

전신성 홍반성 루푸스 환자의 양측 이하선에서 발생한 MALT 림프종

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전형진 · 유익원 · 정광윤 · 백승국

MALT Lymphoma in Both Parotid Glands of a Patient with Systemic Lupus Erythematosus

Hyung Jin Jun, MD, Ik-Won Yoo, MD, Kwang-Yoon Jung, MD and Seung-Kuk Baek, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Malignant lymphoma of salivary gland is rare and takes 2–5% of all neoplasm of salivary glands. Mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma is known as a unique subtype of Non-Hodgkin's lymphoma. Since MALT lymphoma tends to be an indolent and localized disease, complete surgical resection is able to be performed as a single treatment. In this article, we present a case of MALT lymphoma in both parotid glands of the patient with systemic lupus erythematosus, who underwent both superficial parotidectomy. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:519–21)

KEY WORDS : MALT lymphoma · Parotid gland · Autoimmune disease.

서 론

침샘에 발생하는 악성 림프종은 드물어 침샘 신생물 중에 2~5%를 차지하고 귀밀샘에 가장 많이 발생하는 것으로 알려져 있다.^{1,2)} 비호지킨 림프종의 독특한 아형으로 알려져 있는 MALT(mucosa-associated lymphoid tissue) 림프종은 비교적 병변이 국한되고 진행이 느려 완치를 목적으로 하는 수술적 절제술이 가능한 질환이다. 또한 이런 비호지킨 림프종은 전신성 홍반성 루푸스, 류마티스성 관절염, Sjögren 증후군과 같은 자가면역질환에 동반되어 발생하는 것으로 보고되고 있다.³⁾

저자들은 전신성 홍반성 루푸스로 치료하던 중 양측 귀밀샘에 국한되어 발생한 MALT 림프종의 수술적 치험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 록

48세 여자 환자가 내원 5개월 전부터 지속된 양측 귀밀

샘 부근의 종물을 주소로 내원하였다. 계통별 문진에서 귀밀샘 부위의 종물 외에 특이 사항은 없었고, 환자는 류마티스 관절염과 전신성 홍반성 루푸스로 Methotrexate, D-penicillamine, steroid 등으로 치료 중이었다. 신체검사에서 우측과 좌측 귀밀샘 부위에 각각 1×1 cm, 2×2 cm 크기의 동통을 동반하고, 단단하게 만져지며 주변 조직과 고정되지 않은 병변이 있었으나 그 외의 다른 촉지되는 경부 종물은 없었다. 경부 컴퓨터단층촬영에서 양측 귀밀샘에 조영 증강이 잘 되며, 비교적 뚜렷한 경계를 보이는 귀밀샘 종물 소견을 보였으며, 양측 모두 귀밀샘의 천엽에 국한되어 있었다(Fig. 1). 우측보다 크기가 큰 좌측 병변에서 실시한 초음파 유도하 세침흡인세포검사에서 호산성 과립세포가 림프구와 같이 보이는 소견을 보여 Warthin's tumor로 추정되었다.

좌측 귀밀샘 천엽 절제술을 시행하였고, 귀밀샘 천엽의 전방으로 약 2×2 cm의 단단하고 주변과 유착이 적은 종물 소견을 보였다. 최종 조직검사에서 형질세포 분화를 동반한 림프절 외 변연부 B세포 림프종(extranodal marginal B cell lymphoma with plasmacytic differentiation)으로 진단되어 1개월 후에 반대측 귀밀샘 천엽 절제술을 시행하였으며, 병리조직 소견은 좌측과 같은 소견을 보였다(Fig. 2). 이후 환자는 합병증 없이 퇴원하여 현재까지 2년간 재발 없이 외래 추적관찰 중이다.

논문접수일 : 2009년 2월 11일 / 심사완료일 : 2009년 4월 2일
교신저자 : 백승국, 136-705 서울 성북구 안암동 5가 126-1
고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (02) 920-5486 · 전송 : (02) 925-5233
E-mail : mdbsk@paran.com

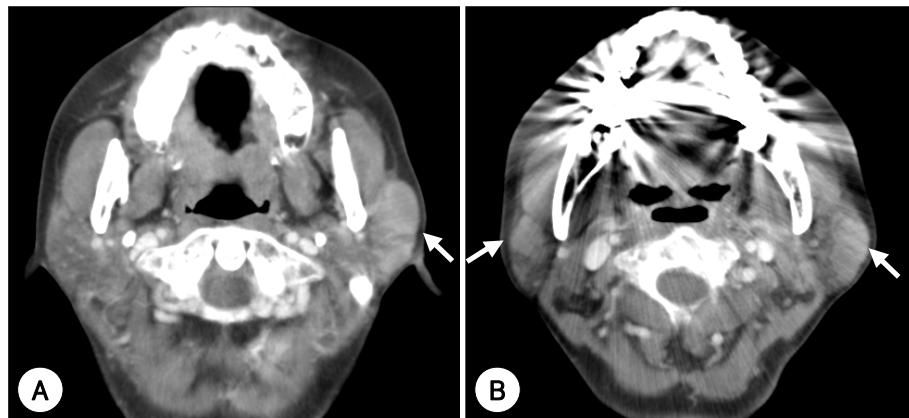


Fig. 1. Preoperative axial CT scans. CT scans demonstrate homogeneous enhanced masses in the superficial lobes of both parotid glands (arrow) (A and B).

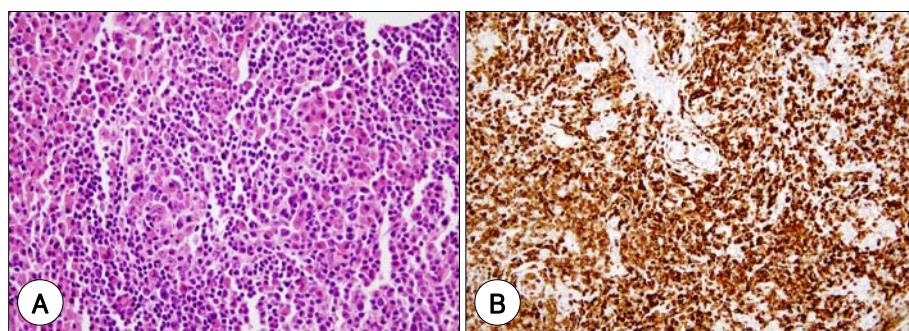


Fig. 2. Histopathologic findings. There is a diffuse infiltration of lymphoid and plasma cells with medium size and pale cytoplasm (H &E stain, $\times 100$) (A) and these lymphoid cells are stained CD79a marker (immunohistochemical stain, $\times 100$) (B).

고 찰

침샘에서 발생하는 악성 림프종은 주로 B세포 계열이지만 T세포, MALT, 호지킨 림프종도 발생할 수 있는데, 이런 림프절 외 림프종은 갑상선, 부갑상선, 흉선, 침샘 등에서 발생한다. 침샘에서 발생하는 림프종은 거의 귀밀샘에서 발생하며, 이는 조직학적으로 귀밀샘이 침샘 중에서 가장 많은 림프조직을 포함하고 있기 때문이다.²⁾ 이 중에서 점막관련 림프조직에 발생한 MALT 림프종은 림프절에서 유래한 것이 아니라 실질에서 발생한 림프종이며, 류마티스 관절염, 전신성 홍반성 류푸스, 원발성 Sjögren 증후군 등의 자가면역질환 환자에서 많이 발생한다고 알려져 있고 특히 원발성 Sjögren 증후군 환자는 정상인보다 침샘의 림프종이 발생할 확률이 약 40배라고 알려져 있다.³⁻⁶⁾ 이것에 대한 정확한 기전은 알려져 있지 않으나, MALT 림프종 중 위장관계에서 발생하는 경우, *Helicobacter pylori* 감염과 연관되어 있고, 갑상선에서 발생한 경우는 하시모토 갑상선염과 연관이 있는 것으로 미루어 볼 때 만성적인 염증과 연관이 있다고 추측된다.^{2,5)} 침샘에 발생한 림프종을 수술 전에 진단하는 것은 매우 어려우며, 본 증례에서와 같이 수술 전 세침흡인세포검사로는 진단이 어려워 대부분의 경우에서 수술 후의 병리조직 소견으로 진단된다.⁶⁾

귀밀샘에 발생한 MALT 림프종은 Ann Arbor 분류에 따른 병기에 따라 치료를 결정하는데 I, II 병기는 수술이나 방사선 치료를 시행하며, III, IV 병기는 항암치료를 시행하는 것을 권장한다.⁷⁾ 따라서 병변이 국한되어 있는 MALT 림프종 같은 경우는 수술 단독치료, 수술 후 방사선 치료, 방사선 단독치료 등 다양한 치료를 고려할 수 있으며, 항암 화학치료도 같이 시행하는 것이 재발을 막는데 더 유용하다는 연구도 있다.⁸⁾ 하지만 본 증례와 같이 제거가 용이한 국한된 병변을 가지는 MALT 림프종의 경우 수술적 치료만을 시행하여 완치가 가능하였다는 보고가 있다.⁹⁻¹¹⁾

MALT 림프종의 치료에 있어 수술적 절제술만을 시행하는 것은 아직 증례가 많지 않아 그 적응증에 대해서는 논란이 있으나, 국한된 병변이면서 완전절제가 가능한 경우는 완치 목적의 수술 단독치료도 가능하다고 보며 수술 후에는 오랜 기간 동안 면밀한 추적관찰이 필요하다.¹²⁾ 또한 자가면역질환 환자에서 발생한 침샘 종물의 경우 악성 림프종의 가능성에 대해서 미리 숙지하여 이에 적절한 수술 전 조직검사를 시행하는 것이 합당하다.

결 론

귀밀샘의 림프종은 드문 경우로 수술 전에 세침흡인세포

검사 등으로 진단하기 어렵다. 그러므로 침샘 종물에서 악성 림프종의 가능성을 유념해야 하며 병변이 국한되어 완전 절제가 가능한 경우에는 수술 단독치료도 가능하다.

중심 단어 : MALT 림프종 · 귀밀샘 · 자가면역질환.

REFERENCES

- 1) Gleeson MJ, Bennett MH, Cawson RA. *Lymphomas of salivary glands*. *Cancer* 1986;58 (3):699-704.
- 2) Barnes L, Myers EN, Prokopakis EP. *Primary malignant lymphoma of the parotid gland*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124 (5): 573-7.
- 3) Zintzaras E, Voulgarelis M, Moutsopoulos HM. *The risk of lymphoma development in autoimmune diseases: A meta-analysis*. *Arch Intern Med* 2005;165 (20):2337-44.
- 4) Hansen A, Lipsky PE, Dörner T. *B-cell lymphoproliferation in chronic inflammatory rheumatic diseases*. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2007; 3 (10):561-9.
- 5) Takahashi H, Tsuda N, Tezuka F, Fujita S, Okabe H. *Non-Hodgkin's lymphoma of the major salivary gland: A morphologic and immunohistochemical study of 15 cases*. *J Oral Pathol Med* 1990;19 (7):306-12.
- 6) Stewart A, Blenkinsopp PT, Henry K. *Bilateral parotid MALT lymphoma and Sjogren's syndrome*. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1994;32 (5):318-22.
- 7) Berger F, Felman P, Sonet A, Salles G, Bastion Y, Bryon PA, et al. *Nonfollicular small B-cell lymphomas: A heterogeneous group of patients with distinct clinical features and outcome*. *Blood* 1994;83 (10): 2829-35.
- 8) Hirokawa N, Hareyama M, Akiba H, Satoh M, Oouchi A, Tamakawa M, et al. *Diagnosis and treatment of malignant lymphoma of the parotid gland*. *Jpn J Clin Oncol* 1998;28 (4):245-9.
- 9) Isaacson P, Wright DH. *Extranodal malignant lymphoma arising from mucosa-associated lymphoid tissue*. *Cancer* 1984;53 (11):2515-24.
- 10) Takahashi H, Cheng J, Fujita S, Tsuda N, Tezuka F, Liu A, et al. *Primary malignant lymphoma of the salivary gland: A tumor of mucosa-associated lymphoid tissue*. *J Oral Pathol Med* 1992;21 (7):318-25.
- 11) Hyjek E, Smith WJ, Isaacson PG. *Primary B-cell lymphoma of Salivary glands and its relationship to myoepithelial sialadenitis*. *Hum Pathol* 1988;19 (7):766-76.
- 12) Lee DH, Lee JK, Kim JS, Lim SC. *Mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma of parotid gland*. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48 (11):1402-5.