

## 좌측 하직근을 침범한 점막연관 림프조직형 림프종 1예

### A Case of MALT Lymphoma with Left Inferior Rectus Muscle Invasion

박세영 · 김소영

Se Young Park, MD, So Young Kim, MD

순천향대학교 의과대학 천안병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

**Purpose:** To report an unusual case of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma localized to the left inferior rectus muscle.

**Case summary:** A 52-year-old male presented with double vision 6 months in duration, which was exacerbated in the down-gaze. On initial examination, 6 and 30 prism diopters (PDs) of left hypertropia were observed in primary gaze and down gaze, respectively. Prominently limited infraduction was also observed in his left eye. Computed tomography (CT) revealed contrast enhancing mass on the left inferior rectus muscle. He was diagnosed with suspicious orbital pseudotumor and treated with systemic steroid for 2 months. Double vision and limited infraduction was improved and the mass size was decreased on CT. After 21 months, the patient revisited the clinic with the same symptoms. In the down-gaze, 35 PDs of hypertropia were observed in his left eye along with limited infraduction. CT revealed an enlarged mass and left superior rectus muscle recession along with an incisional biopsy of the left inferior rectus muscle were performed. Infiltration by small lymphoid cells was detected with hematoxylin-eosin and immunohistochemical stainings. Subsequently, the patient was diagnosed with MALT lymphoma localized to the left inferior rectus muscle.

**Conclusions:** This is the first description of MALT lymphoma with inferior rectus muscle invasion in a Korean patient. In a patient with strabismus and limited duction, the possibility of extraocular muscle tumor including lymphoma should be considered. Homogenously contrast-enhanced mass on orbit CT can help in to make a diagnosing extraocular muscle lymphoma.  
J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(6):947-951

**Key Words:** Extraocular muscle, Lymphoma, MALToma

안와 및 안부속기의 비호지킨성 림프종은 흔하지 않다. 이는 전체 결절 비호지킨성 림프종과 결절 외 비호지킨성

림프종의 1% 미만을 차지하며, 결절 외 비호지킨성 림프종만을 놓고 봤을 때 8%만을 차지한다.<sup>1,2</sup> 그리고 안와 및 안부속기를 침범한 비호지킨성 림프종 중 가장 주된 종양은 점막연관 림프 조직형 림프종(MALT lymphoma)이다.<sup>3</sup>

안와 및 안부속기에 발생하는 림프종은 안와, 결막 혹은 눈꺼풀의 1차 또는 2차성 종양의 형태로 나타날 수 있으며 특히 그 중 외안근을 침범하는 림프종은 드물다고 알려졌다.<sup>4,5</sup>

이에 저자들은 복시를 주소로 내원한 건강한 52세의 남자에서 하직근을 침범한 점막연관 림프 조직형 림프종을 진단하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

■ Received: 2013. 9. 23.      ■ Revised: 2013. 12. 6.  
■ Accepted: 2014. 4. 24.  
■ Address reprint requests to **So Young Kim, MD**  
Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University  
Cheonan Hospital, #31 Suncheonhyang 6-gil, Dongnam-gu,  
Cheonan 330-930, Korea  
Tel: 82-41-570-2260, Fax: 82-41-576-2262  
E-mail: ophdrkim@schmc.ac.kr

\* This study was presented as a poster at the 110th Annual Meeting of the Korean Ophthalmology Society 2013.

© 2014 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## 증례보고

52세 남자 환자가 6개월 전부터 생긴 하방 주시 시 심해지는 복시를 주소로 내원하였다. 별다른 특이 과거력과 약물 복용력은 없었다. 초진 시 시행한 검사상 정면 주시 시 6 프리즘디옵터, 하방 주시 시 30 프리즘디옵터의 좌측 상사시가 있었고, 안구 돌출계 검사상 우안 17 mm, 좌안 22 mm로 확인되어 조영 증강 안와 컴퓨터 단층 촬영을 시행했으

며, 좌측 하직근을 따라 분포하는 4.0 × 2.0 cm 크기의 균일하게 조영 증강이 되는 종괴를 확인하였다(Fig. 1).

환자는 안와 가성종양 의심 진단하에 경구 스테로이드 제제를 처방받았고 갑상선 안병증 감별을 위해 갑상선 기능 검사를 시행하였으며 갑상선 기능은 정상이었다. 두 달간 경구용 스테로이드 제제를 복용 후 재시행한 조영 증강 안와 컴퓨터 단층 촬영에서 좌측 하직근의 부종은 호전된 소견을 보였고, 이후 추적 관찰 소실되었다.

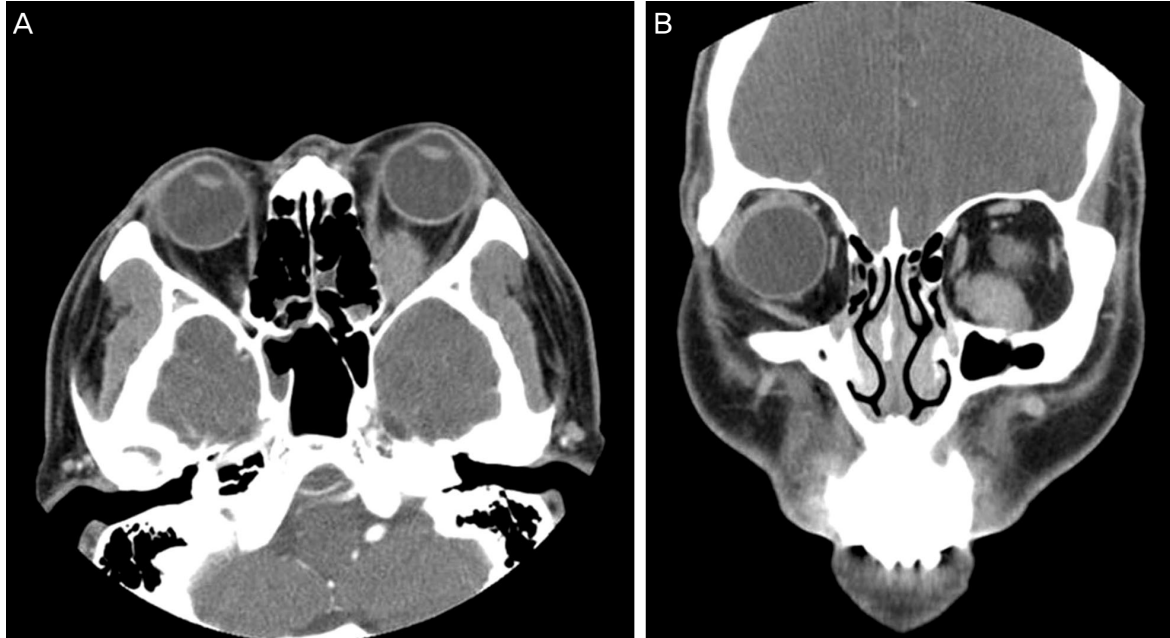


Figure 1. Initial computed tomography revealed 4.0 × 2.0 cm sized homogeneously enhancing mass which involving left inferior rectus muscle. (A) Axial view. (B) Coronal view.

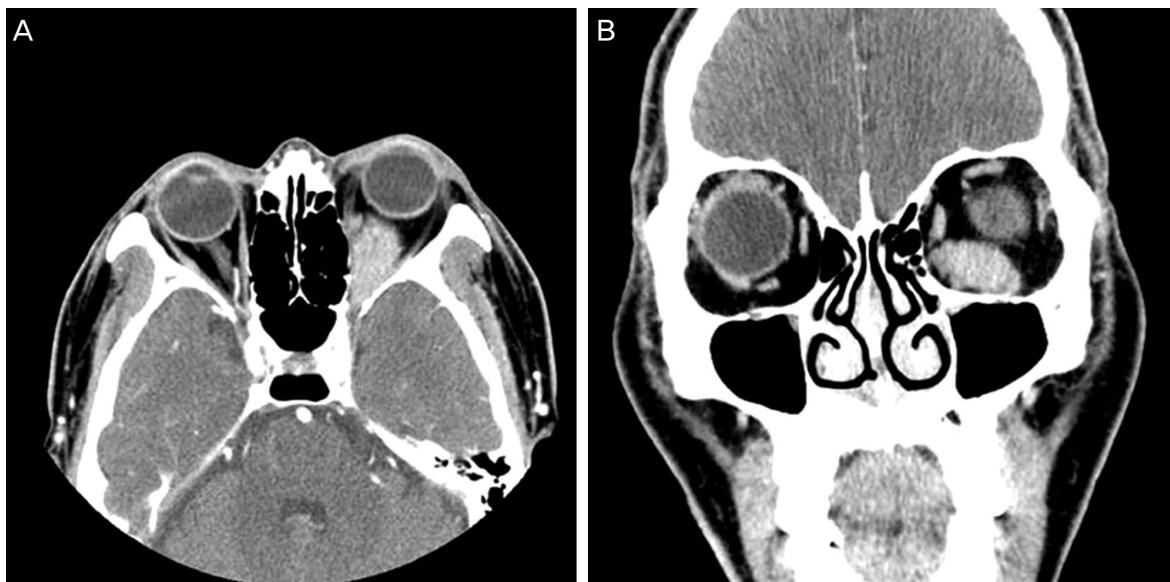
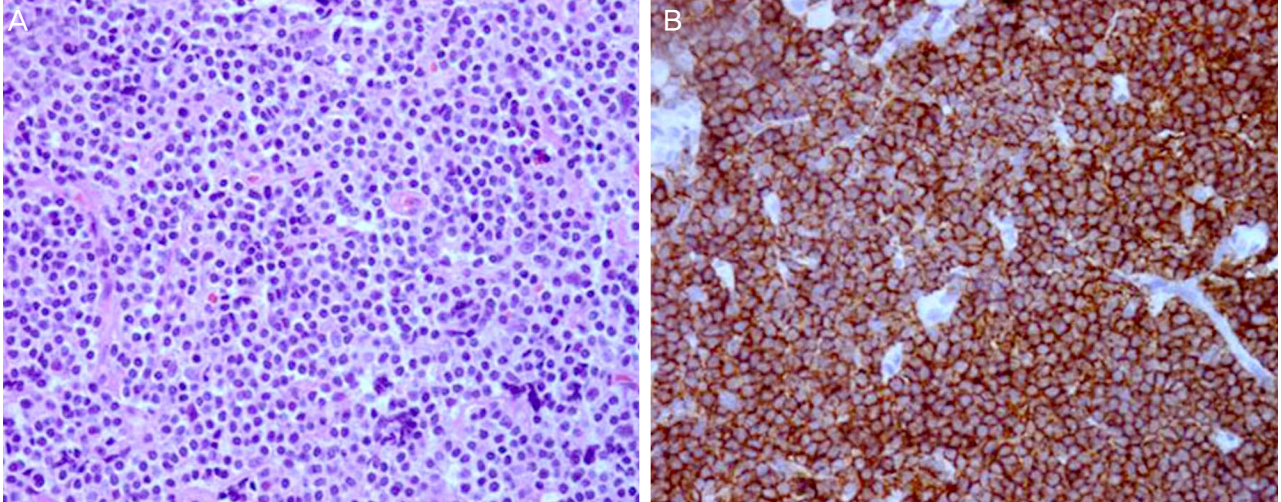


Figure 2. Preoperative computed tomograph revealed 2.4 × 2.2 × 2.9 cm sized homogeneously enhancing mass which involving left inferior rectus muscle. (A) Axial view. (B) Coronal view.



**Figure 3.** Preoperative external 9 gaze photograph showing left hypertropia in primary gaze and down gaze along with limited infraduction in the left eye.



**Figure 4.** Results of Hematoxylin-Eosin staining (H-E) and Immunohistochemical staining (IHC). (A) The cells appear moderate amounts of pale cytoplasm, irregular nuclear contours, and dispersed chromatin resembling monocytoid B-cells (H-E,  $\times 400$ ). (B) The neoplastic cells express diffusely and strongly the B-cell marker CD20 (IHC,  $\times 400$ ).

환자는 1년 9개월 후 같은 증상으로 재내원하였다. 정면 주시 시 14 프리즘디옵터, 하방 주시 시 35 프리즘디옵터의 좌측 상사시가 있었고, 재시행한 조영 증강 안와 컴퓨터 단층 촬영에서  $2.4 \times 2.2 \times 2.9$  cm로 좌측 하직근 종괴의 크기가 증가하였으며 초진 시 촬영한 소견보다도 조영 증강이 증가한 것으로 확인됐다(Fig. 2). 갑상선 안병증 감별을 위해 갑상선 기능검사를 재시행하였으며 갑상선 기능은 정상이었다.

좌안 상사시에 대해 2개월간 경과관찰하였으며, 경과관찰 기간 동안 사시각에 변화는 없었다(Fig. 3). 환자가 복시에 대한 심한 불편감을 호소하여 빠른 증상 호전을 위해 사시에 대한 수술 및 하직근 종괴 조직검사를 동시에 시행하였다. 전신 마취하에 좌측 상직근 후전술(4.0 mm)과 하직근을 침범하고 있는 종괴에 대한 절개 생검을 시행하였다. 수술 후 14일째 시행한 검사상 정면 주시 시 정상안위, 하방 주시 시 20 프리즘디옵터의 좌측 상사시가 관찰되었다. 좌안의 하전 장애 및 복시는 호전된 양상이었다.

생검 조직에 대해 Hematoxylin-Eosin 염색 및 면역조직화학 염색을 시행하였으며 좌측 하직근의 점막연관 림프조

조직형 림프종으로 진단되었다(Fig. 4A, B). 림프종에 대한 전신적인 평가와 치료 위해 타 병원으로 전원되어 본원 추적관찰은 소실되었다.

## 고 찰

안와 및 안부속기의 림프종은 최근 들어 발생 빈도가 증가하는 추세이며, 이는 면역조직 화학 염색과 분자유전적 분석 등 조직병리학적 진단 기술의 발전과 무관하지 않을 수 있다.<sup>3</sup>

일반적으로 저등급 림프종은 수개월에서 수년에 걸쳐 서서히 진행하는 양상을 보이며 고등급 림프종은 타장기로의 전이 또는 재발이 40-60%에 이르기엔 정확한 진단이 필요하다.<sup>6,7</sup> 외안근의 림프종성 침윤으로 인한 비대 증상을 갑상선 안병증과 유사하므로 진단이 늦어지기 전에 빠른 감별을 위한 검사가 필요하며, 안와 및 안부속기의 림프종으로 의심되는 환자가 왔을 경우 병기 파악과 치료 방향을 결정하기 위해 세심한 과거력 청취, 이학적 검사, Complete blood count,  $\beta 2$ -microglobulin과 LDH를 포함하는 biochemistry

profile, Orbit MRI, 흉부와 복부 그리고 골반강을 포함하는 CT scan과 골수 생검을 시행해야 한다.

안와 및 안부속기의 림프종이 안와에 국한된 경우 국소 방사선 치료를 시행하며, 타 장기에도 동반된 경우나 시력을 위협하는 경우에는 국소 방사선 치료와 화학요법치료를 동시에 시행한다. 외안근의 림프종으로 인한 사시의 치료는 Abalo-Lojo et al<sup>5</sup>의 발표에 의하면 안와 및 타장기를 침범한 점막 관련 림프조직형 림프종 환자에서 화학 요법을 시행하여 관해를 이루었고, 눈꺼풀에 국한된 점막 관련 림프조직형 림프종 환자에서는 국소 방사선 치료를 시행하여 관해를 이루었고, 7년간 재발이 없었다고 보고했다.

본 환자의 경우에는 하방 주시 시 복시가 심해지는 관계로 진단을 위한 조직 검사와 증상 호전을 위한 상직근 후전술을 동시에 시행하였고, 상직근 후전술의 시행과 종괴의 일부를 떼어내는 생검을 같이 시행하였기 때문에 환자의 복시가 호전되었을 것으로 생각한다.

WHO 분류에 따르면 MALT lymphoma는 안와 및 안부속기의 림프종에서 가장 흔한 종양(51.5%)이며, Follicular lymphoma는 23%, Mantle cell lymphoma는 5%를 차지하며 국내에서의 보고에 따르면 안와 및 안부속기를 침범한 54명의 환자에서 MALT lymphoma 45명(83.3%), Diffuse large B-cell lymphoma와 기타 T-cell lymphoma가 각각 3명(5.6%), Mantle cell lymphoma, Mixed small and large cell lymphoma, Burkitt lymphoma가 각각 1명(1.9%)이었다.<sup>4,8</sup>

안와 및 안부속기 종양에서 림프종 발생 범위의 분포는 Lee et al<sup>8</sup>의 연구에 따르면 54명의 환자 중 결막 21명(35%), 눈물샘 9명(15%), 눈물 주머니 혹은 눈물 소관 3명(5%), 눈꺼풀 7명(11.7%), 기타 안와 내 공간 20명(33.3%)이었다. Cho et al<sup>3</sup>의 연구에서는 37명의 안와 및 안부속기 비호지킨성 림프종 환자 중 결막 19명(51%), 구후 9명(24%), 눈물샘 4명(11%), 눈꺼풀 근육 3명(8%), 외안근 2명

(5%)이라고 보고하였다. 국내외로 보고된 연구에서 림프종이 외안근에 발생하는 경우는 흔치 않으며, 특히 하직근에 발생한 림프종에 대한 보고는 국내에서 보고된 바가 없다. 이에 건강한 성인 남성에서 발생한 하직근을 침범한 점막 연관 림프조직형 림프종에 대한 증례를 보고하는 바이며, 후천성으로 발생한 복시와 안구운동 장애를 동반한 환자의 감별진단에 드물지만 외안근 종양의 가능성을 고려해야 할 것이다. 컴퓨터 단층촬영상 균일한 조영 증강을 보이는 종괴가 외안근이나 안와벽을 따라 분포한다면 림프종을 의심할 수 있으며, 정확한 진단을 위해 전신에 대한 평가 및 조직 검사를 시행해야 한다.

## REFERENCES

- 1) Keleit D, Flickinger JC, Hobson SR, Mittal BB. Radiotherapy of lymphoproliferative disease of the orbit. *Am J Clin Oncol* 1992; 15:422-7.
- 2) Freeman C, Berg JW, Cutler SJ. Occurrence and prognosis of extranodal lymphomas. *Cancer* 1972;29:252-60.
- 3) Cho EY, Han JJ, Ree HJ, et al. Clinicopathologic analysis of ocular adnexal lymphomas: extranodal marginal zone b-cell lymphoma constitutes the vast majority of ocular lymphomas among Koreans and affects younger patients. *Am J Hematol* 2003;73:87-96.
- 4) Ferry JA, Fung CY, Zukerberg L, et al. Lymphoma of the ocular adnexa: A study of 353 cases. *Am J Surg Pathol* 2007;31:170-84.
- 5) Abalo-Lojo JM, Baleato-Gonzalez S, Abdulkader I, Gonzalez F. Extraocular muscle involvement in MALT lymphomas. *Orbit* 2011;30:186-8.
- 6) Izambart C, Robert PY, Petellat F, et al. Extraocular muscle involvement in marginal zone B-cell lymphomas of the orbit. *Orbit* 2008;27:345-9.
- 7) Liesegang TJ. Ocular adnexal lymphoproliferative lesions. *Mayo Clin Proc* 1993;68:1003-10.
- 8) Lee SJ, Jung JH, Choi HY. Analysis of clinical features and prognostic factor analysis of orbital and adnexal lymphoma. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:12-8.

---

= 국문초록 =

## 좌측 하직근을 침범한 점막연관 림프조직형 림프종 1예

**목적:** 하방 주시 시 복시 증상을 호소하며 내원한 환자의 조직검사 소견에서 좌측 하직근에 발생한 점막연관 림프조직형 림프종(MALT lymphoma)을 진단한 1예를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 52세 남자 환자가 내원 6개월 전부터 발생한 복시 증상을 호소하며 내원하였다. 정면 주시 시 6 프리즘디옵터의 좌안 상사시를 보였고, 하방 주시 시 하전 장애와 약 30 프리즘디옵터의 좌안 상사시를 보였다. 안와 가성종양 감별을 위해 조영 증강 안와 컴퓨터 단층 촬영을 시행하였고, 좌측 하직근의 조영 증강되는 종괴 소견을 보여, 안와 가성 종양 의증 진단하에 경구 스테로이드 제제를 사용하였다. 약 2개월간 스테로이드 제제를 복용 후 시행한 컴퓨터 단층촬영에서 좌측 하직근 부종의 호전 소견 보였으며 이후 추적 관찰 소실되었다. 환자는 21개월 후 다시 같은 증상으로 내원하였다. 재시행한 조영 증강 안와 컴퓨터 단층 촬영에서 좌측 하직근 종괴가 좀 더 커진 양상을 보였으며 하방 주시 시 35 프리즘디옵터의 좌안 상사시를 보였다. 좌측 하직근 종괴에 대한 절개생검과 좌측 상직근 후전술을 시행하였고 복시 증상은 호전되었으며 조직검사서 점막연관 림프조직형 림프종으로 확인되었다.

**결론:** 하직근에 발생한 점막연관 림프조직형 림프종은 국내에서 보고된 바 없는 드문 종양이다. 복시와 안구운동장애를 보이는 환자에서 드물지만 외안근 종양이 원인일 수 있다. 컴퓨터 단층 촬영에서 균일한 조영 증강을 보이는 종괴가 있을 경우 림프종의 가능성을 고려해야 한다.

〈대한안과학회지 2014;55(6):947-951〉

---