# 위장관 림프종

# **Gastrointestinal Lymphoma**

# Yoon Jung Lee, Jun Haeng Lee

Department of Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Gastrointestinal tract is the most common location of extranodal lymphoma and 95.4% of gastrointestinal lymphoma is non-Hodgkin type. Although gastrointestinal lymphoma is usually secondary to nodal lymphoma, it can present as a primary gastrointestinal lymphoma with the majority being in the stomach (74.8%). In South Korea, the most frequent histological subtype of gastric lymphoma is extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT), followed by diffuse large B-cell lymphoma. Gastrointestinal lymphoma typically presents with nonspecific symptoms, and endoscopic findings are quite variable. So, the diagnosis is mainly dependent on the histopathological evaluation. Treatment of gastrointestinal lymphoma is dictated primarily by the histopathological type and the stage of the disease. This review will discuss the histopathological classification, staging systems, clinical features and treatment of gastrointestinal lymphoma. (Korean J Helicobacter Up Gastrointest Res 2012;12:158-165)

Key Words: Gastrointestinal neoplasms; Lymphoma

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과

이윤정, 이준행

접수일: 2012년 6월 13일 승인일: 2012년 8월 11일

연락처 : 이준행

서울시 강남구 일원로 81 우편번호: 135-710

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원

소화기내과

Tel: 02-3410-3409 Fax: 02-3410-6983

E-mail: stomachlee@gmail.com

#### 서 론

림프종은 크게 호지킨 림프종(Hodgkin's lymphoma)과 비호지킨 림프종(non-Hodgkin's lymphoma)으로 나눈다. 호지킨 림프종이 비교적 동질성을 지닌 질환군인데 반하여, 비호지킨 림프종은 다양한 질환의 집합체이다. 발생위치에따라서 림프절 림프종(nodal lymphoma)과 림프절외 림프종(extranodal lymphoma)으로 나누는데, 림프절외 림프종은 위장관에서 가장 흔하다.

Dawson 등<sup>1</sup>은 위장관 및 이와 관련된 배액부위 림프절에 국한되고 간이나 비장 및 기타 림프절 침범이 없고, 단순흉 부촬영상이 정상이며 말초혈액검사의 백혈구가 정상인 경우를 원발성 위장관 림프종으로 정의하였다. 한 연구에 의하면 371예의 원발성 위장관 림프종에서 277예(74.8%)가위에서 발생하였다.<sup>2</sup> 이어서 소장 32예(8.6%), 회맹부 26예

(7.0%), 위장관의 다발성 침범 24예(6.5%)의 순서였고, 직장 결장 부위는 9예(2.4%)에 불과하였다.<sup>2</sup>

2011년 Kim 등<sup>3</sup>이 보고한 국내 림프종 발생 현황을 살펴보면 전체 림프종 중 비호지킨 림프종이 95.4%였고 림프절외 림프종이 69.6%였다. 림프절외 림프종 중에서는 위 림프종이 가장 많았는데, 세포형으로는 MALT 림프종이 56.1%, 미만성 거대 B-세포 림프종이 35.1%였다.<sup>3</sup>

#### 본 론

### 1. 분류와 병기

1966년 Rappaport<sup>4</sup>는 종양세포의 크기와 조직학적 양상을 기준으로 최초의 근대적인 림프종 분류법을 제안하였다. 1974년 Lukes와 Collins<sup>5</sup>는 림프종을 세포의 기원에 따라 B-세포형, T-세포형, 대식세포형으로 세분하였고, 유럽에서는 Lennert에 의한 Kiel 분류법<sup>6</sup>을 이용하였다. 1980년대 초 미

국 국립암연구소는 여러 분류법을 비교하고 예후 및 치료 의 통일된 공식을 제공하기 위하여 실용공식(National Cancer Institute working formulation) 7을 발표하였다. 그러나 여 러 분류법이 혼재되어 사용되는 문제는 계속되었다. 이를 해결하기 위하여 1994년 형태학적, 면역학적, 분자유전학 적, 임상적 특성을 모두 고려한 Revised European American Lymphoma (REAL) 분류법<sup>8</sup>이 제안되었고 비로소 림프종 분 류법이 통일되었다. 2001년 세계보건기구(World Health Organization, WHO)에서는 REAL 분류법을 발전시켜 형태 학적 소견, 세포의 기원(면역표현형으로 결정), 임상소견과 유전자형(핵형, 바이러스 유전자 존재)까지 고려한 새로운 분류를 제안하였다. 이 방법에서는 세포의 기원에 따라 (1) B-세포 종양, (2) T-세포와 NK-세포 종양 및 (3) 호지킨 림프 종의 범주로 분류하였다. 9,10

위장관에서 발생하는 림프종 중 호지킨 림프종은 매우 드물다. 위장관의 비호지킨 림프종은 림프절 림프종에 이 용되는 방법을 약간 변형하여 분류하고 있다(Table 1).10,11 위장관 림프종의 병기는 다양한 방법으로 표현할 수 있다

Table 1. Primary Gastointestinal Non-Hodgkin Lymphomas

B cell	MALT lymphoma Diffuse large B cell lymphoma Mantle cell lymphoma	
	Follicular lymphoma Burkitt lymphoma Lymphomas associated with immunodeficiency Others	
T and NK cell	Enteropathy associated T-cell lymphoma Other types unassociated with enteropathy Nasal-type NK-cell lymphoma	

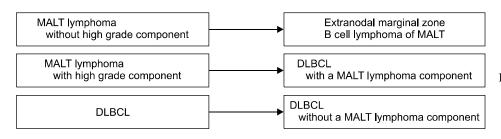
MALT, mucosa-associated lymphoid tissue.

Table 3. Paris TNM Staging Systems for Primary Gastrointestinal Lymphomas

Stage	Gastrointestinal lymphomas
Tx	Lymphoma extent not specified
TO	No evidence of lymphoma
T1	Lymphoma confined to the mucosa/submucosa
T1m	Lymphoma confined to mucosa
T1sm	Lymphoma confined to submucosa
T2	Lymphoma infiltrates muscularis propria or subserosa
Т3	Lymphoma penetrates serosa (visceral peritoneum) without invasion of adjacent structures
T4	Lymphoma invades adjacent structures or organs
Nx	Involvement of lymph nodes not assessed
N0	No evidence of lymph node involvement
N1	Involvement of regional lymph nodes
N2	Involvement of intra-abdominal lymph nodes beyond the regional area
N3	Spread to extra-abdominal lymph nodes
Mx	Dissemination of lymphoma not assessed
M0	No evidence of extranodal dissemination
M1	Non-continuous involvement of separate site in gastrointestinal tract (e.g., stomach and rectum)
M2	Non-continuous involvement of other tissues (e.g., peritoneum, pleura) or organs (e.g., tonsils, parotid gland, ocular adnexa, lung, liver, spleen, kidney, breast etc.)
Bx	Involvement of bone marrow not assessed
B0	No evidence of bone marrow involvement
B1	Lymphomatous infiltration of bone marrow
TNM	Clinical staging: status of tumour, node, metastasis, bone marrow
pTNMB	Histopathological staging: status of tumor, node, metastasis, bone marrow
pN	The histological examination will ordinarily include 6 or more lymph nodes

Table 2. Classic Staging Systems for Primary Gastrointestinal Lymphomas

Stage	Lugano system	Ann Arbor system	Tumor involvement
I	Confined to gastrointestinal tract (single primary or	$I_{E}$	Mucosa, submucosa
	multiple,	$\mathbf{I}_{\mathrm{E}}$	Muscularis propria
	noncontiguous)	$I_{E}$	Serosa
II	Extending into abdomen		
	II <sub>1</sub> =local nodal involvement	$\mathrm{II}_\mathrm{E}$	Perigastric or peri-intestinal lymph nodes
	II <sub>2</sub> =distant nodal involvement	$\mathrm{II}_\mathrm{E}$	More distant regional lymph nodes
$II_E$	Penetration of serosa to involve adjacent organs or tissues	$I_{E}$	Invasion of adjacent structures
IV Dissemin	Disseminated extranodal involvement or concomitant	$III_{E}$	Lymph nodes on both sides of the diaphragm
	supradiaphragmatic nodal involvement	$IV_E$	Distant metastasis (e.g., bone marrow or additional extranodal sites)



**Fig. 1.** Historical change of the MALT lymphoma concept. MALT, mucosa-associated lymphoid tissue.

(Table 2, 3). 호지킨 림프종의 분류를 위하여 개발된 Ann Arbor system은 위장관 림프종의 병기체계로는 한계가 있다. 예를 들어 위 MALT 림프종의 경우, 초음파내시경 검사로 평가한 심달도가 Helicobacter pylori 제균치료 후 예후를 예측하는 중요 인자임에도 불구하고 Ann Arbor system에는 포함되어 있지 않다. 이러한 단점을 극복하고자 제안된 것이 Paris staging systems이다(Table 3). Paris staging systems은 원발장기의 심달도와 림프절 침범뿐만 아니라 원격장기의 침윤양상도 자세히 분류하고 있다. 3

올바른 병기설정을 위해 적절한 문진과 신체검진은 필수적이다. 검사실 검사로는 일반화학검사, 간기능검사, 신기능검사, 포도당 및 요산 수치 측정을 포함한 혈청 화학 분석, 전해질 검사, 혈청 LDH 및 beta-2 microglobilin 검사를시행하며 이와 더불어 혈정단백전기영동 검사로 특정 림프종의 파라단백질(paraprotein)을 확인한다. 골수검사는 림프종의 골수 침범 및 치료효과 판정을 위해 시행한다. 일부림프절 림프종과 비장 변연부 림프종(nodal and splenic marginal zone B-cell lymphomas)을 제외하고 골수 침원은 많지않는데, 위장관 림프종에서도 골수 침범은 매우 드물다. 나목, 가슴, 복부 및 골반을 포함하는 컴퓨터단층촬영을 시행하여 원격전이 여부를 확인한다. 미만성 거대 B-세포 림프종, 소포성 림프종(follicular lymphoma), 외투세포 림프종 (mantle cell lymphoma)의 경우 fludeoxyglucose (FDG)-PET가도움이 된다. 15-17

위 MALT 림프종은 다발성으로 발생할 수 있을 뿐만 아니라, 미만성 거대 B-세포 림프종으로 전환될 수 있으므로 내시경 검사 도중 광범위하게 조직검사를 시행하는 것이좋다. <sup>18</sup> 내시경초음파는 종양의 침윤 정도에 대한 상세한 정보를 제공하여 T, N 병기 결정에 CT보다 우수하다. <sup>19,20</sup>

#### 2. 위 MALT 림프종

위 MALT 림프종의 개념은 1983년 Isaacson과 Wright에 의해 체계화되었고, 최근 2008년 WHO 분류에서는 림프절 외 변연부 림프종(extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT)이라는 이름으로 불리고 있다.

위 MALT 림프종의 진단과 치료에 대한 적지 않은 혼선

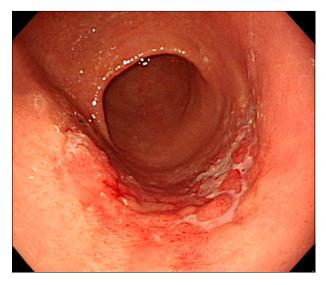


Fig. 2. Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosaassociated lymphoid tissue (MALT).

이 있는데 이는 위 MALT 림프종에 대한 개념이 변하였기 때문이다. 엄밀하지는 않지만 개념적으로 설명하면 다음과 같다(Fig. 1). 위 MALT 림프종이라는 질환이 처음 정립될 무렵에는 B-세포 림프종을 (1) 고도 요소가 없는 MALT 림 프종(MALToma without high grade component), (2) 고도 요 소를 가진 MALT 림프종(MALToma with high grade component), (3) 미만성 거대 B-세포 림프종(=광범위 큰 B세포 림 프종, diffuse large B-cell lymphoma)의 3군으로 구분하였다. 이 중 두 번째에 해당하는 고도 요소를 가진 MALT 림프종 은 H. pylori 제균치료에 반응하는 경우도 있지만, 대부분은 미만성 거대 B-세포 림프종과 비슷한 경과를 보인다. 따라 서 최근에는 고도 요소가 없는 MALT 림프종만을 림프절외 변연부 림프종이라고 부르고 나머지 두 군은 미만성 거대 B-세포 림프종으로 통칭하고 있다. 병리학교과서에서는 위 장관 미만성 거대 B-세포 림프종을 MALT 림프종 요소를 가진 경우와 MALT 림프종 요소가 없는 경우로 나누기도 한다.

전통적으로 위 MALT 림프종의 내시경적 특징은 '특징이 없는 것'이라고 가르치고 배워왔다. 그만큼 다양한 모양을

가질 수 있다는 의미일 것이다. 특히 '고도 요소를 가진 MALT 림프종'을 위 MALT 림프종에 포함시키던 시절에는 진행 위암과 비슷한 형태를 보인 경우도 있었다. 그러나 '고도 요소를 가진 MALT 림프종'을 MALT 림프종에 포함시키지 않게 되면서, 위 MALT 림프종은 대부분 위염이나 조기위암과 비슷한 모양을 보이게 되었다(Fig. 2). 내시경적특징에 따른 분류법은 많은 저자들이 제시하고 있으나 필자는 다음과 같이 나누고 있다. (1) gastritis-like MALTomas, (2) multifocal atrophy pattern MALTomas, (3) multinodular MALTomas, (4) ulcerative MALTomas, (5) polypoid MALTomas, (6) early gastric cancer-like MALTomas. 실제로는 약간 지저분하면서 심하고 불규칙하게 분포하는 미란성 위염과 비슷한 형태를 보이는 경우가 가장 많다.

위 MALT 림프종의 병리학적 특징은 다음과 같은 5가지 소견으로 정리할 수 있다. (1) 정상적인 Peyer's patch의 림프 조직을 닮은 반응성 림프여포가 있고, (2) marginal zone/monocytoid B-세포들이 있으며, (3) 림프 상피성 병소(lymphoepithelial lesion), 즉 3개 이상의 변연부 세포(marginal zone cell)가 상피 혹은 위 선에 침범하여 상피세포의 호산성 변성을 보이는 병변을 보이며, (4) 소림프구와 형질세포 침윤과 함께(Dutcher 소체를 가질 수 있다), (5) 여포아세포(centroblast)와 면역아세포(immunoblast)가 출현한다. 실제로이와 같은 소견들은 디지털적인 단계를 가지기보다는 아날로그적인 스펙트럼을 가지고 있으므로 Wotherspoon 등<sup>21</sup>이나는 scoring system이 자주 사용된다.

병기결정을 위한 검사(CT, 22,23 EUS, 골수검사 등) 후, 점 막이나 위점막하층에 국한된 MALT 림프종으로 진단되고 H. pylori 감염이 있으면 제균치료를 시행한다. 24 제균치료후 완전 관해에 도달하는 비율은 대략 75% 정도로 알려져 있다. 25,26 최근에는 건강검진을 통하여 경미한 MALT 림프종이 많이 진단되고 있으므로 과거보다 제균치료의 효과가 더욱 좋을 가능성이 있다고 생각된다. 치료 성공 여부는 1~2개월 후 조직검사를 시행하여 확인할 수 있으며 대개 1년 이내에 관해에 도달한다. 제균치료로 관해에 도달하지 않는 예는 대부분 (1) 점막하층을 넘어 침범되어 있거나, (2) 고도 요소를 가지고 있거나, (3) 내시경초음파에서 위 주위의 림프절이 침범되어 있거나, (4) t(11;18)(q21;q21)와 같은 염색체이상이 존재하는 경우이다.

전향적 무작위 대조 연구에서 조기 위 림프종(stage IE, IIE) 환자를 대상으로 항암화학요법과 방사선치료 및 수술적 치료의 효과를 비교하였는데 모든 군에서 100%의 완전관해를 보였다.<sup>27</sup> 전체생존율은 통계학적 차이가 없었으나, 무병생존율은 항암화학요법군에서 우수하였다.<sup>27</sup> 현재 제균치료에 반응하지 않는 MALT 림프종과 *H. pylori* 음성 림

프종에 대해서는 방사선치료가 가장 많이 이용되고 있는데, 15~20회에 걸쳐 총 30~40 Gy의 방사선을 위와 위 주위 림프절에 조사할 경우 90% 이상의 완전관해율을 보고하였다. 28-31 수술은 제균요법에 반응이 없는 MALT 림프종 중방사선요법이나 항암화학요법의 대상이 되지 않거나, 출혈, 천공, 폐쇄 등 합병증을 동반한 경우에 제한적으로 고려된다. 15,27,32

#### 3. 미만성 거대 B-세포 림프종

미만성 거대 B-세포 림프종은 최근에는 '광범위 큰 B세포 림프종'으로 번역되기도 한다(대한의사협회 의학용어집 5판, 2008). 미만성 거대 B-세포 림프종은 전체 림프종에서 가장 흔한 형태로서, 약 40%를 차지한다. 2011년 통계자료에 의하면 우리나라에서 비호지킨 림프종은 인구 10만 명당 6.3명이 발생하는데, 42.7%가 미만성 거대 B-세포 림프종이었다. 림프절 이외에 위장관, 피부, 뼈, 중추신경계, 갑상선, 고환 등을 침범할 수 있다.<sup>33</sup>

미만성 거대 B-세포 림프종 세포는 일반 림프구보다 4~5배까지 크고 핵에 균열이 있는 세포와 없는 세포가 섞여있다. 미만성 거대 B-세포 림프종은 MALT 림프종 요소를 가진 경우와 MALT 림프종 요소가 없는 경우가 있는데 발생기전과 예후가 약간 다를 것으로 추정된다. 최근 FDG-PET가 위림프종 진단에 유용하다는 보고가 있었는데 치료 후에도 약간의 18F-fluorodeoxyglucose 섭취가 남을 수 있으므로 주의가 필요하다. 35

미만성 거대 B-세포 림프종은 치료하지 않으면 빠르게 진행하는 공격적인 종양으로, 환자는 명치부위 통증, 체중감소, 식욕부진, 오심, 구토 등 위암과 유사한 증상을 호소할

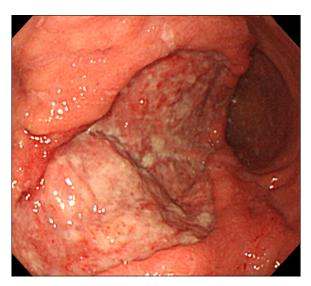


Fig. 3. Diffuse large B-cell lymphoma of the stomach.

수 있다. 내시경에서는 진행성 위암과 구분이 중요하다(Fig. 3). 과거에는 완전절제가 가능한 경우 수술이 우선적으로 선택되었다. 수술과 함께 항암화학요법 혹은 방사선 치료를 병합하는 것이 좋다는 보고도 있었다. 36,37 그러나 cyclophosphamide plus doxorubicin plus vincristine plus prednisone (CHOP) 기반 복합항암화학요법 단독 치료군과 수술과 항암치료를 병행한 환자군을 비교한 대규모 연구에서 양군간생존율의 차이는 없었다. 38 또한 수술에 비하여 항암화학요법으로 치료받은 환자의 삶의 질이 월등히 좋았다. 39 이러한결과를 바탕으로 최근에는 수술로 치료하는 예가 매우 적으며, 대부분 항암화학요법을 일차적으로 사용하고 있다.항암화학요법에 방사선요법을 더하는 것은 치료결과를 향상시키지는 못하였다. 40

#### 4. 대장 T-세포 림프종

위장관 T-세포 림프종은 장병증과 연관된 경우(enteropathy-associated)와 그렇지 않은 경우가 있다.<sup>41</sup> 서구에서의 원발성 대장 림프종은 거의 대부분 B-세포에서 기원하는 것으로 보고되었으나 국내에서는 T-세포에서 기원하는 원발성 대장 림프종을 종종 경험할 수 있다.<sup>42</sup>

필자는 우리나라 원발성 대장 림프종의 임상상과 세포기원에 따른 차이점을 알아보고자 국내 13개 병원에서 Dawson 기준<sup>1</sup>에 의하여 진단된 원발성 대장 림프종 환자 97명(남 : 여=65 : 32, 평균연령 51.3세)의 임상상을 후향적으로 분석하였다. 내시경 소견은 종괴형, 궤양형, 침윤형, 궤양성 종괴형 및 궤양성 침윤형으로 분류하였다. 세포의기원을 알 수 있었던 94예 중 78예(83.0%)가 B-세포, 16예

Fig. 4. NK/T-cell lymphoma of the stomach.

(17.0%)가 T-세포에서 기원하였다. 진단 시 평균 연령은 T-세포 림프종에서 42.1세, B-세포 림프종에서 53.0세였다 (P=0.011). 환자의 주소는 B-세포 림프종에서는 대부분 복통(74.4%)이었던 반면 T-세포 림프종에서는 혈변(37.5%)과 설사(25.0%)가 흔하였다. 체중 감소나 야간 발한의 빈도는 세포의 기원에 따라 차이가 없었으나 발열은 T-세포 림프종에서 흔하였다(P<0.001).

내시경을 시행한 77명의 환자에서 육안소견에서 악성종 양을 의심할 수 있었던 경우는 T-세포 림프종에서는 42.9%, B-세포 림프종에서는 71.4%였다(P=0.061). 내시경 소견에 서 궤양형이나 궤양침윤형의 빈도는 T-세포 림프종에서 B-세포 림프종에 비하여 높았다(각각 62.5% 및 11.6%). T-세 포 릮프종은 B-세포 릮프종에 비하여 다분절에 분포하였으 며(각각 50.0% 및 1.3%) 천공이 많았고(각각 25.0% 및 3.8%) 장중첩증은 드문 경향을 보였다(각각 6.3% 및 30.8%). 전체 환자의 1년 생존율은 78.6%, 3년 생존율은 62.9%, 5년 생존 율은 55.4%였다. T-세포 림프종은 B-세포 림프종에 비하여 예후가 불량하였다(P<0.001). 결론적으로 우리나라에서 원 발성 대장 T-세포 림프종은 비교적 젊은 나이에 발생하고 혈변, 설사, 발열 등의 증세를 일으키며 대장내시경에서 다 분절에 분포하는 다발성의 궤양으로 관찰되므로 악성질환 을 의심하기 어려워 진단에 주의가 필요하다. 원발성 대장 T-세포 림프종은 B-세포 림프종에 비하여 천공이 흔히 발 생하며 예후가 불량하다.42

## 5. NK/T-세포 림프종

원발성 위장관 NK/T-세포 림프종은 매우 드물고 예후가

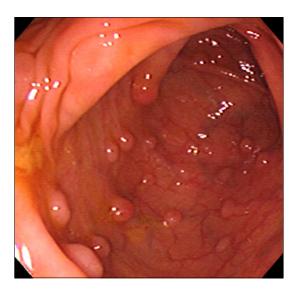


Fig. 5. Lymphomatous polyposis by mantle cell lymphoma of the colon.

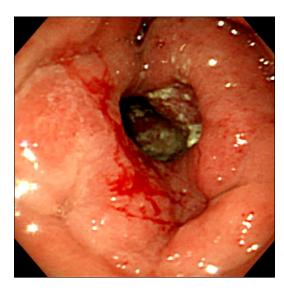


Fig. 6. Burkitt lymphoma of the stomach.

나쁜 질환이다(Fig. 4). 삼성서울병원에서 경험한 원발성 위장관 NK/T-세포 림프종 14예 중 내시경 사진을 확보할 수있었던 11예(위 3예, 식도 2예, 십이지장 1예, 대장 5예)를 분석하였다. 43 비교적 젊은 환자들이었으며(중앙 연령 42세), 주 증상은 위장관 출혈 6예, 복통 4예, 속쓰림 4예 등이었다. 내시경 소견은 궤양침윤형 4예, 궤양형 3예, 표재성/미란형 3예 등이었다. Stage III 이상이 64%였으며 중앙 생존기간은 9개월이었다. 43

## 6. 외투세포 림프종(mantle cell lymphoma)

외투세포 림프종은 보통 광범위한 다발성 림프절종대와 골수침윤으로 발현한다. 외투세포 림프종은 진단 당시부터 전신적 질환인데, 80% 이상에서 위장관을 침범한다. 대장혹은 회맹장 부근이 가장 흔하지만 십이지장과 위 등 전위 장관을 침범한 사례가 많다. 내시경 검사에서 전형적인 소견은 대장의 림프종성 용종증(lymphomatous polyposis)이지만 일견 정상으로 보이는 위, 십이지장, 대장 점막에서 조직검사를 해도 외투세포 림프종이 침윤된 것을 확인할 수 있다(Fig. 5). 예후는 매우 나쁘다.

삼성서울병원에서 경험한 외투세포 림프종 19예의 27개 병소를 분석하였다. 4 내원 시 증상은 복통(7예)과 출혈(5예)이 많았다. 내시경으로 확인 가능한 병소의 위치는 대장이 9예로 가장 많았고 위와 대장이 7예, 회장과 대장이 1예, 위가 2예였다. 용종성 종괴(polypoid mass) 형태가 가장 흔했고(48.1%), 이어서 침윤형(33.3%), 궤양형(14.8%)의 순이었다. 44

#### 7. 버킷 림프종(Burkitt lymphoma)

버킷 림프종은 호염기구성 세포질을 가진 단일형태, 중 간크기의 세포들로 구성된 B세포 신생물로 고분화 분획을 가지며 8번 염색체의 c-myc 유전자의 비조정과 전위가 특징적이다. 이 질환은 아프리카에서 발생하는 지역성 아프리카형을 제외하고는 소아와 면역이 저하된 경우에 주로 발생하고, 가장 흔한 호발 부위는 복부이며 주로 말단회장과 결장에서 발생한다. 드문 질환인 위장관 버킷 림프종은 매우 진행이 빠르며 공격적이나 비교적 항암화학요법에 반응이 좋다. 위장관 침범은 드문 편이지만 위궤양, 위점막하종양, 희맹부 종괴 그리고 회장궤양 등으로 나타날 수 있다 (Fig. 6).

1995년 1월부터 2007년 7월까지 삼성서울병원에서 버킷 림프종으로 진단받은 80명(성인 47명, 소아 33명) 중 위장관 버킷 림프종으로 진단된 성인환자는 20명이었다. <sup>45</sup> 가장 흔한 증상은 복통(50%)과 속쓰림(30%)이었다. 위 병변은 11 예(55%), 대장 병변은 4예(20%), 위와 십이지장 동시 병변 3예(15%), 위와 대장 동시 병변 1예(5%) 그리고 위, 십이지장, 대장을 침범한 경우가 1예(5%)였다. 내시경 영상이 확인 가능한 13예에서 궤양병변이 가장 흔했으며(39%), 다음은 궤양 종괴형과 궤양 침윤형이 동일한 빈도로 많았다(23%). 대다수의 환자는 진단 당시 진행된 상태였으며, Musshoff stage IV<sub>E</sub> (60%)가 많았다. 20명 모두 항암화학요법을 받았고 5년 생존율은 64%였다. <sup>45</sup>

#### 결 론

위장관 림프종은 대부분 비호지킨 림프종으로 내시경검 사와 겸자생검으로 쉽게 진단되는 경우가 많지만 간혹 주 의하지 않으면 진단이 지연될 수 있다. 조직형에 따른 적절 한 치료가 좋은 결과를 얻는 지름길이다.

## 참 고 문 헌

- Dawson IM, Cornes JS, Morson BC. Primary malignant lymphoid tumours of the intestinal tract. Report of 37 cases with a study of factors influencing prognosis. Br J Surg 1961;49:80-89.
- Koch P, del Valle F, Berdel WE, et al; German Multicenter Study Group. Primary gastrointestinal non-Hodgkin's lymphoma: I. Anatomic and histologic distribution, clinical features, and survival data of 371 patients registered in the German Multicenter Study GIT NHL 01/92. J Clin Oncol 2001;19:3861-3873.
- Kim JM, Ko YH, Lee SS, et al. WHO classification of malignant lymphomas in Korea: report of the third nationwide study. Korean J Pathol 2011;45:254-260.

- Rappaport H. Atlas of tumor pathology. Tumors of the hematopoietic system. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1966.
- Lukes RJ, Collins RD. Immunologic characterization of human malignant lymphomas. Cancer 1974;34(4 Suppl):1488-1503.
- Gerard-Marchant R, Hamlin I, Lennert K, Rilke F, Stansfeld AG, van Unnik JAM. Classification of non-Hodgkin's lymphomas. Lancet 1974;2:406-408.
- No authors listed. National Cancer Institute sponsored study of classifications of non-Hodgkin's lymphomas: summary and description of a working formulation for clinical usage. The Non-Hodgkin's Lymphoma Pathologic Classification Project. Cancer 1982;49:2112-2135.
- Harris NL, Jaffe ES, Stein H, et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. Blood 1994;84:1361-1392.
- Jaffe ES, Harris NL, Stein H, et al. Pathology and genetics of tumours of Haematopoietic and lymphoid tissues. World Health Organization, 2001.
- Yang WI. Neoplastic diseases of the hematopoietic and lymphoid tissues: new world health organization classification. Korean J Pathol 2002;36:137-145.
- Dickson BC, Serra S, Chetty R. Primary gastrointestinal tract lymphoma: diagnosis and management of common neoplasms. Expert Rev Anticancer Ther 2006;6:1609-1628.
- Ruskoné-Fourmestraux A, Dragosics B, Morgner A, Wotherspoon A, De Jong D. Paris staging system for primary gastrointestinal lymphomas. Gut 2003;52:912-913.
- Ghimire P, Wu GY, Zhu L. Primary gastrointestinal lymphoma. World J Gastroenterol 2011;17:697-707.
- Boveri E, Arcaini L, Merli M, et al. Bone marrow histology in marginal zone B-cell lymphomas: correlation with clinical parameters and flow cytometry in 120 patients. Ann Oncol 2009;20: 129-136.
- 15. Jerusalem G, Beguin Y, Fassotte MF, et al. Whole-body positron emission tomography using 18F-fluorodeoxyglucose for posttreatment evaluation in Hodgkin's disease and non-Hodgkin's lymphoma has higher diagnostic and prognostic value than classical computed tomography scan imaging. Blood 1999;94:429-433.
- Isasi CR, Lu P, Blaufox MD. A metaanalysis of 18F-2-deoxy-2fluoro-D-glucose positron emission tomography in the staging and restaging of patients with lymphoma. Cancer 2005;104:1066-1074.
- 17. Juweid ME, Stroobants S, Hoekstra OS, et al; Imaging Subcommittee of International Harmonization Project in Lymphoma. Use of positron emission tomography for response assessment of lymphoma: consensus of the Imaging Subcommittee of International Harmonization Project in Lymphoma. J Clin Oncol 2007;25:571-578
- 18. Wotherspoon AC, Doglioni C, Isaacson PG. Low-grade gastric B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT): a multifocal disease. Histopathology 1992;20:29-34.
- Palazzo L, Roseau G, Ruskone-Fourmestraux A, et al. Endoscopic ultrasonography in the local staging of primary gastric lymphoma. Endoscopy. 1993;25:502-508.
- 20. Caletti G, Ferrari A, Brocchi E, Barbara L. Accuracy of endo-

- scopic ultrasonography in the diagnosis and staging of gastric cancer and lymphoma. Surgery 1993;113:14-27.
- Wotherspoon AC, Doglioni C, Diss TC, et al. Regression of primary low-grade B-cell gastric lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue type after eradication of *Helicobacter pylori*. Lancet 1993;342:575-577.
- Kim YH, Lim HK, Han JK, et al. Low-grade gastric mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: correlation of radiographic and pathologic findings. Radiology 1999;212:241-248.
- Choi D, Lim HK, Lee SJ, et al. Gastric mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: helical CT findings and pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 2002;178:1117-11122.
- 24. Kim SJ, Yang S, Min BH, et al. Helicobacter pylori eradication for stage I(E<sub>1</sub>) gastric mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: predictive factors of complete remission. Korean J Gastroenterol 2010;55:94-99.
- Du MQ, Atherton JC. Molecular subtyping of gastric MALT lymphomas: implications for prognosis and management. Gut 2006;55: 886-893
- Morgner A, Bayerdörffer E, Neubauer A, Stolte M. Gastric MALT lymphoma and its relationship to *Helicobacter pylori* infection: management and pathogenesis of the disease. Microsc Res Tech 2000;48:349-356.
- Avilés A, Nambo MJ, Neri N, Talavera A, Cleto S. Mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma of the stomach: results of a controlled clinical trial. Med Oncol 2005;22:57-62.
- Park W, Chang SK, Yang WI, et al. Rationale for radiotherapy as a treatment modality in gastric mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2004;58:1480-1486.
- Aleman BM, Haas RL, van der Maazen RW. Role of radiotherapy in the treatment of lymphomas of the gastrointestinal tract. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2010;24:27-34.
- Schechter NR, Portlock CS, Yahalom J. Treatment of mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma of the stomach with radiation alone. J Clin Oncol 1998;16:1916-1921.
- Tsang RW, Gospodarowicz MK, Pintilie M, et al. Localized mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma treated with radiation therapy has excellent clinical outcome. J Clin Oncol 2003;21:4157-4164.
- Yoon SS, Coit DG, Portlock CS, Karpeh MS. The diminishing role of surgery in the treatment of gastric lymphoma. Ann Surg 2004; 240:28-37
- Ko YH, Han JJ, Noh JH, Ree HJ. Lymph nodes in gastric B-cell lymphoma: pattern of involvement and early histological changes. Histopathology 2002;40:497-504.
- 34. Go JH, Kim DS, Kim TJ, et al. Comparative studies of somatic and ongoing mutations in immunoglobulin heavy-chain variable region genes in diffuse large B-cell lymphomas of the stomach and the small intestine. Arch Pathol Lab Med 2003;127:1443-1450.
- 35. Yi JH, Kim SJ, Choi JY, Ko YH, Kim BT, Kim WS. 18F-FDG uptake and its clinical relevance in primary gastric lymphoma. Hematol Oncol 2010;28:57-61.
- 36. Fischbach W, Dragosics B, Kolve-Goebeler ME, et al. Primary gastric B-cell lymphoma: results of a prospective multicenter study. The German-Austrian Gastrointestinal Lymphoma Study

- Group. Gastroenterology 2000;119:1191-1202.
- 37. Koch P, Probst A, Berdel WE, et al. Treatment results in localized primary gastric lymphoma: data of patients registered within the German multicenter study (GIT NHL 02/96). J Clin Oncol 2005; 23:7050-7059.
- 38. Binn M, Ruskoné-Fourmestraux A, Lepage E, et al. Surgical resection plus chemotherapy versus chemotherapy alone: comparison of two strategies to treat diffuse large B-cell gastric lymphoma. Ann Oncol 2003;14:1751-1757.
- 39. Kim WS, Park YH, Lee SH, et al. Quality of life one year after chemoradiotherapy for localized primary gastric diffuse large B-cell lymphoma. Med Oncol 2008;25:447-450.
- 40. Bonnet C, Fillet G, Mounier N, et al; Groupe d'Etude des Lymphomes de l'Adulte. CHOP alone compared with CHOP plus radiotherapy for localized aggressive lymphoma in elderly patients: a study by the Groupe d'Etude des Lymphomes de l'Adulte. J Clin

- Oncol 2007;25:787-792.
- 41. Ko YH, Karnan S, Kim KM, et al. Enteropathy-associated T-cell lymphoma--a clinicopathologic and array comparative genomic hybridization study. Hum Pathol 2010;41:1231-1237.
- 42. Kim YH, Lee JH, Yang SK, et al. Primary colon lymphoma in Korea: a KASID (Korean Association for the Study of Intestinal Diseases) Study. Dig Dis Sci 2005;50:2243-2247.
- 43. Kim JH, Lee JH, Lee J, et al. Primary NK-/T-cell lymphoma of the gastrointestinal tract: clinical characteristics and endoscopic findings. Endoscopy 2007;39:156-160.
- 44. Kim JH, Jung HW, Kang KJ, et al. Endoscopic findings in mantle cell lymphoma with gastrointestinal tract involvement. Acta Haematol 2012;127:129-134.
- 45. Jung JH, Lee JH, Lee JS, et al. The clinical findings of gastrointestinal Burkitt lymphoma in adults. Korean J Gastrointest Endosc 2008;37:7-13.