단되었다(Fig. 4). 술 후 뇌척수액 비루에서 시행하는 보존적 치료를 시행하였고, 수일 후 시행한 비내

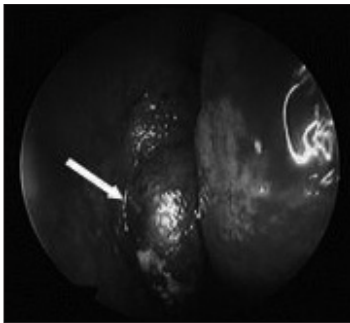


Fig. 1. Preoperative endoscopic view (0 degree) shows bulging polypoid mass with easy bleeding in middle meatus (white arrow).

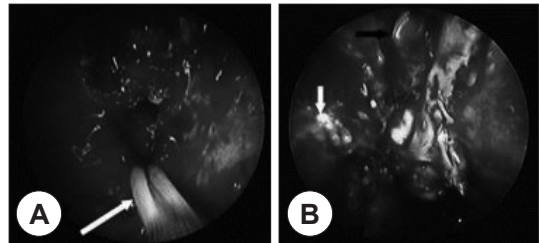


Fig. 3. Intraoperative endoscopic view. A : It shows gush out mucopus from the sphenoid sinus (white arrow). B : It shows defect of the lamina papyracea (white arrow) and skull base (arrow).



Fig. 2. Preoperative PNS CT scan shows soft tissue density involving the right nasal cavity, pansinus and orbit. Right medial rectus muscle is severe compressed by the mass (A and B), bone defect is observed on the skull base (C).

시경 검사에서 뇌척수액의 유출은 보이지 않았다. 퇴원 후 환자 개인 사정으로 본원에서 수 개월간 추적 관찰이 불가능하였고, 술 후 4개월 째 비내시경 검사상 저명한 종괴의 소견과 뇌척수액 비루의 소견은 없었고, 점막은 잘 치유 되었다(Fig. 5). 양전자단층촬영술에서 우측 경

부 level Ib, II, VI 등에 림프절 전이 소견이 관찰되었고, 혈액종양내과로 전과되어 6차례의 R-CHOP(rituximab, cyclophosphamide, adriamycin, vincristine, prednisolone)으로 복합항암화학요법 치료를 시행하였다. 시력은 술 후에도 회복되지 않았고, 항암치료 이후 완전 관해가 왔으며(Fig. 6), 3년이 지난 현재까지 재발소견 없이 외래 추적 관찰 중이다.

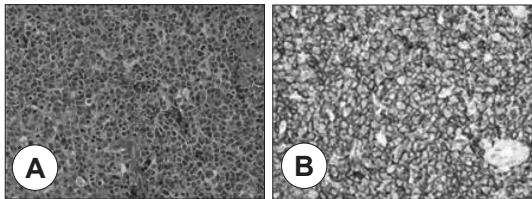


Fig. 4. Histopathologic findings of malignant lymphoma. A : Neoplastic cells are large sized atypical lymphoid cells with relatively abundant cytoplasm and irregular cleaved nuclei (H & E, $\times 400$). B : Immunohistochemical staining shows distinct membrane positivity of atypical lymphoid cells for B cell marker CD 20 ($\times 400$).



Fig. 5. After postoperative four months, endoscopic view (0 degree) shows no evidence of CSF leak (arrow head) & well healed mucosa (arrow).

고 찰

악성 림프종이 림프절외에 발생하는 경우는 주로 비호지킨 림프종이며, 비강 및 부비동에 발생하는 경우는 아시아, 아프리카에서 주로 발생한다.³⁾ 동양인에서는 대부분 T세포 혹은 NK세포 림프종이며, 비강 내에서 흔히 발생하고, 호발 연령도 낮은 것으로 보고되고 있다.^{4,6,7)} B세포 림프종의 경우 비강 및 부비동에서는 발생 빈도가 드물며, 대부분 서양인에서 발생하는 것으로 알려져 있다. 접형동에서 발생한 경우는 후천성면역결핍증 환자에서 부비동염과 동반되어 발생한 1예가 보고된 경우가 있다.⁵⁾

부비동에 발생한 경우, 임상증상이 부비동염과 유사하다. 안면 부종, 통증, 안면감각 이상, 비폐색, 비출혈, 비루 등이 있을 수 있고, 체중감소, 고열, 야한증 등의 B 증상이 나타나기도 하며, 이러한 경우 예후가 좋지 않다. 부비동을 침범한 비호지킨 림프종은 환자의 면역 상태에 따라 비교적 빠른 시간 내에 주위 구조물로 침범하는 경향을 보이며, 안와, 익돌상악와, 구강, 그 외 다른 곳으



Fig. 6. Postoperative PNS CT scan shows complete remission of malignant lymphoma (5 months later after chemotherapy).

로 전이되기도 한다.⁸⁾ 본 증례와 같이 접형동에 발생하는 경우는 인접해 있는 해면정맥동에 침범하여 동안신경, 외전신경, 삼차신경 등의 마비를 야기하기 때문에 두통, 복시, 신경통이 등이 나타날 수 있다.⁹⁾ 하지만 증상 발현의 순서나 양상이 다양할 수 있고, 비특이적 증상과 신체검사 소견을 보이기 때문에 조기 진단이 힘들고, 초기 치료 시에도 단순 부비동염이나 비염으로 오인되어 치료가 지연되기 때문에 종양이 다른 조직으로 침습하여 좋지 못한 결과를 초래하기도 한다.⁷⁾ 비강 및 부비동에 생기는 림프종의 전형적인 방사선학적 소견은 부비동 외벽의 골 파괴가 심하고 국소 침윤이 심한 부피가 큰 종물의 형태로 관찰되며,¹⁰⁾ 병변 초기에는 전산화단층촬영만으로 염증성 질환과 감염진단이 어려울 수 있어 자기공명영상촬영으로 종양과 점막비후를 감별하고, 주변 조직과 종양과의 관계를 구분하여, 필요한 경우 조직 생검으로 조기에 진단하는 것이 중요하다.^{6,9)} 감별 질환으로는 비강내에 발생하는 종괴로 흑색종, 편평 및 선암종, 후각 신경아세포종, 점액낭종, 반립성 유두종 등이 있다.

치료는 병기, 조직학적 분류 및 악성도를 고려하여 방사선 치료, 항암약물요법 또는 복합항암화학요법과 국소방사선치료를 병행요법으로 사용하며, 병기가 2기 이상이거나 크기가 큰 1기의 경우는 복합항암화학요법과 국소방사선치료를 병행요법으로 사용하는 경우 좋은 효과를 나타낸다.^{1,11)} 수술은 진단을 위해 제한된 경우에만 사용되나 절개 생검 보다는 완전절제를 시행해야한다는 주장도 있으며,¹²⁾ 본 증례에서는 안와 및 두개저를 침범한 소견이 있어서 감압을 위해 종물을 최대한 제거하였다.

비강 및 부비동에 발생한 림프종의 예후는 5년 생존율이 52% 정도로, 림프절에서 발생하는 비슷한 조직학적 분화도와 임상적 병기를 가지는 경우보다 예후가 좋으며, 생존율과 연관되는 중요한 예후인자는 임상적 병기, 조직학적 분화도 및 환자의 연령이다.¹¹⁾

비강 및 부비동, 특히 접형동에 발생하는 림프종은 증상과 신체검사 소견이 비특이적이라 진단이 어렵지만, 두통, 복시, 삼차신경통 등의 증상을 호소하거나 방사선학적 검사에서 의심스러운 병변이 관찰되는 경우, 림프종

의 가능성을 생각해 보아야 한다.

저자들은 광범위한 병변을 보이는 비부비동 B세포 림프종 1예를 치험하여문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 림프종 · 안와 · 접형동 · 두개저.

REFERENCES

- 1) Choi CY, Jo YK, Lee BH, Lee YW, Yu TH. *Analysis of treatment in the patients with non-Hodgkin; s lymphoma of the head and neck. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40(12):1820-5.
- 2) Tulin Kayhan F, Ozkul N. *Case report: extranodal non-Hodgkin's lymphoma of the parapharyngeal space. Auris Nasus Larynx* 1999;26(2):201-5.
- 3) Woo JS, Kim JM, Lee SH, Chae SW, Hwang SJ, Lee HM. *Clinical analysis of extranodal non-Hodgkin's lymphoma in sinonasal tract. Eur Arch Otorhinolaryngol* 2004;261(4):197-201.
- 4) Quraishi MS, Bessell EM, Clark D, Jones NS, Bradley PJ. *Non-Hodgkin's lymphoma of the Sinonasal tract. Laryngoscope* 2000;110(9):1489-92.
- 5) Koo HJ, Kim TW, Cho KS, Roh HJ. *A case of B-cell lymphoma of sphenoid sinus invading cavernous sinus and middle cranial fossa. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2006;49(11):1113-7.
- 6) Fellbaum C, Hansmann ML, Lennert K. *Malignant lymphomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1989;414(5):399-405.
- 7) Shohat I, Berkowicz M, Dori S, Horowitz Z, Wolf M, Taicher S, et al. *Primary non-Hodgkin's lymphoma of the sinonasal tract. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004;97(3):328-31.
- 8) Leess FR, Kessler DJ, Mickel Ra. *Non-Hodgkin's lymphoma of the head and neck in patients with AIDS. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;113(10):1104-6.
- 9) Esposito F, Kelly DF, Vinters HV, DeSalles AA, Sercarz J, Gorgulhos AA. *Primary sphenoid sinus neoplasms: a report of four cases with common clinical presentation treated with transsphenoidal surgery and adjuvant therapies. J Neurooncol* 2006;76(3):299-306.
- 10) Yasumoto M, Taura S, Shibuya H, Honda M. *Primary malignant lymphoma of the maxillary sinus: CT and MRI. Neuroradiology* 2000;42(4):285-9.
- 11) Lonsdon 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(3):477-88.
- 12) Barnes L, Myers EN, Prokopakis EP. *Primary malignant lymphoma of the parotid gland. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124(5):573-7.