

어린이의 하악골에서 발생한 Burkitt 림프종

이수연 · 손미연 · 최성철 · 김광철 · 박재홍

경희대학교 치의학전문대학원 소아치과학교실

국문초록

Burkitt 림프종은 B림프구 기원의 악성종양으로 비호지킨 림프종(non-Hodgkin's lymphoma)의 한 종류이다. Burkitt 림프종은 임상적으로 아프리카에서 나타나는 지역형(endemic), 세계 각지에서 발생하는 산발형(sporadic), 면역결핍상태와 관련되어 나타나는 형태로 나눌 수 있다. 과거에는 그 예후가 매우 불량했으나, 최근에는 집중적인 화학요법으로 인한 치료 성공률이 50-80%에 달한다. 많은 경우 악골을 포함하고 있으며 임상증상으로는 심하게 흔들리는 치아, 치아의 변위 그리고 치은의 발적 및 부종 등이 있다.

본 증례는 진행속도가 상당히 빠른 Burkitt 림프종에 이환된 환아에 대한 내용이다. 악골에 생긴 병소로 내원하였으며, 치과에서 처음 진단하였고 신속하고 적절한 치료를 통해 양호한 결과를 얻었다.

주요어: Burkitt 림프종, 비호지킨 림프종, 악성종양, 화학요법

I. 서론

Burkitt 림프종은 B림프구의 악성종양으로 비호지킨 림프종의 하나로 1958년 Denis Burkitt에 의해 처음 정의되었다¹⁾. Burkitt 림프종은 그 진행속도가 매우 빠르며 가장 파괴적인 암종 중의 하나이다. 일반적으로 어린이와 젊은 사람에게서 많이 나타나는 반면, 15세 이상에서는 드물게 나타난다. 여자보다 남자에게서 발생빈도가 높다²⁻⁴⁾.

Burkitt 림프종은 임상적으로 3가지로 분류될 수 있다. 첫 번째는 지역형(endemic type)으로 아프리카형(African type)이라고도 하며 주로 아프리카 지역에서 발생한다. 5세에서 7세 사이에 호발하고 50% 이상의 환자가 악골부위의 병소를 포함하고 있다. 두 번째는 산발형(sporadic type)으로 아프리카를 제외한 세계각지에서 나타난다. 지역형에 비해 발생하는 비율이 낮고 평균 11세에 발병하며 일반적으로 복부의 병소를 포함한다. 마지막은 면역결핍상태와 연관되어서 나타난다⁵⁾.

악골에 이환된 경우 종양이 급속히 성장하면서 안면부 종창 및 동통, 이환된 치아의 동요도 증가와 변위가 관찰된다⁶⁾.

방사선적인 소견으로는 경계가 불명확한 방사선 투과상을 보

이며, 이환된 치아의 치조백선 소실, 발육중인 계승영구치 음와 벽의 파괴, 연조직 종괴 등이 관찰된다⁷⁾.

과거에는 Burkitt 림프종에 대한 예후가 매우 불량했으나 최근에는 집중적인 화학요법으로 인해 성인 환자에서 50-80%의 완치율을 보이며 어린이들에서는 그 비율이 더 높다^{8,9)}.

본 증례는 악골에 발생한 Burkitt 림프종에 이환된 환아에 대한 내용으로 항암 화학 요법으로 인해 양호한 치료결과를 보여주고 있다. 치과 의사의 정확하고 신속한 진단이 치료에 도움을 줄 수 있기에 보고하는 바이다.

II. 증례보고

1. 임상소견

10세 남아가 2주 전부터 시작된 구강 내 통증을 주소로 경희대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하였다. 통증은 잠을 못 이룰 정도로 심했으며, 개인치과 의원에서 잇몸치료를 시행하였으나 증상은 호전되지 않았다. 임상 검사를 시행한 결과 상하악 치은 전정부위의 전반적인 부종과 발적이 관찰되었으며, 하악

교신저자 : 박재홍

서울특별시 동대문구 회기동 1 / 경희대학교 치과대학 소아치과학교실, 구강생물학교실 / 02-958-9379 / pedopjh@khu.ac.kr

원고접수일: 2011년 10월 10일 / 원고최종수정일: 2012년 01월 07일 / 원고채택일: 2012년 01월 10일

모든 치아에서 중등도 이상의 동요도 및 타진반응이 관찰되었다. 특히, 하악 좌우측 구치부는 3도 이상의 심한 동요도를 나타냈다. 구의 소견은 이상 없었으며, 양쪽 무릎의 통증을 호소하였다.

2. 방사선 소견

파노라마 사진 상에서 상하악 치조골의 전반적인 흡수 및 방사선 투과상이 관찰되었다. 다수의 치아에서 치조백선 소실이 관찰되었고, 하악 좌우측 제3대구치 follicular outline의 소실을 관찰하였다. 또한 하악 좌우측 제2대구치의 변위와 상악동의 haziness를 관찰할 수 있었으며, 피질골이 파괴된 양상을 볼 수 있었다(Fig. 1).

3. 병리조직학적 소견

병리 조직학적인 소견으로 많은 apoptotic body와 유사분열(mitosis)이 관찰되었다(Fig. 2). 면역조직화학검사 결과 B세포 분화(cell differentiation)의 marker(CD20)에 강하게 반응하였으며, 또한 CD10, Bcl-6에도 양성반응을 보였다. Bcl-2와 TdT에는 음성반응을 나타냈으며 90% 이상의 종양세포는 proliferative index(Ki-67)에 양성반응을 나타냈다.



Fig. 1. Initial panoramic view.

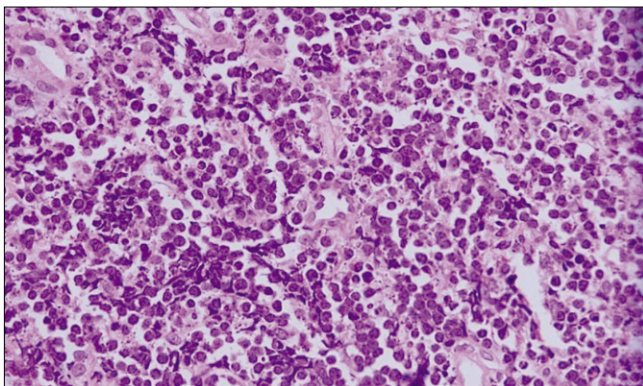


Fig. 2. Histologic view(H-E stain, ×400).

4. 치료 및 경과

환아는 Burkitt 림프종 진단 후 소아과에 의뢰되어 입원하였다. Neck CT 결과 양측 상악동으로 림프종이 전이되어 있었으며, chest CT 결과 폐, 간, 신장까지 림프종이 전이되어 있었다. 99mTc-MDP를 이용한 골 스캔 상으로는 특별히 이상이 발견되지 않았다.

환아는 집중적인 화학요법치료(intensive chemotherapeutic regimen)를 받았으며, 치료 시행 후 증상이 완화된 모습을 보였다. 치료 시행 1년 후 파노라마 사진에서는 치간유두부위 골 음와(bony crypt)와 다수치아의 치조백선이 재생되는 것을 관찰하였다(Fig. 3). 구강 내 치아의 동요도가 감소하였으며, 통증도 사라졌다.

2년의 추적조사 결과 재발양상이 관찰되지 않았으며 양호한 상태를 보여주고 있다.

Ⅲ. 고 찰

Burkitt 림프종은 임상적으로 다음과 같이 세 가지로 분류된다. 지역형(endemic), 산발형(sporadic) 그리고 면역결핍과 관련되어 나타나는 형태로 이는 HIV, AIDS와 연관되어 있다^{5,10,11}. 첫 번째는 지역형(endemic type)으로 African type으로도 불리며, 적도 아프리카에서 흔히 발생된다. 이 지역의 어린이에게 가장 흔하게 발생하는 악성종양이다. 이 질환에 이환된 어린이들은 종종 만성 말라리아에도 감염되어 있으며 이것이 Epstein-Barr virus에 대한 저항성을 떨어뜨린다고 믿어지고 있다. 두 번째는 산발형 (sporadic type)으로 non-African 혹은 American type이라고 불리며 아프리카 이외의 지역에서 발견된다. 암세포는 지역형 Burkitt 림프종의 암세포와 비슷한 형태로 나타나며, Epstein-Barr virus에 대한 면역력의 저하로 발생된다. 지역형과 비교했을 때 악골에의 이환은 적은 편이다. 마지막으로 면역결핍과 연관된 Burkitt 림프종은 일반적으로 HIV 감염과 관련되어 있고 면역 억제제를 복용하는 환자에서 나타나¹²). Burkitt 림프종은 AIDS의 초기 특징과 관



Fig. 3. 1 year after treatment.

런 있는 질환 중 하나이다. 형태학적으로나 면역표현형으로 이 세 가지를 구분하는 것은 거의 불가능하다.

아프리카형의 50-70%에서 악골의 병소가 포함된다. 보통 어린이들에게 이환되며 7세 경 최고의 발병률을 보인다. 중앙아프리카 그리고 남성에게서 호발한다. 악골의 구치부에서 보다 더 많이 나타나며 상악이 하악보다 2:1의 비율로 많이 나타나며, 안와저로 파급되기도 한다²⁾. 악골이 포함되는지 여부는 연령과 밀접한 관련성이 있다. 3세 환자의 경우 90% 이상에서 악골 병소가 나타나는 반면, 15세 환자의 경우는 25% 만이 악골 병소가 나타난다. 산발형 림프종은 지역형보다 높은 연령대에서 나타난다. 복부가 특징적으로 이환되며, 악골은 드물게 보고된다.

임상증상으로는 악골 팽윤, 유치의 동요, 제1대구치의 조기 맹출 등이 있다. 그 외에 동통, 치은과 점막의 종창, 궤양, 괴사, 지각이상 등이 나타날 수 있다. 병소는 대부분 구치부에서 나타난다⁶⁾.

초기 Burkitt 림프종은 방사선 사진에서 병소의 경계가 불명확한 방사선 투과상으로 관찰되며, 치조백선의 소실과 발육중인 치아의 음와벽의 파괴를 보인다. 초기 병소에서는 경계가 불명확한 작은 방사선 투과성 병소가 산재되어 나타나며 병소가 진행됨에 따라 작은 병소들이 서로 합쳐져 큰 다방성의 병소로 나타나거나 별레 먹은 모양을 보이기도 한다. 병소의 급격한 증대로 인해 괴질골이 팽윤되며 연조직 종괴상이 보인다. 또한 골막하 신생골이 형성되어 햇살모양을 보이기도 하며 괴질골이 천공될 수 있다. 병소로 인한 치아의 흡수나 탈락도 관찰된다^{2,6,13)}.

조직학적으로는 중앙세포 사이에 세포 파편을 탐식하고 있는 대식세포가 분포되어 있는 것을 볼 수 있다. 이러한 상을 감싼 밤하늘에 별을 보는 것과 같다고 해서 "starry sky effect" 라고도 한다^{2,13)}.

Burkitt 림프종은 악골에서 처음 증상이 나타나는 경우가 많으므로 종종 치과외상에 의해 처음으로 진단을 받게 된다. Burkitt 림프종은 다른 감염이나 치주질환과 유사하게 나타날 수 있으므로 감별진단에 유의해야 한다¹⁴⁾. Burkitt 림프종은 그 진행속도가 매우 빠르고 공격적이며, 생명에 위협을 줄 수 있기 때문에 치과외상의 정확하고 신속한 진단이 필수적이다¹⁵⁾.

과거에는 어린이의 비호지킨 림프종에 대한 예후가 매우 좋지 않았으며, 평균 생존기간이 10개월 정도였다. 치료를 받지 않고 방치되는 경우는 그 생존기간이 6개월을 넘기기 힘들었다. 최근에는 COMP protocol, CEOP regimen, CHOP 등과 같은 집중적인 화학요법(intensive chemotherapeutic regimen)이 어린이 환자에서 매우 효과적이고 좋은 예후를 보여준다^{5,6,16)}. 초기에 발견된 경우 90% 이상의 환자에게서 치료효과가 있으며, 장기 생존율은 50-80% 정도이다. Burkitt 림프종의 예후는 질병의 진행정도와 환자의 나이, 진단 시기 등에 의해 좌우된다¹⁷⁾. 1, 2기 환자의 경우 치료 후 재발없이 85-95%의 치료 성공률을 보이며 3, 4기 환자의 경우는 75-85%의 치료성공률을 보인다⁶⁾.

Ⅳ. 요약

10세의 환아가 구강 내 통증 및 하악 치아의 동요를 주소로 경희대학교 치과대학병원 소아치과에 내원하였다. 임상 및 방사선 검사, 조직학적 검사 결과 Burkitt 림프종으로 진단하였으며, 조기 발견 및 집중적인 화학요법으로 좋은 치료결과를 보였다.

참고문헌

1. Burkitt D : A sarcoma involving the jaws in African children. Br J Surg, 46:218-23, 1958.
2. 최승규 : 하악골에 발생한 Burkitt 임파종에 관한 연구. 대한치과의사협회지, 22:973-978, 1984.
3. Yustein JT, Dang CV : Biology and treatment of Burkitt's lymphoma. Curr Opin Hematol, 14:375-81, 2007.
4. Ferry JA : Burkitt's lymphoma: clinicopathologic features and differential diagnosis. Oncologist, 11:375-83, 2006.
5. Lund DI, Rodd H, Craig GT : Burkitt's lymphoma presenting with jaw lesions in a young white girl. Br J Oral Maxillofac Surg, 35:438-41, 1997.
6. Shapira J, Peylan-Ramu N : Burkitt's lymphoma. Oral Oncology, 34:15-23, 1998.
7. Hupp JR, Collins FJ, Ross A, Myall RW : A review of Burkitt's lymphoma. Importance of radiographic diagnosis. J Maxillofac Surg, 10:240-5, 1982.
8. Adde M, Shad A, Venzon D, et al. : Additional chemotherapeutic agents improve treatment outcome for children and adults with advanced B-cell lymphomas. Semin Oncol, 25:33-39, 45-48, 1998.
9. Robinson MR, Salit RB, Bryant-Greenwood PK, et al. : Burkitt's/Burkitt's-like lymphoma presenting as bacterial sinusitis in two HIV-infected children. AIDS Patient Care STDS, 15:453-8, 2001.
10. Tsuchiya S : Diagnosis of Epstein-Barr virus associated disease. Crit Rev Oncol Hematol, 44:227-38, 2002.
11. Tsui SH, Wong MH, Lam WY : Burkitt's lymphoma presenting as mandibular swelling- report of a case and review of publication. Br J Oral Maxillofac Surg, 38:8-11, 2000.
12. Bellan C, Lazzi S, De Falco G, et al. : Burkitt's lymphoma: new insights into molecular pathogenesis. J. Clin. Pathol, 56:188-92, 2003.
13. Tomomi H, Yukinori K, Hideaki S, et al. : Burkitt's lymphoma involving the mandible - Report of a case

- and review of Japanese cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 85:216-220, 1998.
14. Alpaslan C, Cetiner S, Emek D, Oygur T : Mandibular soft tissue mass as the initial presentation of Burkitt's lymphoma. *J Clin Pediatr Dent*, 21:333-5, 1997.
 15. Afolabi C : Burkitt's lymphoma of the jaws: role of dental practitioner in management. *PHD*, 11:89-93, 2004.
 16. Miron I, Frappaz D, Brunat-Mentigny M, et al. : Initial management of advanced of Burtitt's lymphoma in children. *Pediatr Hematol Oncol*, 14:555-561, 1997.
 17. Jan A, Vora K, Sandor GKB : Sporadic Burkitt's lymphoma of the jaws: the essentials of prompt life-saving referral and management. *J Can Dental Assoc*, 71:165-8, 2005.

Abstract

BURKITT'S LYMPHOMA OF THE MANDIBLE IN A CHILD

Soo Eon Lee, Miyeon Sohn, Sung Chul Choi, Kwang Chul Kim, Jae-Hong Park

Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Kyung Hee University

Burkitt's lymphoma is a malignant tumor originated from B lymphocyte and a type of non-hodgkin lymphoma. It is clinically classified by endemic, sporadic and immune deficient forms. In the past, it had poor prognosis but in recent years survival rate is 50~80% treated by intensive chemotherapeutic regimens. Mostly it is a lesion of the jaws. Clinical symptoms are severe tooth mobility, displacement, gingival redness and swelling.

This case is about a patient with aggressively progressing Burkitt's lymphoma of the jaws. Initial diagnosis was done in dental hospital and it has shown satisfactory outcome by prompt and appropriate treatment.

Key words : Burkitt's lymphoma, Non-Hodgkin lymphoma, Malignancy, Chemotherapy