

농흉 연관 흉막 T 세포 림프종 1예

신성훈

고신대학교 의과대학 내과학교실

A Case of Pyothorax-Associated Pleural T Cell Lymphoma

Seong-Hoon Shin

Department of Internal Medicine Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

The author report a case of primary malignant T cell lymphoma arising from the pleura. The patient suffered from pulmonary tuberculosis 20 years ago but he was successfully cured after 12 months-antituberculosis therapy. He was admitted with dyspnea on exertion. Chest CT demonstrated a mass along the right chest wall. PCNB (Percutaneous Transthoracic Biopsy) of the pleural tumor and bone marrow biopsy were performed. Results of immunohistochemical analysis were CD2(+), CD5(+), CD7(+), CD20(-), CD45RO(+) and HLA-DR(-). The author diagnosed this case as a peripheral T-cell lymphoma. The patient was progressively deteriorated and he died of sepsis 2 months after the completion of 2nd cycle CHOP (cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, and prednisone) chemotherapy.

Key words : Pyothorax-associated lymphoma, Pleural lymphoma, Peripheral T-cell lymphoma

서 론

농흉 연관성 림프종(pyothorax-associated lymphoma)은 폐결핵 혹은 결핵성 늑막염에 의한 농흉을 앓았던 환자의 흉막강에 발생하는 비호즈킨 림프종으로 일반적으로 B 세포성 림프종이 대부분을 차지하며 T세포 림프종의 발생은 극히 드문 것으로 알려져 있다.¹⁻²⁾ 농흉 연관성 림프종과 Epstein-barr Virus (EBV) 감염과의 연관성도 알려져 있으나 본 증례에서는 확인되지 않았다.³⁻⁴⁾ 저자는 흉막에 발생한 농흉 연관성 T 세포 림프종 1예를 경험하였기에 참고 문헌 검토와 함께 증례 보고한다.

증 례

환 자 : 71세, 남자

주 소 : 운동시 호흡곤란

현병력 : 내원 20여일 전부터 간간히 미열과 오한이 있어 오다 2주 전부터 시작된 운동 시 호흡곤란으로 외부병원

방문하여 시행한 흉부 사진 상 우측 하엽에 흉막을 따라 관찰되는 종괴 소견 보였고 호흡곤란이 지속되어 본원에 내원하였다.

과거력 : 20년 전에 결핵을 앓았으나 1년 가량 결핵약을 투여한 후 완치되었다고 들었다. 3년 전에 고혈압이 있다고 들었고 그 후 혈압약을 복용하며 조절해 왔다. 6년 전에 전립선 비대증이 있다는 이야기 들었으나 특별한 치료는 시행하지 않았다.

가족력 : 특이소견 없었다.

사회력 : 담배를 하루에 1갑씩 40년간 태웠다.

신체 검사 소견 : 환자는 만성병색을 보였으며, 내원 당시 혈압 150/90 mmHg, 맥박수 95회/분, 호흡수 24회/분, 체온 37.4℃였다. 청진상 우측 폐하부에서 호흡음이 감소되어 있었으며 경한 수포음이 청진되었다. 복부 진찰상 간과 비장은 만져지지 않았으며, 림프절 종대도 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 말초혈액 검사상 혈색소 11.7 gm/dL, 백혈구 수 9,400 /mm³ (중성구 68%, 림프구 20%), 혈소판 수 331,000 /mm³이었으며, 생화학적 검사상 총 단백 6.4

교신저자 : 신 성 훈

주소 : 602-702, 부산광역시 서구 압남동 34번지
고신대학교 의과대학 내과학교실

TEL : 051-990-6107

FAX : 051-990-3005

E-mail : ssh1533@hanmail.net

g/dL, 알부민 2.9 g/dL, AST 18 IU/L, ALT 10 IU/L, ALP 93 IU/L, LDH 564 IU/L, BUN 16 mg/dL, creatinine 1.3 mg/dL이었고, 동맥혈 가스 검사상 pO₂ 71 mmHg, pCO₂ 41 mmHg, pH 7.35 EBNA(EBV nuclear antigens) Ig G/M (+/-) 였다.

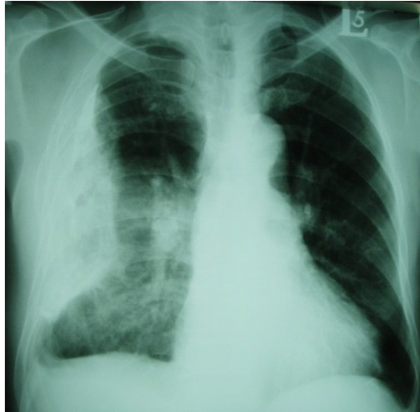


Fig. 1. The initial chest radiograph shows a extrapleural mass shadow in the right lung field

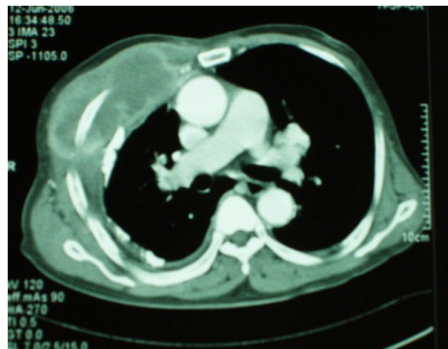


Fig. 2. Computed tomography of the chest shows a pleural mass and pyothorax.

방사선 소견 : 흉부 사진 상 우측 하부 흉막으로 종괴 음영 관찰되었으며 (그림1), 흉부 컴퓨터 단층 촬영에서도 우측의 흉막종괴 소견 보였고 의미 있게 커진 림프절 소견은 없었다. (그림 2). 복부와 골반부의 컴퓨터 단층 촬영상 종괴를 의심할만한 소견은 없었다.

조직 검사 소견 : 흉막 종괴 조직 검사(Percutaneous Transthoracic Biopsy) 상 비정형세포들이 섬유화 조직 안에 침윤하고 있었고 (그림 3), CD20 (-), CD45R0(+), LCA(+) (그림 4) 소견 보였다. peripheral T cell lymphoma로 진단되었고 nested PCR상 결핵은 음성이었다. 골수 검사 상으로도 T 세포 골수 침범 소견 보여 병

기는 4기에 해당하였다.

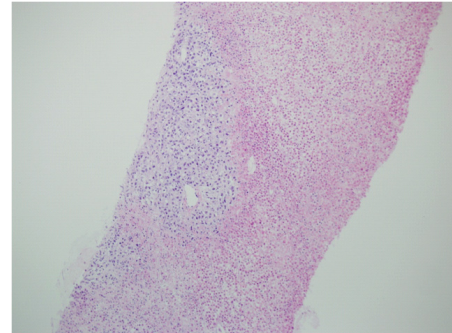


Fig. 3. Pleural biopsy shows diffuse infiltration of atypical lymphoid cells and necrosis (H&E stain, ×100).

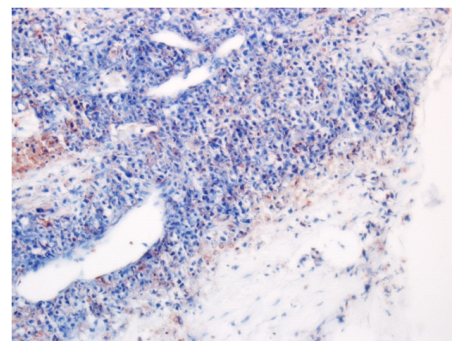


Fig. 4. Pleural biopsy shows diffuse infiltration of atypical lymphoid cells (leukocyte common antigen immunostain, ×400).

임상경과 및 치료 : 환자는 2차례의 cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone (CHOP) 복합 항암 화학요법 시행 받았으나 항암 약물 치료에 반응이 없었고 임상 양상 악화되어 폐렴과 패혈증 소견 보이며 치료 2개월 경 사망하였다.

고 찰

본 증례와 같이 폐결핵 혹은 결핵성 늑막염에 의한 농흉을 앓았던 환자의 흉막강에 발생하는 비호즈킨 림프종을 농흉 연관성 림프종 (pyothorax-associated lymphoma) 이라 정의한다.¹⁻²⁾ 농흉 연관성 림프종은 전 세계적으로 극히 드물게 보고되고 있으며 상대적으로 많은 보고를 보이는 일본에서도 장기간 지속되는 농흉 환자의 2.2%에서 발생하는 것으로 알려져 있다.³⁻⁴⁾ 일본에서 발생한 환자들의 남:녀 비는 5:1이었고 발병 평균 연령은 63 세였고 20-64년의 농흉 병력을 보였다.³⁻⁴⁾ 서양에서는 현재까

지 소수의 증례만을 보고하였는데 이러한 증례수 차이에 대한 명확한 원인은 알 수 없으나 유전적 요인과 인공 기흉의 상대적으로 높은 발생율이 연관이 있을 것으로 생각되고 있다.⁵⁻⁶⁾ 106예를 분석한 Nakatsuka 등의 연구에 따르면 일본의 경우 농흉 연관성 림프종의 92%는 B 세포성이었고, 4%가 T 세포성 (말초 T 세포 림프종) 이었으며 4%는 B 세포와 T 세포 표지자에 면역반응을 보이지 않아 분류할 수 없었다.⁴⁾ 그리고 농흉 연관성 림프종의 경우 대부분 EBV 감염과의 강한 연관성을 보이는 것으로 알려져 있다.⁵⁻⁶⁾ 병리기전이 정확하게 규명되어 있지는 않으나 만성 염증 상태가 IL-6나 IL-10과 같은 면역저하 사이토카인 분비를 촉진시키는 등 면역 기능을 유발하고 EBV에 의해 변형된 B 세포의 증식이 유발된다는 가능성이 언급되었다.⁵⁻⁷⁾ 환자들은 대표적인 임상 소견은 흉통, 흉수, 흉막 비후 소견 등 있다.⁷⁻⁸⁾ 대부분의 경우 농흉 공동 근처에 낭성 변성이나 괴사를 동반한 종양으로 발현되므로 진단하기 어려운 경우가 많다.⁹⁻¹⁰⁾ 적기에 진단되지 않아 치료가 늦어지게 되고 치료 실패로 이어지는 경우가 많아 다른 림프종들에 비해 예후가 나쁘다.⁹⁻¹⁰⁾ Takashi. A 등에 의한 후향적 조사를 보면 초기의 방사선 치료를 시행한 7명의 농흉 연관성 림프종 환자의 5명에서 국소 조절이 가능하였다고 보고하여 표준 치료로 방사선 치료를 권유하였지만 증례 수가 적어 적절한 대답을 얻기는 힘들 것으로 생각된다.⁷⁾ 임상적으로 농흉 연관성 림프종이 의심될 경우 조기에 조직검사를 통해 진단하는 것이 무엇보다 중요하다.^{4,7)} 흉강경 (thoracoscopy)을 이용한 수술적 절제술도 조기 진단에 도움이 된다.^{4,7)} 여러 문헌을 검토한 결과 흉막에서 기원한 원발성 농흉 연관성 림프종의 경우 조기 진단이 필수적이고 흉벽에 위치한 종양의 수술적 완전 절제가 무엇보다 중요하다.⁴⁾

요 약

농흉 연관성 림프종(pyothorax-associated lymphoma)은 일반적으로 B 세포성 림프종이 대부분을 차지하며 T세포 림프종의 발생은 극히 드문 것으로 알려져 있다. 조기 진단과 종양의 수술적 완전 절제 가능 여부가 예후에 중요하다. 방사선 치료의 좋은 성적을 보고한 소규모의 후향적 조사들이 있으나 명확한 표준 치료를 제시하기는 힘든 실정이다. 저자는 흉막에 발생한 농흉 연관성 T 세

포 림프종 1예를 경험하였기에 참고 문헌 검토와 함께 증례 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Ibuka T, Fukayama M, Hayashi Y : Pyothorax-associated pleural lymphoma. Cancer 73: 738-744, 1994
- 2) Fukayama M, Ibuka T, Hayashi Y, Ooba T, Koike M, Mizutani S : Epstein-Barr virus in pyothorax-associated pleural lymphoma. Am J Pathol 143: 1044-1049, 1993
- 3) Iuchi K, Ichimiya A, Akashi A : Non-Hodgkin' s lymphoma of the pleural cavity developing from longstanding pyothorax. Cancer 60: 1771-1775, 1987
- 4) Nakatsuka S : Pyothorax-associated lymphoma: a review of 106 cases. J Clin Oncol 20: 4255-4260, 2002
- 5) Androulaki A : Pyothorax-associated lymphoma (PAL): a western case with marked angiocentricity and review of the literature. Histopathology 44: 69-76, 2004
- 6) Al Saati T, Delecluze HJ, Chittal S, Brousset P, Magaud JP, Dastugue N, Cohen KE, Laurent G, Rubin B, Delsol G : A novel human lymphoma cell line with dual B/T phenotype and gene rearrangements and containing Epstein-Barr virus genomes. Blood 80:209-216, 1998
- 7) Takashi A, Jun I, Kaori N, Koji S, Takeshi N : Treatment for pyothorax-associated lymphoma. Radiotherapy and Oncology 56:59-63, 2000
- 8) Daibata M, Taguchi T, Nemoto Y, Saito T, Machida H, Imai S, Miyoshi I, Taguchi H : Epstein-Barr virus (EBV)-positive pyothorax-associated lymphoma (PAL): chromosomal integration of EBV in a novel CD2-positive PAL B-cell line. Br J Haematol 117:546-557, 2003
- 9) Iuchi K, Aozasa K, Yamamoto S : Non-Hodgkin' s lymphoma of the pleural cavity developing from longstanding pyothorax: summary of clinical and pathological findings in thirty-seven cases. Jpn J Clin Oncol 19:249-257, 1989
- 10) Aozasa K, Ohsawa M, Iuchi K, Tajima K, Komatsu H, Shimoyama M : Artificial pneumothorax as a risk factor for development of pleural lymphoma. Jpn J Cancer Res 84: 55-57, 1993