

소아림프종

가톨릭 혈액병원

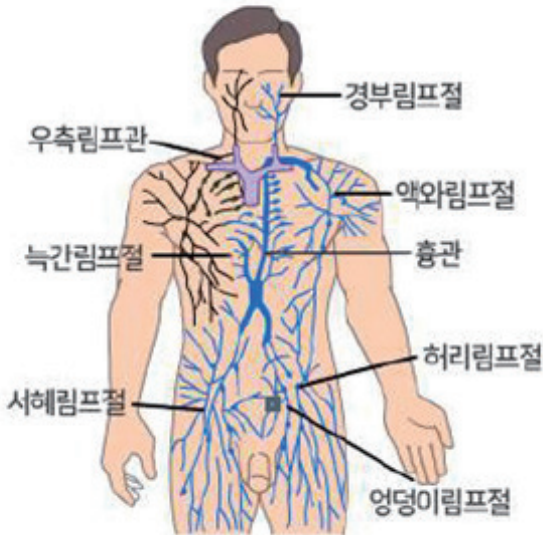


가톨릭대학교 서울성모병원
THE CATHOLIC UNIV. OF KOREA SEOUL ST. MARY'S HOSPITAL

1. 소아림프종이란 어떤 병일까요?

림프종이란 인체의 중요한 면역 체계인 림프계(림프절, 림프관, 림프구, 비장, 편도, 흉선, 골수)에 발생하는 암으로 대표적인 혈액암중에 하나입니다. 림프계란 심장, 동맥, 모세혈관 및 정맥으로 구성된 혈관계와 유사한 구조를 가지고 있으며 림프관과 그 속을 흐르는 림프액과 림프구로 이루어져 있습니다.

<림프절의 위치>



출처: 대한 혈액학회

림프액에는 림프구라는 백혈구가 들어있고, 림프관을 따라 림프절이 작은 공처럼 모여 있습니다. 림프종은 혈액세포에서 발생하면서도 일반 고형암처럼 덩어리(종괴)를 형성할 수 있는 특이성을 가지고 있습니다.

림프종은 소아 종양의 15%를 차지하며 백혈병, 뇌종양에 이어 3번째로 흔한 종양입니다. 소아에서 림프종의 발병률은 10% 정도인데 청소년기인 10-20세까지에서는 전체 종양의 1/3을 차지할 정도로 빈도가 높아집니다.

2. 소아림프종은 왜 생기는 걸까요?

림프종의 뚜렷한 원인은 알려져 있지 않지만 알려져 있는 영향요인은 다음과 같습니다.

- 환경적 요인
- 바이러스
- 면역 체계의 결핍

특히, 몇 가지 종류의 림프종은 고형장기나 조혈모세포이식을 받은 후 복용하는 면역억제제나 면역결핍바이러스(HIV)감염과 관련이 있다고 알려져 있습니다.

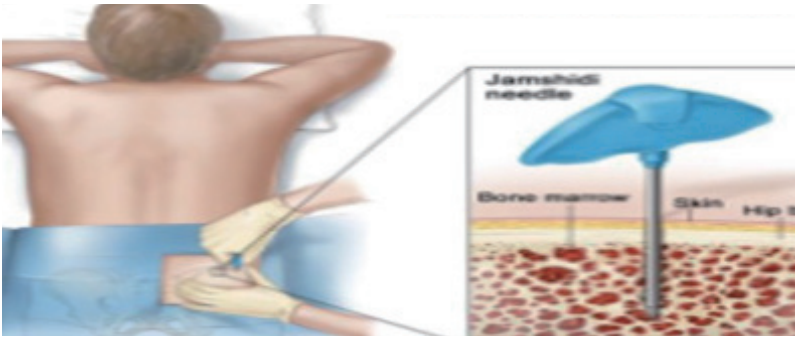
3. 소아림프종은 어떤 증상을 보이나요? 어떤 합병증이 있을 수 있나요?

가장 흔하고 중요한 증상으로는 정상적으로 림프절이 위치하는 곳에서 통증이 없는 덩어리가 점점 커지는 증상입니다. 커진 림프절이 만져지는 부위는 목, 겨드랑이, 사타구니 등이 있습니다. 진단 당시에는 전신증상이 없으나, 병이 진행된 경우에는 발열, 야간발한, 체중감소 현상을 보일 수 있는데 이를 B증상이라고 합니다. 70%의 환자에서는 종격동 침범을 동반하며 림프종이 기관지를 눌러서 생기는 기침 증상이 있을 수 있습니다. 림프종이 침범한 부위에 따라 다양한 증상이 발생할 수 있습니다. 병이 많이 진행된 경우 척추 주변의 림프절에서 신경, 혈관, 림프절을 따라 척추강 내로 직접 퍼져 신경증상이 생길 수 있고, 혈관을 통한 중추신경계로의 전파도 발생할 수 있습니다. 복부에 생기는 경우 복수, 장운동의 변화(설사, 변비)가 있고 덩어리가 만져지거나 장이 꼬이거나 막히는 증상이 나타나기도 합니다. 골수를 침범하는 경우 백혈병과 같이 빈혈, 혈소판 감소증이 관찰됩니다. .

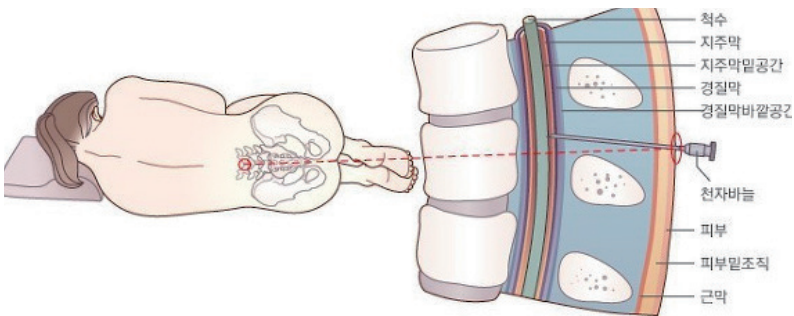
4. 소아림프종은 어떻게 진단하나요?

1) 진단을 위한 검사

- 영상검사: 단순방사선 사진과, 전산화단층촬영(CT), 양전자 단층 촬영(PET CT) 검사를 통해 각 부위의 림프절 침범 여부와 병기 평가를 위해 시행합니다.
- 조직검사: 병변을 일부 떼내어 현미경, 세포면역 검사 등을 통해서 시행하는 가장 중요한 진단검사 입니다. 국제 진단 분류법에 의한 림프종의 세부 유형을 진단합니다. 호지킨림프종 에서는 특징적으로 리드-스텐베르그 세포(Reed-Stenberg세포)가 관찰됩니다.
- 골수검사: 림프종의 골수 침범을 확인하기 위해 시행합니다.



- 요추천자: 일부 중추신경계의 침범 유무 확인을 위해 시행합니다.



2) 림프종의 병기

림프종은 조직학적 분류, 병기평가, 전신상태 파악을 통해 진단 및 치료가 이루어집니다.

병기평가란 림프종이 신체에 얼마나 많이 퍼져 있는지를 조사하는 것으로 1기에서 4기로 이루어집니다.

1기: 한곳의 림프절만 침범된 경우, 또는 림프조직 외의 기관에 병변이 있되 국소적인 경우

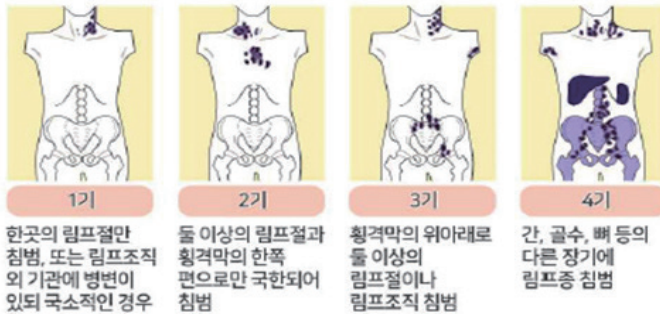
2기: 둘 이상의 림프절이 침범되어 있고, 횡격막을 기준으로 어느 한곳에만 국한되어 있는 경우

3기: 골수, 간 등의 다른 장기에 림프종이 퍼져있는 경우 (횡격막 위, 아래로 있는 경우)

4기: 골수, 중추 신경계, 간 등의 다른 장기에 림프종이 퍼져 있는 경우

병기	전이 정도
1기	하나의 림프절이나 림프조직 (비장, 흉선, 월데이어 링) 부위만 침범
2기	흉격막의 한쪽편으로만 두개 이상의 림프절 침범
3기	흉격막의 위아래로 모두 림프절이나 림프조직 침윤이 있는 경우
4기	림프절 외 조직 침윤 이외에 다른 장소의 림프절 외 장소의 침범 두 곳 이상의 림프절 외 침범 간혹은 골수의 침범

〈Ann Arbor 병기법에 따른 림프종의 병기 분류체계〉



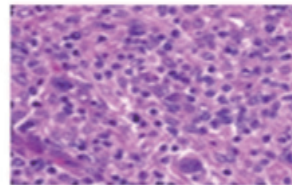
출처: 대한 혈액학회

5. 소아림프종에는 어떤 질환이 있나요?

림프종은 생물학적 특성에 따라 호지킨림프종과 비호지킨림프종으로 나뉩니다. 두 질환은 같은 림프조직에서 발생하나 임상증상, 경과, 병태 생리, 치료방법 등이 완전히 차이가 나 별개의 질환으로 취급해야 합니다. 서양과 비교하여 전체적인 발생빈도는 비슷하나 예후가 상대적으로 높은 호지킨림프종이 차지하는 비율이 우리나라에서는 10-20%로 서구에 비해 낮은 편입니다.

1) 호지킨림프종

우리나라에서는 서양에 비해 발생 빈도가 낮으며, 전체 림프종의 10-20% 정도를 차지합니다. 15-40세에 주로 발생합니다. 비호지킨림프종과는 달리 발생한 부위 주위로부터 진행됩니다. 5세 이하에서는 아주 드물고 소아기를 통해 점차 증가합니다. 남녀의 발생비율은 2:1이며, 특히 10세 이하에서는 90%가 남아에서 발생합니다. 림프절 종대가 가장 흔한 증상으로 림프절은 서서히 커지며 단단하지만 통증은 없습니다. 70%의 환자에서는 종격동 침범을 동반하며, 이때 기관지를 눌러 생기는 증상 등이 있을 수 있습니다. 치료 방법으로는 항암 화학요법, 자가조혈모세포이식 등이 있습니다. 소아에서는 8세 이하에서 방사선 치료를 할 경우 성장과 발달에 영향을 줄 수 있어 저용량의 방사선치료를 항암화학요법과 병행하거나 항암화학요법 단독으로 시행합니다.



2) 비호지킨림프종

비호지킨림프종은 소아림프종의 80-90%를 차지하며 2017년 WHO 분류에 의해 전구 세포종양림프모구백혈병/림프종, 버킷림프종, 광범위큰B세포림프종, 역형성큰세포림프종의 네 가지가 대다수를 차지하며 다른 형태의 림프종은 소아에서는 매우 드물게 나타납니다.

- 림프모구림프종

림프모구림프종은 소아림프종의 30-35%를 차지하며 종격동 앞쪽에서 주로 발생합니다. 백혈병과 비슷한 질환으로 생각하여 백혈병의 치료와 유사하게 합니다. 림프모구백혈병에 투여하는 항암제를 사용하여 관해 유도를 시도하고 이후 2년 정도의 유지요법을 시행하게 됩니다. 종격동에 종양이 있어도 방사선 치료를 시행하지 않는 것이 보통입니다.

- 버킷림프종

버킷림프종은 소아림프종의 40-50%를 차지하며 복부에서 생기는 종양의 80%가 해당됩니다. 복부팽만, 복통, 구토 등을 주소로 병원을 방문하며 장중첩증의 증상으로 나타나는 경우가 많습니다. 치료에 대한 반응이 치료 결과와 매우 민감한 관련성이 있습니다. 치료를 시작하기 전에 이미 종양용해 증후군이 나타날 수 있습니다. 버킷림프종의 치료는 매우 강력한 항암치료를 6개월 정도 하는 것으로 되어 있고 90%의 좋은 치료 성적을 보입니다.

- 광범위큰B세포림프종

대부분의 경우 진단시 진행된 상태이며 대개 복부의 종괴로 나타납니다.

- 역형성큰세포림프종

소아 림프종의 15-20%를 차지하며, 복부, 종격동, 피부, 뼈 등에 발생합니다.

6. 소아림프종은 어떻게 치료 하나요?

1) 항암 화학요법

진단 후 3-4 주 간격으로 복합항암화학요법을 받게 됩니다. 거의 모든 환자들이 종양이 줄어드는 것을 경험하며 70-80%정도의 환자들은 몸에서 종양이 완전히 소실되는 것을 경험할 수 있습니다. 림프종은 전신적인 질환으로 국소적인 치료보다는 전신적인 치료가

필요합니다. 처음 진단된 병리학적 아형과 질환의 크기, 발생 시 연령, 병기 등이 완치가 가능성을 결정하는 요인이 되지만, 국소적인 림프종은 90%이상, 3,4 병기의 경우에도 60-90%의 무병생존율을 가집니다. 재발된 림프종은 일반적인 항암치료에 잘 반응하지 않으므로 항암치료로 관해를 유도한 후 조혈모세포 이식을 시행합니다.

2) 자가조혈모세포이식

치료에 대한 반응이 좋지 않거나 재발한 경우나 일반적으로 사용되는 항암치료에 반응을 보이지 않는 재발성 또는 불응성 림프종에서 시행합니다. 강력한 항암치료 후에 반응을 보이면 골수의 조혈모세포를 채취하여 동결 보관했다가 고용량 항암치료 투여 후에 골수의 기능을 다시 회복시키는 방법으로 보관되어있던 조혈모세포를 다시 주입하는 방법입니다.

3) 동종조혈모세포이식

고용량 항암화학요법과 자가조혈모세포이식술은 항암제를 고용량으로 투여함으로써 미세한 잔존 암세포를 제거하는 시술인 반면 동종 조혈모세포 이식은 환자와 공여자의 면역학적 차이를 이용하는 방법입니다. 공여자의 면역세포들이 환자의 체내에서 새롭게 구성되면 이 세포들이 환자의 잔존하는 림프종 세포들을 공격하여 완치시키는 방법입니다. 합병증으로는 이식편대 숙주반응 등의 면역학적 합병증이 발생합니다.

4) 분자 표적치료

최근 새롭게 많이 개발되고 있는 면역치료방법입니다. 암세포가 나타내는 특정신호를 차단하는 방법입니다. 그러나 이런 표적 치료제가 기존의 항암제를 모두 대체할 수 있는 것은 아니며 기존 항암제와 병행할 때 더욱 높은 효과를 기대할 수 있는 경우가 많습니다. 소아 림프종 환자에서 현재 사용되는 표적 치료제는 다음과 같습니다.

- 리툭시맵(Rituximab, 맵테라): B세포림프종에서 발견되는 CD20이라는 단백질을 찾아 공격합니다.
- 브렌투시맵(Brentuximab, 애드세트리스): 호지킨림프종의 CD30이라는 단백질을 찾아 공격합니다. (재발성, 불응성 호지킨림프종에서 사용합니다)
- 크리조티닙(Crizotinib, 켈코리): 역형성림프종 인산화효소 (ALK) 양성 역형성대세포림프종에서 사용합니다.

- 이브루티닙(Ibrutinib, 임브루비카): B세포가 암세포가 되는 과정에서 BTK(Bruton's tyrosine kinase) 효소 활성화되며, 또한 이미 암세포로 변한 B세포에서도 BTK가 많이 관찰됩니다. 이 BTK라는 효소를 선택적으로 억제하여 항암효과를 갖습니다.

7. 소아림프종은 완치가 가능한가요? 완치율은 얼마나 될까요?

소아림프종 환자의 예후는 항암제에 대한 반응에 따라 달라집니다. 처음 진단된 병리학 적 형태와 림프종의 크기, 발생시 연령, 병기 등이 완치가능성을 결정하는 요인이 됩니다. 국소적인 림프종은 90%이상, 3기 이상 진행된 경우에도 60-90%의 무병생존율이 보고 되고 있습니다.

8. 소아림프종은 치료가 안되면 어떻게 되나요?

재발된 비호지킨림프종은 일반적인 항암치료에 잘 반응하지 않으므로 항암치료로 관해를 유도한 후 조혈모세포이식을 시행하여야 합니다. 호지킨림프종의 재발은 대부분 3년 이 내에 발생하나 10년 후에 재발하는 경우도 있습니다.

9. 그 외에 주의할 점은 무엇인가요?

항암 화학요법 치료를 받는 경우에는 감염에 유의하여야 하며, 격렬한 운동 등은 피하는 것이 좋습니다. 항암 화학요법 후에 치료에 대한 반응평가를 영상검사 등으로 시행하게 되며, 반응평가 결과에 따라 예후도 달라질 수 있습니다. 일반적으로 치료 후 예도 정기검 진을 시행하여 질병의 상태를 확인합니다.

MEMO



소아림프종

초판일 2019년 3월

개정일 2024년 2월

가톨릭 혈액병원

Z20033004



지하철

- ② 2호선 서초역, 7번출구
- ③ 3호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 2,7번출구
- ⑦ 7호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 3,4번출구
- ⑨ 9호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 2,3,4,7번출구

버스

간선버스(B, 파랑) 400, 740, 405, N40, 540, 142, 642(심야), 148, 143, 351, 401, 640, 642, 462, 360, 362, 643
 자선버스(G, 초록) 4212, 6411, 3012, 4318, 5413, 3414, 3422, 서초10, 서초13, 서초14, 서초21
 광역버스(R, 빨강) 9408, 9500, 9510, 9802, 9800, 9501, 9502
 공항버스(R, 빨강) 6020, 6000, 6703

병원 · 지하철연계 셔틀버스

운행시간 평 일 _ 8:00~18:00 (병원출발 10분 간격)
 토요일 _ 8:30~12:30 (병원출발 30분 간격)
 (일요일, 공휴일은 운행하지 않습니다.)

가톨릭대학교 서울성모병원 | 혈액병원

서울특별시 서초구 반포대로 222 가톨릭대학교 서울성모병원 대표전화 1588 1511 www.cmseoul.or.kr