

경부에 발생한 Castleman씨 질환 2례

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실

김광문 · 김명상 · 박국진 · 전희선

= Abstract =

A Case Report of Castleman's Disease of the Neck

Kwang-Moon Kim, M.D., Myung Sang Kim, M.D.,
Kuk-Jin Park, M.D., Hee-Sun Chun, M.D.

*Department of Otorhinolaryngology
Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea*

Castleman's disease was originally described as a localized mediastinal lymph node enlargement characterized by angiofollicular hyperplasia and intrafollicular capillary proliferation, with surgical removal of mass the only treatment required. It has been divided into two distinct histologic types.

The hyaline-vascular type is more common and characterized by small hyaline-vascular follicles and interfollicular proliferation. The plasma-cell type is occurred less frequent and more likely to present with constitutional symptoms. It commonly involves the mediastinal and pulmonary lymph nodes, with neck involvement in only 15% to 20% of cases.

We report two cases of hyaline-vascular type of Castleman's disease located in the neck area with references to recent literature.

Key Words : Castleman's disease, Hyaline-vascular type, Neck

I. 서 론

Castleman씨 질환은 1954년 Benjamin Castleman¹⁾에 의해 보고된 이래 1956년 홍선종과 유사한 중

격동 림프절 증식증 13례가²⁾ 발표되었으며, 이후 유사한 조직학적, 임상적 소견을 보이는 질환군을 Castleman씨 질환이라 명명하였다. 그후 1970년 Keller³⁾등에 의해 초자혈관형(hyaline-vascular

교신저자 : 김광문(Kwang-Moon Kim, M.D.)
135-270 서울특별시 강남구 도곡동 146-92 연세대학교 의과대학 이비인후과
Tel : 02) 3497-3460, Fax : 02) 3463-4750



Fig. 1. Contrast enhanced CT shows multiple, homogenous and marginal enhanced mass at the left posterior triangle area(case 1).



Fig. 2. Contrast enhanced CT reveals well-defined, homogenous and early-enhanced mass at right carotid space(case 2).

type)과 형질세포형(plasma-cell type)으로 나뉘며, 형질세포형은 빈혈, 발열, 발한, 등과 같은 전신증상이 동반될 수 있다.

최근 저자들은 경부에 발생한 Castleman씨 질환 2례를 경험하였기에, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 1

환자 : 노O정, 여자, 22세

초진일 : 1997년 2월 19일

주소 : 약 10년 전부터 발견한 좌측측 경부 종괴

현병력 : 평소 건강하게 지내던 환자로 약 10년 전부터 좌측 측경부의 종괴가 촉지되었고 그외의 다른 증상없이 지내던중 내원 수개월전부터 점차로 종괴의 크기가 커져 본원 이비인후과로 방문하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음

이학적 소견 : 좌측 측경부 하단 후방삼각 부위에 약 3cm 크기의 단단하고 무통성의 비교적 위치가 유동적인 종괴가 촉지되었다. 그 이외의 다른 부위의 촉지되는 종괴는 없었으며 비강, 구강, 인두, 후두 검사 소견은 모두 정상이었다.

방사선 소견 : 경부 전산화 단층촬영상 좌측 림프절 척추부사슬 하단에 약 3×2cm 크기의 다발성의 음영이 균질하며 조영 증강되는 림프절

비대 소견이 관찰되었다(Fig. 1).

수술 소견 및 경과 : 1997년 6월 12일 전신 마취하에 종괴 적출술을 시행하였다. 종괴는 3×2cm 크기였고 피막으로 잘 덮여있었으며 주위 조직과의 유착 소견은 관찰되지 않았다. 수술 특이한 합병증은 없었으며 수술 4일만에 퇴원하였다.

병리조직학적 소견 : 동결절편 검사상 반응성 증식증으로 보고됐으나 최종적으로 Castleman씨 질환, 초자혈관형(Hyaline vascular type)으로 보고되었다(Fig. 3).

증례 2

환자 : 주O숙, 여자, 60세

초진일 : 1998년 2월 4일

주소 : 약 2년 전부터 발견한 우측 측경부 종괴

현병력 : 평소 건강하게 지내던 환자로 2년 전부터 우측 측경부의 종괴가 촉지되었고 상기 증상을 주소로 OO병원에서 2차례 시행한 세침흡입 검사상 호치킨씨질환에 합당한 소견이 나왔으며 시행한 경부 전산화 단층촬영상 경부로 전이된 갑상선암 소견이 의심되어서 환자원하여 본원 이비인후과로 전원되었다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음

이학적 소견 : 우측 측경부 하단 흉쇄유돌근 외측으로 약 4cm 크기의 단단하고 무통성의 비

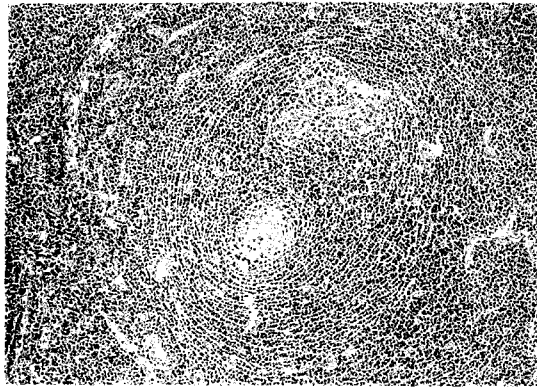


Fig. 3. Photomicrograph shows lymphoid follicles with hyalinized germinal center transected by penetrating arterioles and surrounded by thick layering of lymphocytes(H & E. ×100).

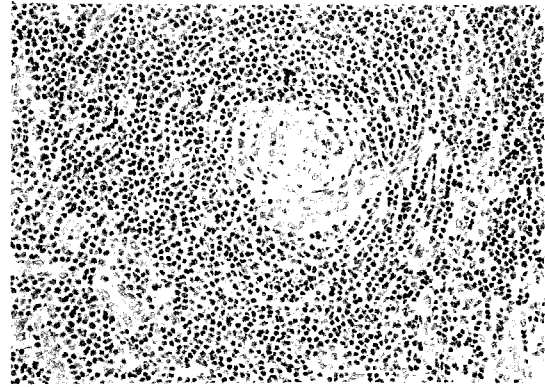


Fig. 4. Microscopic finding shows lymphoid follicles with collagenized germinal center and concentric cuffs of small lymphocytes in onion-skin fashion(H & E. ×200).

교적 위치가 유동적인 종괴가 축적되었다. 그 이외의 갑상선 부위를 포함하여 다른 부위의 축적되는 종괴는 없었으며 비강, 구강, 인두, 후두 검사 소견은 모두 정상이었다.

방사선 소견 : 외부 경부 전산화 단층촬영상 우측 림프절 내측경정맥사슬 하단 부위에 약 4×3cm 크기의 음영이 균질하며 초기에 조영 증강되는 림프절 비대 소견이 관찰되었으며, 본원 단독 소견상 갑상선내의 특이 종괴는 관찰되지 않았다(Fig. 2).

수술 소견 및 경과 : 1998년 2월 10일 전신 마취하에 종괴 적출술을 시행하였다. 종괴는 4×3cm 크기였고 흉쇄유돌근 내측에 존재하였고 피막으로 잘 덮여있었으며 주위 조직과의 유착 소견은 관찰되지 않았다. 술후 특이한 합병증은 없었으며 술후 4일만에 퇴원하였다.

병리조직학적 소견 : Castleman씨 질환, 초자혈관형(Hyaline vascular type)으로 보고되었다(Fig. 4).

II. 고 찰

Castleman씨 질환은 1954년 Castleman¹⁾에 의해 종격동에 발생한 거대 림프절 증식례가 보고된 후, 1956년²⁾ 과거 흉선종으로 진단되었던 증례중 임상적 및 병리조직학적으로 유사한 특징을

가진 13례를 종합해 국한성 림프절 증식증으로 발표하였다. 다른 이름으로는 혈관 여포성 림프절 증식증(angiofollicular lymph node hyperplasia), 거대 림프절 증식증(giant lymph node hyperplasia), 혈관성 림프과오종(angiomatous lymphoid hamatoma)^{4,5)} 등이 있다.

이 질환은 1970년 Keller³⁾ 등에 의해 두가지 조직학적 유형, 즉 초자혈관형(hyaline-vascular type)과 형질세포형(plasma-cell type)으로 구분되었다. 그중 초자혈관형은 거대 림프절 증식증의 대부분을 이루며 혈관 증식과 더불어 초자양화가 현저한 질환으로 주로 단발성 병소로 발현되어 전신적 증상을 동반하지 않는 유형이다. 대개 종격동에 발생하며, 드물게 기관 및 기관지 압박 증상을 나타내기도 한다. 대부분 흉부 X-선 검사에서 우연히 발견되며 수술적 절제술로 완치 가능하다. 이에 반하여 형질세포형은 약 10내지 20% 정도에서 볼 수 있으며, 증식된 배종심(germinal center)과 여포간부위(interfollicular area)에 형질 세포의 침윤이 현저한 형이다. 흔히 이 형은 발열, 발한, 빈혈 및 과감마글로블린 증 등 전신 증상을 흔하게 동반하며, 나아가서는 신증후군, 말초신경장애, 근무력증, 혈소판 감소성 자반증(thrombocytopenic purpura)등도 보일 수 있다^{6,7,8,9,10)}. 본 레에서는 2례 모두 초자혈관형으로써, 무통성의 종괴이외에는 다른 특이한

전신 증상을 동반하지 않았다.

이들 두 유형간의 상호 관계에 대해서는 많은 이견이 있으나 1970년 Keller³⁾ 등과 1982년 Schlosnagle¹¹⁾등에 의하면 다음의 세가지로 요약할 수 있다. 첫째, 형질세포형이 초자혈관형으로 이행한다는 가설, 둘째, 초자혈관형은 단지 숙주의 면역반응의 차이에 의한 형질세포형의 다른 유형일 뿐이라는 가설, 셋째, 두 유형간에는 어떠한 연관성도 없다는 가설이다.

병인론에 관해서는 아직까지 확실이 밝혀진 것은 없으나 어떤 성분 즉, 약물이나 바이러스 등에 의한 단순한 이차적 반응이라는 주장과 과오종으로 생긴다는 주장, 면역체계의 비정상적 규제에 의한 것이라는 주장이 엇갈리고 있다. 이에 대해 김⁷⁾등과 Kimura¹⁰⁾등은 면역조직학적 염색을 통해 초자혈관형의 경우 여포간부에서 억제 T 세포가 다수 발견되어 이러한 억제 T 세포의 활성화가 비정상적인 면역반응과 관계있음을 시사하였다. 또한 1987년 Dennis¹²⁾등이 6명의 후천성 면역 결핍증 환자에게서 생긴 Castleman씨 질환의 형태를 띠는 전신적 임파비대를 보고하였다. 이것으로 이 질환의 발생에 단순한 반응성 변화가 아닌 면역학적 요인이 작용한다는 주장이 설득력있게 받아들여지고 있다.

질병의 호발 연령이나 성별에 따른 유병률의 차이는 없으며, 동양인이나 흑인에서 보다는 백인에게서 더 흔한 것으로 알려져있다. 발생 부위는 종격동이 전체의 80% 이상을 차지하는 것으로 보고되고 있으며, 그 외에 경부, 후복강, 골반강, 횡장 등에서도 발생한다. 경부에 발생하는례는 약 15% 정도이다^{6,7,8)}.

진단은 상세한 병력과 방사선소견 그리고 발생 부위등이 참고가 되지만 현미경학적 소견이 진단과 감별에 가장 중요한 역할을 한다. 방사선학적으로는 단순흉부 X-선 사진상 크기가 크고 경계가 좋은 종괴로 나타난다. CT에서는 일반적으로 강한 조영증강효과가 있고, 피막형성이 잘 되어 있는 균일한 음영 농도의 종괴로 관찰되는데, 이는 다른 종격동에 발생하는 종괴가 조영제 주입 후의 조영증강효과 없다는 것과 구별될 수 있다¹³⁾. 본 레에서도 조영 증강이되는 균일한 음영의 종괴가 관찰되었다.

감별해야할 질환으로는 두경부 영역에서 발생하는 대부분의 림프 증식증 질환이 포함되며, 특히 반응성 림프절 증식증, 혈관면역모세포성 림프절종대, 호치킨씨병, 흉선종, 악성 림프종 등과 감별해야 한다⁴⁾. 본 두번째 증례에서도 병리조직학적 확인 전까지는 호치킨씨병으로 오인됐었다.

치료로는 수술적 절제술이 우선 요구되며, 완전 절제시 재발은 드문 것으로 보고 되고 있다. 그 이외에 방사선 치료나 부신피질호르몬제 등을 사용한 레도 있으나 치료에 큰 기여를 못하는 것으로 알려져 있다. 최근 형질세포형의 몇몇 예에서 단클론성(monoclonality)를 보이는 경우에, 본 유형의 악성 경향이 시사되고 있으므로 이 경우 장기 추적관찰이 필요하다^{4,13)}.

III. 결 론

저자들은 경부에 위치한 종물을 주소로 내원한 두 명의 환자에서 종괴적출술을 통하여, 경부에 발생한 Castleman씨 질환 2례를 치험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Castleman B, Towne VW: *Case records of the Massachusetts general hospital. New Engl J Med. 1954; 250: 26-30*
2. Castleman B, Iverson L, Menendez VP: *Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. Cancer. 1956; 9: 822-30*
3. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B: *Hyaline vascular and plasma cell type of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other location. Cancer. 1970; 20: 670-83*
4. 조정희 · 박성희 · 김용일: 거대림프절증식증: 17례의 임상병리학적 분석 및 5례의 형질세포형에 관한 면역조직학적 검색. 대한병리학회지. 1989; 24(3): 204-14
5. Deneberg S, Levine PA, Anald VK, House SR: *Castleman's disease-the lymphoma im-*

- postor. Laryngoscope. 1984; 94: 601-4*
6. Lee JW, Park SK, Eom JW, Joo JE: *A case report of Castleman's disease of the neck. Korean J Otolaryngol. 1992; 35(1): 153-6*
 7. Kim MS, Choi G, Lee HM, Lee SH: *A case report of Castleman's disease of the neck and immunohistochemical study. Korean J Otolaryngol. 1992; 35(5): 746-52*
 8. Yoo YG, Oh BH, Kim H, Kim CG: *A case report of Castleman's disease of the submandibular gland. Korean J Otolaryngol. 1995; 38(1): 145-50*
 9. Hwang CH, Kim KS, Lee H, Baek CH: *A case of Castleman's disease of the neck. Korean J Otolaryngol. 1995; 38(9): 1485-9*
 10. Kimura H, Watanabe Y, Ohashi N, Kobayashi M, Asai M, Mizukoshi K: *Immunologic study of the hyaline vascular type of Castleman's disease. Acta Otolaryngol (Stockh). 1993; 504: 146-50*
 11. Schollosnagle DC, Chan WC, Hargreaves HK, et al: *Plasmacytoma arising giant lymph-node hyperplasia. Am J Clin Pathol. 1982; 78: 541-4*
 12. Dennis LA, Flippa DA, Richradson ME, Bertoni M, Straus DJ: *Generalized lymphadenopathy with morphologic features of Castleman's disease in an HIV-positive man. Cancer. 1987; 60: 2454-8*
 13. Han H, Kim KK, Im JG, Han MC: *CT findings of Castleman's disease. Korean J Radiol Soc. 1986; 22(5): 738-42*