

# 종격동에 발생한 Castleman's Disease

— 1례 보고 —

윤 후 식\* · 장 기 경\* · 강 정 수\* · 김 훈\*

=Abstract=

## The Castleman's Disease in Mediastinum

— A Case Report —

Hoo Sik Yoon, M.D.\*, Gie Kyung Chang, M.D.\*, Jeong Soo Kang, M.D.\*, Hun Kim, M.D.\*

Castleman's disease is a relatively rare disorder of lymphoid tissue and poorly understood etiology. The disease may occur anywhere along the lymphatic chain, but is most commonly found as a solitary mass in the mediastinum. The hyaline vascular type represents 91% of Castleman's disease, and these are most often discovered in the asymptomatic patient on routine chest film. Patients with the plasma cell type often exhibit systemic symptoms, including fever, night sweats, anemia, and hypergammaglobulinemia. Surgical excision effects cure, although resection of the hyaline vascular type may be associated with significant hemorrhage owing to extreme vascularity. We recently experienced a case of hyaline vascular type Castleman's disease which was treated by surgical resection through the anterior mini-thoracotomy, and report with its review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:265-7)

Key word : 1. Mediastinal neoplasm

## 증 례

환자는 33세 여자로서 내원 1개월전 신체검사중 우연히 단순흉부 X-선 소견상 우측 종격동에 종괴음영이 발견되어 흉부단층 촬영후 정밀검사 및 치료위해 내원하였다.

과거력과 가족력에는 특이 사항이 없었고 이학적 소견상 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수 74회/분, 호흡수 20회/분이었고, 전신상태는 양호 하였다. 다른 임파절장애(lymphadenopathy)나 간비종대(hepatosplenomegaly)는 관찰되지 않았다. 청진상 심음 및 호흡음은 정상이었다.

검사실 소견상 혈색소 12.7 g/dl, 적혈구 용적 38.1%, 적혈구를 보였다. 기타의 소변검사, 전해질 검사, 신기능 검사, 간기능 검사 속도 10 mm/시간이었고 백혈구는 3500/mm<sup>3</sup>에 정상분기능 검사 및 심전도는 모두 정상범위였다.

단순흉부 X-선상에서 자세히 보지 않으면 발견하기 어려운 비교적 뚜렷한 경계를 갖는 원형종괴가 우측 상부 종격동에 있었고(Fig. 1), 흉부 C-T scan 상에서 3 cm 정도 크기의 약간증가된 음영을 보이는 균질성의 연부조직 음영의 종괴가 우측 하부 기관주변부에 있었다(Fig. 2).

수술은 전신마취하에 양와위에서 우측 2번째 늑골하연을

\*메리놀병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular surgery, Maryknoll Hospital, Pusan, Korea

논문접수일 : 97년 1월 17일 심사통과일 : 98년 3월 21일

책임저자 : 윤후식(600-094) 부산광역시 중구 대청동 4가 12, 메리놀 병원 흉부외과. (Tel) 051-465-8801, (Fax) 051-465-7470

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Posteroanterior chest roentgenogram of 33-year-old woman: Arrows indicate mediastinal mass shadow.



Fig. 2. Computed tomographic scan of chest, showing paratracheal mass in left side of mediastinum at level of third thoracic vertebra(circle)

따라 절개한 후 2번째 늑골일부 및 연골을 절제한후 우측 하부 기관주변부에 도달하였다. 종괴는 매끄러운 표면을 갖고 있었으며 연한 회황색을 띠는 3×2.5×2 cm크기의 단단한 원형의 종물이었다.

적출시 주변장기에의 침윤이나 유착은 관찰되지 않았으나 혈관분포가 많아 종괴 제거시 내측의 종격동 기저부로 부터 출혈이 많았다.

적출된 종양의 병리조직 검사상 작은 임파구가 배중심을 양파껍질같이 둘러 싸고 있으며 모세혈관들이 증식하여 배중심을 지나고 있다(Fig. 3).

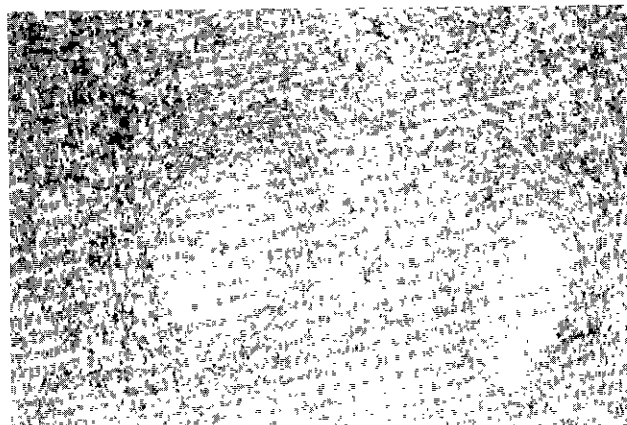


Fig. 3. Low-magnification photomicrograph of resected mediastinal mass, showing characteristic feature of hyaline-vascular Castleman's disease. Multiple lymphoid follicles with germinal centers are separated by diffuse infiltrated of lymphocytes associated with prominent vascular stroma. Proliferation of follicles and expanded interfollicular zones obscure underlying nodal architecture.(Hematoxylin-eosin; original magnification, x100)

## 고 찰

Castleman씨 병은 1956년 배중심(2차 결절) 형성을 동반하거나 하지 않기도 하는 임파양 낭포의 증식과 내피세포의 과형성을 보이는 모세혈관의 증식을 특징으로 하는 국소 종격동 임파절 비대를 갖는 환자군을 발견하고서 보고되었다<sup>1)</sup>. 그후 이 병은 lymph nodal hamartoma, angiofollicular lymph node hyperplasia, benign giant lymphoma, and giant lymph node hyperplasia 등의 이름으로 보고되어 왔다<sup>1,2)</sup>. 초기에는 하나의 임파절 군에 국한된 자기 한정성의(self-limited) 질환으로 보고되었지만 그후 이 병의 정의는 다수의 임파절 및 임파절 이외의 자리에 까지도 침범한 경우를 포함하게 되었다<sup>2,3)</sup>. 최근에는 multicentric Castleman씨 병에 대해서 알려지고 그 병의 심한 전신적인 증상과 함께 임상적 악성 가능성으로 인해 새롭게 주목을 받고 있는 실정이다.

Castleman씨 병은 뚜렷한 조직학적 소견을 보이면서 임파절의 비대를 특징으로 한다. 전통적으로 이병은 조직학적 차이에 의해 hyaline-vascular와 plasma-cell형으로 구분되어져 왔다. Hyaline-vascular형이 훨씬 흔하며 전체의 91%를 차지하고 양상의 임상적 경과를 보인다<sup>4)</sup>. 반면에 plasma-cell형은 나머지 9%를 차지하고 임상적으로 훨씬 심한 증상 및 경과를 보인다<sup>5)</sup>. 성별 및 종족간의 차이는 없으며 발생 연령의 폭은 넓지만 대부분의 환자는 30세 이전에 발생한다<sup>4)</sup>. 대부분의 환자에서 침범장소는 종격동이지만 궁극적으로 모든 임파절이 있는 장소와 심지어 비임파절(nonnodal) 조직에 까지도 침범할수 있다. 진단당시에는 대부분의 환자에서 무증상이며

본원의 예에서와 같이 단순 흉부 촬영상 우연히 발견되며<sup>5)</sup> 덜 흔하지만 무통의 종괴를 오랫동안 가지고 있는 경우도 있다<sup>4)</sup>. 드물지만 기관기관지의 압박에 의한 마른 기침, 호흡 곤란 또는 반복되는 감염이 발생할수 있다<sup>4)</sup>. 비후된 임파절이 경부, 액와부 또는 복부에서 보일수 도 있다. 다른 임상적 증상으로는 철분 치료에 반응하지는 않지만 철분 결핍상태에서 관찰되는 빈혈을 보이고 발열 및 체중감소도 관찰 될 수 있다. 실험실 소견으로는 증가된 적혈구 침강속도, 혈소판 증가증 및 과감마글로불린혈증등 이 나타날 수 있다.

Hyaline vascular형의 경우 대부분 한개의 원형종괴로 발견되며 약 70%에서 흉곽내에 병소가 나타나며<sup>4)</sup> 전(anterior)종격동에 가장 잘 발생하나 종격동의 어느부위에서도 나타날 수 있다. 드물게는 폐열(lung fissures)내에서도 발견될 수 있으며 이런 경우 폐암이나 solitary pulmonary nodule처럼 보이기도 한다<sup>4)</sup>. 반복되는 흉막삼출액을 드물게 관찰할 수도 있다<sup>4)</sup>. 흉곽의 병소인 경우에는 점점커지는 무통의 종괴가 복막강, 장간막, 중추신경계, 안구, 골반강, 경부, 액와부 그리고 골격근에서 관찰 될수 있다<sup>2,4)</sup>. 비록 확진은 침범된 조직의 조직검사가 필요하지만 방사선 검사도 유용하다. 단순 흉부 촬영시 hyaline vascular형인 경우 대부분 종격동이나 근위 폐문부에 잘 경계지워진 하나의 큰 임파절로 나타나며 석회화소견도 보일수 있다. 흉부 CT scan이나 MRI소견으로는 침범된 임파절이 특징적으로 조영제 투여후 균질성의 음영증가를 관찰할 수 있다<sup>7)</sup>. 이는 일반적으로 CT scan상 조영제투여후 음영의 증가가 나타나지 않는 임파종 이나 흉선종과 같은 다른 흉격동종양과의 감별에 유용하다. 수술적 절제가 hyaline vascular형의 일차적인 치료이며 완전절제만이 완치에 도달할 수 있고 일부분을 남긴경우 국소적인 재발이 보고되기도한다. 절제불가능한 병소이거나 수술을 하기힘든 전신상태를 가진경우 방사선 치료를 할 수 있으나 보고자에 따라 그 결과는 다양하다. 원래 hyaline vascular형은 자기 한정성

의 경과를 보이는 양성질환으로 생각되어져왔으며 5년 생존율도 거의 100%에 이른다. 하지만 드물게 Kaposi육종과 유사한 혈관종이 발생하며 악성 임파종으로의 진행도 드물게 보고되었다<sup>8)</sup>. 이런 혈관종 이나 임파종이 처음 진단으로부터 8년후에 발생하기도 함으로 장기간 환자의 외래 추적이 필요하다.

저자들은 최근 hyaline vascular 형의 Castleman씨 병을 외과적으로 절제하였다 이에 hyaline vascular형을 중심으로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. Cancer 1956;9:822-30
2. Frizzera G. Castleman's disease: more questions than answers. Hum Pathol 1985;16:202-5.
3. Frizzera G, Banks PM, Massarelli G, Rosai J. A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease: pathological findings in 15 patients. Am J Surg Pathol 1983;7:211-31.
4. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. Cancer 1972;29:670-83.
5. 임창영, 김광택, 김형묵. 종격동에 발생한 Castleman's Disease 1례 보고. 대흉외지 1988;21:531-4.
6. Reynolds SP, Gibbs AR, Weeks R, Adams H, Davies BH. Massive pleural effusion: an unusual presentation of Castleman's disease. Eur Respir J 1992;5:1150-3.
7. Hsieh ML, Quint LE, Faust JM, Turner JE. Enhancing mediastinal mass at MR: Castleman's disease. Magn Reson Imag 1993;11:599-601.
8. Homayoun S, Jeffrey LM, Paul AK. Castleman's Disease. Mayo Clin Proc 1995;70:969-77

### =국문초록=

Castleman씨 병은 그원인에 대해서는 잘알려져 있지 않으며 임파양조직에서 발생하는 비교적 드문 질환이다. 이 병은 대부분 종격동에서 하나의 종괴로 발견되지만 임파선을 따라 어느곳에도 발생할수 있다. Hyaline vascular형이 91%정도 차지하며 대부분 무증상이고 정기 흉부 촬영상 자주 발견된다. Plasma cell형의 경우에는 발열, 식은땀, 빈혈 및 고감마글로불린혈증과 같은 전신적인 증상을 종종 보인다. 수술적인 절제가 치료 방법이며 hyaline vascular형의 경우 많은 혈관분포로 술중 출혈을 많이 할 수 있다. 저자들은 최근에 hyaline vascular형의 Castleman씨 병을 전방 최소 흉부절개술로 제거하였다.

중심단어' 1. 종격동 종양, 캐슬만씨 병