

안와의 가성 림프종*

- 1 증례 보고 -

가톨릭 의과대학 임상병리학교실

연수경 · 지미경 · 강석진 · 김병기 · 김선무

Orbital Pseudolymphoma

- A case report -

Su-Kyeong Yeon, M.D., Mi-Kyung Jee, M.D., Seok-Jin Kang, M.D.
Byoung-Kee Kim, M.D. and Sun-Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College

Lymphoid tumors of the orbit are rare, and sometimes it is not possible either clinically or histologically to differentiate between lymphoid tumor and pseudolymphoma

Some authors assert that the degree of cytologic differentiation appears to be the single most important factor for determining the prognosis of patients with orbital lymphoid lesions.

However, the cytomorphologic basis is not so helpful to diagnose and classify our case, which shows some discrepancy between pathological findings and clinical and radiological findings.

At first we misdiagnosed our case as orbital malignant lymphoma on the basis of cytomorphology and immunohistochemical study. But no response to local intensive radiotherapy and the follow up study of the patient suggest orbital pseudolymphoma. (Korean J Pathol 1993; 27: 191~194)

Key Words: Pseudolymphoma, Orbit

안와에 발생하는 림프계 종양은 비교적 드물며, 때때로 양성 림프계 증식과 악성 림프종의 감별이 임상적 또는 병리조직학적으로 불가능한 경우가 있다. 양성 병변도 크기가 매우 커질 수 있으며 피막 침범이나 림프 소포 소실(effacement of lymph follicles)과 같은 소견을 보일 수 있기 때문이다¹⁾. 학자에 따라서는 양성과 악성 림프계 종양의 감별이 전적으로 세포 형태학적 소견에 의하여 결정된다는 의견을 제시하고 있지만²⁾ 저자들의 증례에서는 이러한 세포

형태학적 기준이 림프계 종양을 분류하고 진단하는데 있어서 도움을 주지 못하였다. 본 증례는 좌측 안와에서 발생하여 안와주위의 연부조직 및 골로 침윤하고 있는 림프계 종괴로서 수술로 부분 절제하였다.

저자들이 경험한 안와 림프계 종양은 세포 형태학적 및 면역 조직화학적 소견상 악성 림프종으로 진단할만한 근거가 있었지만 국소적 방사선 치료 결과 및 환자에 대한 임상적 추적검사 결과로는 양성 경과를 보이는 비정형적 가성 림프종(orbital pseudolymphoma)이었기에 드문 증례로 사료되어 보고하고자 한다.

환자는 64세 남자로서 약 3년 전부터 좌하측 안검(eyelid)의 결절(nodule), 복시(diplopia)를 주소로 내원하였다. 입원 당시 환자는 전신 상태 양호하였으며 과거력 및 가족력에서 특히 사항이 없었다.

안과적 검사소견으로 좌측 안구가 4mm 정도 돌출되어 있었고, 하방 주시(inferior gaze)를 하면 안

접 수: 1992년 9월 24일, 게재승인: 1993년 1월 9일

주 소: 서울시 서초구 반포동 505, 우편번호 135-040

가톨릭 의과대학 임상병리학교실, 연수경

*본 논문은 가톨릭중앙의료원 학술연구조성비로 이루어졌음.

*본 논문의 요지는 1989년 2월 17일 대한병리학회 월례 집담회에서 발표하였음.

구 운동이 약간의 제한을 받았으며 복시를 보였다. 그러나 양측안 모두에서 결막, 각막, 수정체는 이상소견을 관찰할 수 없었고, 안저검사에서도 혈액상은 정상이었다.

신경학적 소견에서 운동, 및 감각계에는 전혀 이상소견을 발견할 수 없었고, 병적인 반사 반응도 없었다. 검사실 소견으로 혈액학 검사, 혈액 화학 검사, 뇨 검사를 시행하였으나 이상 소견은 없었다. 전산화 단층촬영상 좌측 안와의 전하측 및 내측에서 경계가 불분명한 침윤성 연성조직 종괴 음영이 관찰되었으며, 이 종괴는 내측 및 하측 직근(rectus muscle)도 침범하고 있었다(Fig. 1).

수술 소견상 종괴는 안와의 하방에서 안구 후방까지 걸쳐 있었고, 부위에 따라 주위 연부 조직 및 골에 단단하게 부착되어 침윤하고 있었다. 검사실에 보내온 조직은 구형의 연골성 경도를 갖는 두개의 조직편으로서 각각 1×1×1cm 및 1×1×1.7cm 크기였으며, 갈색의 얇은 피막으로 덮여 있었고 단면은 균일한 연갈색의 치밀한 구조를 보였다.

광학현미경 소견상 주된 림프 조직은 다발성결절양상(multinodular pattern)을 보이고, 크고 넓은 림프양 결절들은 결합조직 격막에 의하여 나뉘어져 있었다. 림프양 결절들은 정상 림프구보다 약간 큰 림프구들의 일양한 증식으로 구성되었으며, 부전 소포(abortive follicle)는 매우 드물게 관찰되었고, 세포의 이행성이나 세포분열(mitosis)도 드물게 관찰되었다. 주된 림프양 조직 주위의 안와 지방조직 및 섬유조직내에도 작은 림프성 결절들이 흩어져 있었다. Touch print 표본상 핵은 미세한 과립들로 구성되어 균질한 염색질을 보였고, 약간 개방성 염색질 양상

(open chromatin pattern)을 보이면서, 핵소체가 관찰은 되었지만 뚜렷하지는 않았다.

간혹 보다 큰 아세포성 림프구들(blastic lymphocytes)이 림프 조직내에서 사이사이 흩어져 산재하여 관찰되었다. 면역조직화학적 염색상 림프양 결절의 대부분에서 B-세포의 증식이 주를 이루고 있었고, B-세포증식부위를 주변에서 둘러싸고 있는 T-세포들의 수는 적게 관찰되었다(Fig. 2). 수술 후 악성 림프종이라는 조직진단하에 7주간에 걸쳐 4000 rads로 국소적 방사선 치료를 시행하였다. 그러나 방사선치료 전후의 전산화 단층촬영을 비교하여 보면 수술로 완전제거를 못한 안와의 나머지 종괴의 크기는 전혀 변화가 없어 저자들은 염증성 가성 림프종이라고 결론을 내렸고, 부신 피질 호르몬 치료를 임상외에게 권하였다.

안와의 림프계 종양과 가성 림프종의 정의와 개념에 대하여는 아직도 여러 학자들간에 의견의 일치를 보이지 못하고 있다. 그 이유는 첫째, 안와의 연부 조직에는 원래 림프절이 존재하지 않으며 양성 림프계 증식인 경우에도 주위조직으로 침윤을 보일 수 있기 때문이다¹⁾.

둘째, 반응성 림프 증식(reactive hyperplasia)을 종양으로 분류해야 되는지 또는 가성 림프종으로 간주해야 되는지는 아직도 논란의 대상이 되고 있다. 또한 안와의 림프 소포성 증식(follicular hyperplasia)과 결절성 림프종(nodular lymphoma)에 관하여는 아직도 두 질환을 명확히 구분하여 기술되지 않았다²⁾.

셋째, 말초 림프절(peripheral lymph node)이나 내장에서 발생한 림프종에 비하여 안와에서 발생한 림

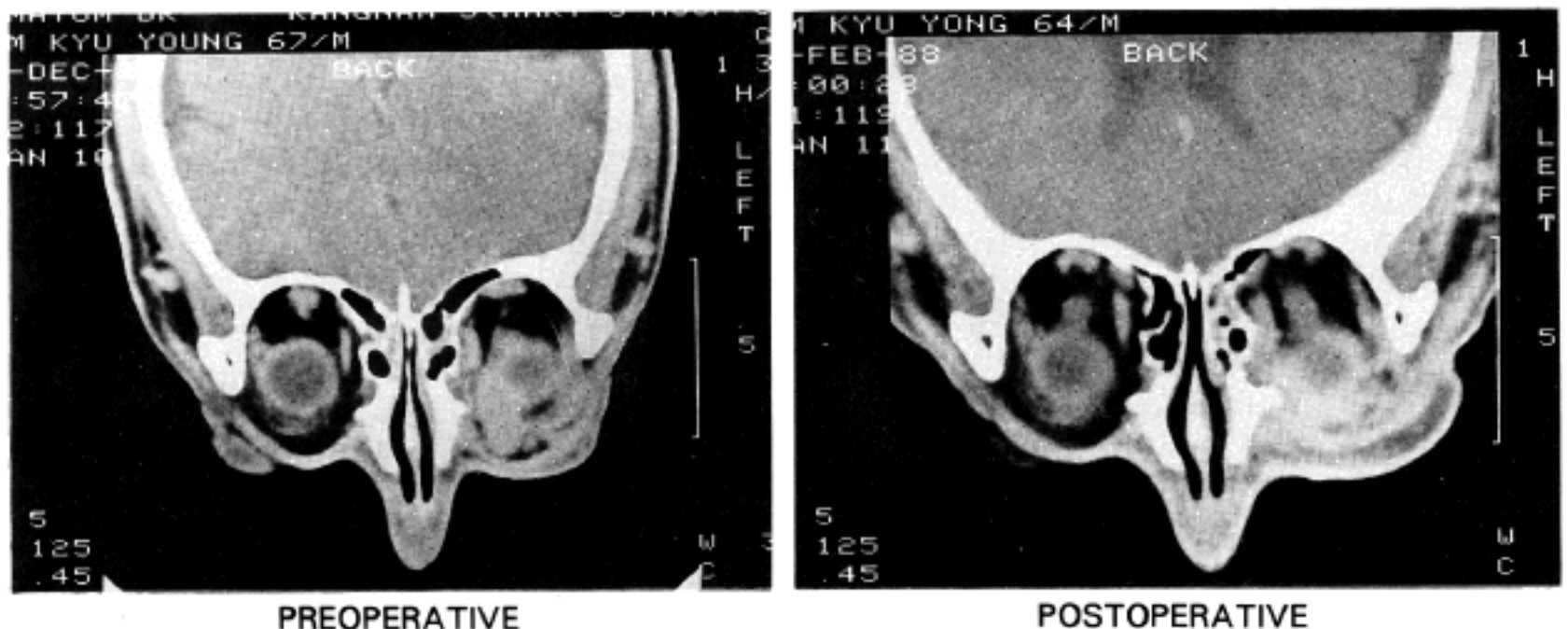


Fig. 1. Preoperative CT of the orbit shows poorly demarcated soft tissue densities involving anteroinferior portion and medial portion of the left orbit. Postoperative CT shows the residual retrobulbar mass because of incomplete resection, and reveals no response to local radiotherapy.

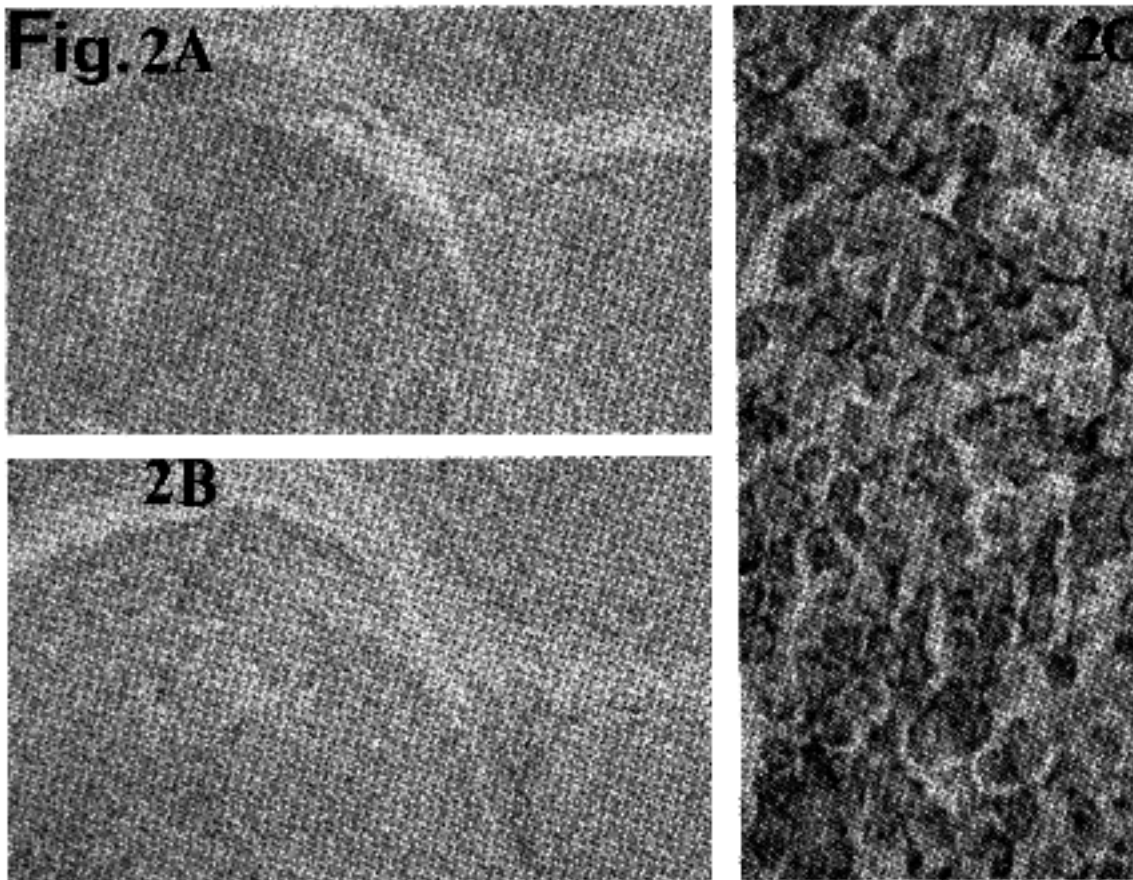


Fig. 2A. Shows multiple lymphoid nodules composed of predominant B-cell proliferation, but in Fig. 2B the T-cell proliferation is present only in the peripheral portion of the lymphoid nodules. The high power view of Fig. 2A is seen in the Fig. 2C.

프계 종양은 세포학적 연구가 소홀히 되어 왔다²⁾.

Knowles등³⁾은 반응성 림프 증식과 염증성 가성 종양 모두를 가성 림프종에 포함시키는데 반하여 최근 Curtin⁴⁾과 Spencer등⁵⁾은 반응성 림프 증식을 종양으로 분류하였다. 그 이유는 양성 림프 증식으로 진단된 환자의 15~25%에서 결국은 전신성 악성 림프종이 발생하기 때문에, 병리 조직학적 기준이 전신성 악성 림프종이 있는지 또는 발생할 것인지에 대하여 연관시켜 생각할 수 없기 때문이다. 그리고 Curtin⁶⁾은 반응성 림프 증식은 가성 림프종과 달리 임상증상이 서서히 시작 되면서, 급성 동통, 홍반과 같은 염증 소견이 관찰이 약된다고 하였다. 따라서 저자들도 가성 림프종에 반응성 림프 증식을 포함시키는 것은 합당치 못하다고 생각한다. 또한 Curtin⁷⁾은 가성 림프종보다 특발성 안와 염증 증후군(idiopathic orbital inflammatory syndrome)이란 용어를 추천하고 있는데, 그 이유는 안와의 가성 림프종 내에는 갑상선 기능부전의 안질환(dysthyroid ophthalmopathy)처럼 2차적인 원인에 의하여 안와의 림프 증식이 유발될 수 있는 질환을 포함하고 있고, 베게너 육아종증(Wegener's granulomatosis), 결절성 다발성동맥염(polyarteritis nodosa), 홍반성 루푸스(lupus erythematosus), 류마티드 관절염(rheumatoid arthritis), 유육종증(sarcoidosis), 다초성 섬유경화증(multifocal fibrosclerosis)⁸⁾, Erdheim-Chester disease⁹⁾와 같은 전신성 질환들로 인한 안와의 림프 증식을 포함하고 있기 때문이다.

최근에 이처럼 여러 학자들이 안와의 림프종양 및

가성림프종의 발생기전과 병리학적 소견을 비교적 상세히 밝혀 왔지만, 저자들의 증례는 임상적, 병리조직학적 및 방사선학적 소견들의 잘 일치하지 못하고 있다. 저자들의 증례는 병리조직학적으로 림프계 종양으로 인정되는 여러 소견들이 관찰되었다. 즉, 가성 부전소포(abortive follicle)가 관찰되면서 정상 림프구보다 약간 크며 어느정도 개방성 염색된 양식을 보이는 림프구들이 일정한 증식을 보이고 있었고, 이러한 림프 증식은 크고 작은 림프결절을 형성하고 있었다.

또한 저자들의 증례는 면역조직화학적 염색에서 림프구들은 뚜렷한 B-세포증식(B-cell marker: L₂₆)을 보였고, B-세포증식으로 구성된 결절의 주변부에서만 약간의 T-세포증식(T-cell marker: UCHL₁)이 관찰되었다. 이러한 병리조직학적 및 면역조직화학적 염색의 소견은 가성 림프종(특발성 안와 염증 증후군)과는 상반되는 소견이며, 오히려 악성 림프종에 일치되는 소견이다. 그러나 이러한 병리학적 진단에 근거하여 수술로 완전히 제거를 하지 못한 안와의 증례에 4000 rads의 방사선 조사를 하였으나(Spencer등⁵⁾은 반응성 림프 증식과 비정형의 림프증식에 1500~2000 rads, 악성 림프종인 경우에 2000~3000 rads를 추천), 전혀 반응을 보이지 않아, 임상적외 치료 방사선과의 악성 림프종이라는 진단을 민감하게 부인하여, 저자들은 이 증례가 악성 림프종과 매우 유사한 병리조직학적 및 면역조직화학적 양상을 보이는 가성 림프종이라고 생각되어 보고하는 바이며, 안와 림프계 종양과 가성 림프종의 감별은 저자들의 증례

처럼 임상적인 측면에서 감별하는 것이 용이할 때도 있다고 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Spencer WH, Font RL, Green WR, Howes EL, Jacobiec FA, Zimmerman LE. *Orbit. In Spencer WH(ed): Ophthalmic Pathology. Philadelphia, WB Saunders, 1986, pp2663-2711, 2765-2812.*
 - 2) Knowles DM, Jacobiec FA. *Orbital lymphoid neoplasms: A clinicopathologic study of 60 patients. Cancer 1980; 46: 576-89.*
 - 3) Curtin HD. *Pseudotumor. Radiologic clinics of North America, 1987; 25: 583-99.*
 - 4) Schonder AA, Clift RC, Brophy JW, et al. *Bilateral recurrent orbital inflammation associated with retroperitoneal fibrosclerosis. Brit J Ophthalmol 1985; 69: 783-7.*
 - 5) Sherman JL, Citrin C, Johns T, Black J. *Erdheim-Chester disease: Computed tomography in two cases. AJNR 1985; 6: 444-5.*
-