

랑게르한스 세포 조직구증의 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 내과학교실

김종윤*, 한지숙, 이승태, 정소영, 김진석, 민유홍, 고유용

랑게르한스 세포 조직구증은 과거에 histiocytosis X로 분류되던 질환으로, 단핵성 식세포계에 속하는 조직구가 뼈, 피부, 림프절, 골수, 간, 폐, 비장 등 인체내 여러 기관에 비정상적으로 증식, 침윤하는 것을 특징으로하는 질환이다. 연자 등은 LCH로 진단받은 환자들의 임상양상 및 치료성적을 분석하여 보고하는 바이다.

결과: 1. 대상환자는 1985년 3월부터 1998년 3월까지 연세의대 세브란스 병원에서 랑게르한스 세포 조직구증으로 진단받은 38명의 환자이며 중앙연령은 3세(1개월-32세)이었고 15세 이상인 환자는 7예이었다. 남녀비는 2.2:1이었다.
2. 진단 당시에 연령이 2세 미만인 경우가 21예, 연부조직 침윤을 보인 경우가 22예, 침범된 장기가 4개 이상인 경우가 10예, 기관기능장애를 동반한 경우가 8예였으며, 병기는 stage I 19예, stage II 9예 stage III 4예, stage IV 6예이었다.
3. 치료는 수술적 절제 12예, 항암화학요법 단독 17예, 수술적 절제와 항암화학요법 5예, 항암화학요법과 방사선요법 1예, 수술적 절제, 항암화학요법 및 방사선 치료를 모두 시행받은 경우 2예, 그리고 대증적 치료만 받은 예는 1예 이었다.
4. 전체 환자의 완전관해율은 55.3%이었고 중앙생존기간은 24.5개월, 중앙무병생존기간은 8개월이었다. 진단시 연령이 2세 미만인 환자들은 대조군과 비교하여 전체생존율은 차이가 없었으나(중앙추적기간 28개월에 54.9% vs 대조군 18개월에 83%), 무병생존율은 유의하게 낮았다(중앙무병생존기간 16개월 vs 대조군 13개월에 69.6%, $p=0.032$). 연부조직 침윤이 있었던 환자들은 대조군과 비교하여 전체생존율은 차이가 없었으나(중앙추적기간 28.5개월에 61.1% vs 대조군 17.5개월에 93.3%), 무병생존율은 유의하게 낮았다(중앙무병생존기간 6.9개월 vs 대조군 14.5개월에 91.6%, $p=0.028$). 침범된 장기가 4개 이상인 경우는 대조군과 비교하여 전체생존율은 차이가 없었으나(중앙추적기간 32.5개월에 52.5% vs 대조군 21.5개월에 85.6%), 무병생존율은 유의하게 낮았다(중앙무병생존기간 8개월 vs 대조군 12.5개월에 72.3%, $p=0.0001$). 기관기능장애가 있는 경우는 대조군과 비교하여 전체생존율은 차이가 없었으나(중앙추적기간 29개월에 51.4% vs 대조군 중앙생존기간 50개월), 무병생존율은 유의하게 낮았다(중앙무병생존기간 8개월 vs 대조군 8개월에 87.1%, $p=0.019$).
5. 치료 경과중 5예에서 사망하였고 이중 3예는 항암치료중 감염으로, 2예는 기관기능부전으로 사망하였다. 추적 관찰 기간 중에 3예의 요붕증 환자를 포함하여 5예가 뇌하수체 기능 부전으로 호르몬 대체요법이 필요하였고 5예에서 지속적인 폐기능부전을, 3예에서 간경변을 동반한 간기능부전을 보였다.

상부소화기도에 발생한 T/NK 세포 림프종의 임상양상

연세대학교 의과대학 내과학교실

장준호*, 한지숙, 윤영훈, 이승태, 민유홍, 고유용

T/NK 세포 림프종은 매우 드문 질환으로 extranodal involvement가 빈번하고 진행성 임상 양상을 보이는 등 예후가 불량한 것으로 알려져 있다. 상부소화기도에 발생하는 악성림프종의 경우 동양권에서 그 빈도가 높고, 대부분 T세포 표현형을 보이며 일부에서는 NK 세포 표지자인 CD56+ 양상을 보이는 것으로 보고되고 있다. 따라서 상부소화기도의 악성림프종의 경우에도 CD56+ 여부가 예후인자로 작용하리라 유추할 수 있으나 아직까지 이에 대해 연구된 바가 없다. 연자 등은 상부소화기도에 발생한 악성림프종 환자 중 CD56+ 소견을 보인 환자들의 임상양상을 분석하여 보고하는 바이다.

결과: 1) 대상환자는 1987년부터 1994년까지 연세의대 세브란스병원에서 진단받은 악성림프종환자 중 상부소화기도에 발생한 69예이며, 이중 T/NK 세포 림프종은 19예(27.5%)이었다. T/NK 세포 림프종 환자는 전예에서 primary extranodal manifestation을 보였고, 원발병소는 paranasal sinus 12예(63.2%), nasopharynx 3예(15.8%), tonsil 3예(15.8%), oropharynx 1예(5.2%)이었다.

2)치료를 받고 추적관찰이 된 환자는 44예이었으며 이중 T/NK 세포 림프종은 10예이었다. 병기는 T/NK 세포 림프종 환자에서 병기 I 6예, II 0예, III 1예, IV 3예이었으며, non T/NK 세포 림프종 환자에서는 병기 I 10예, II 17예, III 4예, IV 3예로 차이가 없었다.

3)T/NK 세포 림프종 환자의 2예에서는 방사선 단독요법, 2예에서는 항암화학요법만, 6예에서는 방사선 요법과 항암화학요법을 모두 받았고, non T/NK 세포 림프종 환자에서는 8예에서 방사선 단독요법, 18예에서 항암화학요법만, 8예에서 방사선 요법과 항암화학요법을 모두 받았으며, 양군간에 치료방법에 있어서 유의한 차이는 없었다.

4)완전관해율은 T/NK 세포 림프종에서 50%로 non T/NK 세포 림프종의 67.5%에 비해 낮은 경향을 보였다. Disease free survival은 T/NK 세포 림프종 환자에서 중앙추적기간 20.0개월(7-36개월)에 66.7%의 생존율을 보여, non T/NK 세포 림프종 환자의 34.0개월(7-190개월)에 95.4%의 생존률보다 낮은 경향을 보였고, overall survival은 각각 중앙추적기간 14.5개월(4-39개월)에 56.0%의 생존률과 35.5개월(5-199개월)에 87.2%의 생존률을 보여 T/NK 세포 림프종에서 유의하게 낮았다($p=0.03$).

따라서 상부소화기도에 발생한 악성림프종의 경우 NK세포 표지자인 CD56 양성 여부가 불량한 예후인자로 작용할 수 있음을 시사하며, 이에 대한 추후 지속적인 연구가 필요하리라 사료된다.