

## 이하선에 발생한 Catsleman's Disease 1례

가톨릭대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실  
선동일 · 김민식 · 이주형 · 박영학 · 조승호

= Abstract =

### A Case of Catsleman's Disease of the Parotid Gland

Dong-Il Sun M.D., Min-Sik Kim, M.D., Joo-Hyung Lee, M.D.,  
Yung-Hak Park M.D., Seung-Ho Cho M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine,  
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Catsleman's disease is a type of angiofollicular lymph node hyperplasia and its etiology is not known yet. It usually presents with the mediastinal mass but rarely with the parotid mass. There are only five cases previously reported in the literatures. It has two pathologic types, which are hyaline vascular type and plasma cell type. Plasma cell type is frequently associated with systemic manifestations. Diagnosis is based on the histopathologic findings. Treatment is surgical excision. A case of Catsleman's disease involving the parotid lymph node is presented and literatures are reviewed.

**KEY WORDS** : Catsleman's disease · Parotid gland.

## 서론

Castleman's disease는 주로 종격동 종괴의 형태로 드물게 발생하는 림프관염성 과증식을 보이는 질환으로 1954년 Castleman 등<sup>1)</sup>에 의해 처음으로 기술된 이래 지금까지 약 300례 정도의 보고가 있었으며, 두경부 부위에서 발생한 경우는 드물게 보고되고 있으며<sup>2)</sup>, 특히 이하선에 발생하는 경우는 매우 드물어 현재까지 세계적으로 5례만이 보고되었다<sup>3-7)</sup>.

교신저자 : 김민식, 137-040 서울 서초구 반포동 505  
가톨릭대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실  
전화 : (02) 590-1512 · 전송 : (02) 595-1354  
E-mail : entkms@cmc.cuk.ac.kr

대부분 Catsleman's disease는 외과적 절제후 조직학적으로 진단되며, 초자양 혈관형(hyaline vascular type)과 형질세포형(plasma cell type)의 2가지 형으로 분류된다. 저자들은 22세 여자 환자에서 이하선의 종괴의 형태로 나타난 Catsleman's disease 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

환자 : 정○숙, 22세, 여자.

주소 : 우측 이하선부위에 촉지되는 종괴.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 환자는 7년전부터 상기 주소 있었지만 별다른 치료없이 지내던 중 종괴의 크기가 커지는 느낌

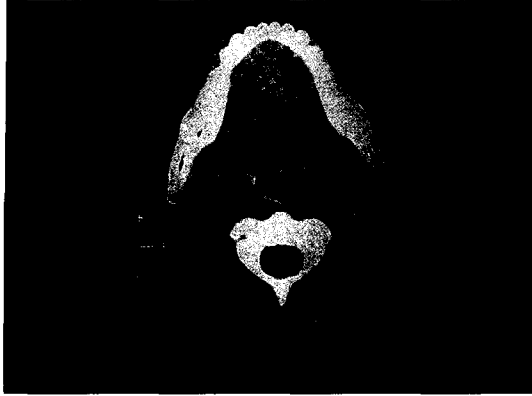


Fig. 1. Axial CT scan shows 2.7cm sized, round, soft tissue density lesion beneath the right parotid gland.

이 있어 확진 및 치료위해 본원으로 전원되었다.

이학적 소견 : 우측 이하선에 약 2×3cm 크기의 원형의 무통성, 가동성 있는 부드러운 종괴가 촉지 되었고, 그 외 다른 특이사항은 없었으며, 이하선 세침흡인 검사상 약간의 상피세포, 임파구, 중성구 외 특이소견 보이지 않았다.

임상검사 소견 : 혈액검사, 뇨검사상 특이소견 없었다.

방사선학적 소견 : 경부 CT에서 약 2.7×2.3cm 크기의 경도의 조영 증강을 보이는 경계가 분명한 연부 조직 음영이 우측 이하선의 후하방에서 관찰되었고 경부 임파절의 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

치 료 : 환자는 1996년 12월 18일 전신 마취 하에 Modified face lift 절개를 이용하여 종괴에 접근하여 우측 이하선 천엽 절제술(superficial parotidectomy)을 시행하였다. 대이개신경과 외경정맥을 보존하였고, 안면신경의 모든 분지를 찾아 보존하였다. 종괴는 이하선의 미부에 약 3×2cm 크기로 위치하였으며, 이하선 또는 다른 조직과 경계가 분명하였고, 유착이나 침습의 소견은 보이지 않았다. 절제후 결손부위에 복부지방 조직편을 이식하였고, Hemovac을 삽입하였다. 술 후 10일째 환자는 별다른 합병증 없이 건강한 상태로 퇴원하였으며, 50개월째 재발의 증거 없이 추적관찰 하고 있다.

병리조직학적 소견 : 육안 소견상 종괴는 난원형의 3.0×2.0×2.0cm 크기의 섬유성 피낭에 싸인 균질한 갈색의 실질이었으며, 절단면상 섬유성 외막을 가진 갈색의 균질한 실질 소견을 보였고, 광학 현미경 소견



Fig. 2. Lymph node affected by Castleman's disease, in which follicles show marked vascular proliferation and hyalinization of these abnormal germinal centers. (a) H-E stain, ×40, (b) H-E stain, ×100.

상 정상의 이하선 조직과 임파조직들이 연하고 있었으며, 다수의 임파구들이 가여포(pseudofollicle)를 형성하고 있었으며, 위축된 배중심(germinal center)내에 초자질화(hyalinization)된 모세혈관과 양파 겹질 모양으로 배열한 임파구들이 관찰되었다.

## 고 찰

Castleman's disease는 1954년 첫 보고된 질환으로<sup>1)</sup> 주로 15세에서 35세 사이의 젊은 성인에게 이환되는 것으로 알려지고 있다<sup>8)</sup>. 전형적으로는 단일한 병변으로 나타나지만, 다발성으로 발생하기도 하며, 다발성인 경우 HIV 감염과 관련되어 발생하기도 하는 것으로 알려져 있다<sup>9)</sup>.

조직학적으로 초자양 혈관형(hyaline vascular type)과 형질세포형(plasma cell type)으로 분류되며 또한 중간형도 보고되고 있으며, 약 80%가 초자양 혈관형(hyaline vascular type)이다<sup>10)11)</sup>. 이 형은 형질세포형(plasma cell type)이 발열, 발한, 관절통, 발진 등의 전신적 증상과 고감마글로불린 혈증, ESR의 상승, 용혈성 빈혈, 저알부민 혈증, 형질세포혈증 등의 검사 이상을 흔히 동반하는데 반해 무증상인 경우가 대부분이다<sup>12)13)</sup>.

발생 장소는 종격동이 약 86%로 대부분이며, 경부가 6%, 그 외 후복강, 액와, 폐, 장간막 등이다. 두경부에서는 거의가 흉쇄유돌근 아래의 단일한 종괴나 종격

동 종괴의 확장의 형태로 발견된다. 또한 드물게 후두, 혀, 구개, 이하선의 임파절 등에서 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>2)14)15)</sup>.

이하선의 임파절에서 발생하는 Catsleman's disease는 매우 드물어 지금까지 단 5례만이 보고되었다. 성별 분포는 남자 2례, 여자 3례였으며, 16세에서 60세까지 연령 분포를 보였으며, 5례 모두 종괴는 수년간에 걸쳐 천천히 자라는 양상이었고 수술 전 진단은 모두 이하선 종양이었다. 4례에서는 수술, 한례에서는 방사선 치료를 시행하였으며 전례에서 성공적으로 치료되었다<sup>3-7)</sup>. 발생부위는 이하선 피막 주변의 임파절들에서 또는 이하선 실질 내에 있는 임파절로 알려져 있다<sup>14)16)17)</sup>.

병태생리 기전은 현재 정확히 알려져 있지는 않지만 두가지 가설이 제시되고 있다. 첫 번째 가설은 면역학적 가설로서 Catsleman's disease가 어떤 감염에 대한 임파절의 반응성 과증식의 결과로 발생한다는 설이며, 두 번째 가설은 발생당시의 이상에 의한 것으로 조직학적으로 파오종(harmatoma)과 비슷한 소견을 보이는 데 근거한 것이다<sup>2)14)18)19)</sup>.

감별해야할 질환으로는 결핵, Cytomegalovirus, Epstein Barr virus, HIV 등의 감염과 관련된 임파선염과 임파종, 신경섬유종, 악성종양의 임파절 전이 등이다<sup>20)</sup>.

치료는 종괴의 외과적 절제가 첫 번째로 고려되며, 절제가 불가능할 경우 방사선 치료나 Cyclophosphamide 등의 약물 치료가 고려된다<sup>16)</sup>.

본 증례에서도 외과적 절제로써 4년 이상의 추적 관찰에서 재발의 소견 보이지 않고 있지만 아직 질환의 병태생리가 정확히 밝혀지지 않았기 때문에 치료후 장기적인 추적관찰이 필요할 것이다.

**중심 단어** : Catsleman's disease · 이하선.

## References

- 1) Keller AR, Hochholzer L, Catsleman B: *Hyaline vascular and plasma celltypes of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. Cancer. 1972;29:670-83.*
- 2) Catsleman B, Towne VW: *Case records of the Massachusetts General Hospital: Case 4001. N Engl J Med. 1954;250:26-30.*
- 3) Penfold CN, Cottrell BJ, Talbot R: *Neonatal giant lymph node hyperplasia (Catsleman's disease) presenting in the head and neck. Br J Oral Maxillofac. 1991;29:110-1.*
- 4) Lowenthal DA: *Generalized lymphadenopathy with morphological feature of Catsleman's disease in an HIV positive man. Cancer. 1987;60:2454-8.*
- 5) Weisenburger DD, Nathwani BN, Winberg CD et al: *Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: A clinicopathological study of 16 cases. Hum Pathol. 1985;16:162-72.*
- 6) Fizzera G: *Catsleman's disease: More questions than answers. Hum Pathol. 1985;16:202-5.*
- 7) Neerhout RC, Larson W, Mansur P: *Mesenteric lymphoid harmatoma associated with chronic hypoferrremia, anemia, growth failure, and hyperglobulinemia. N Engl J Med. 1969;280:922-5.*
- 8) Chan WC, Hargraves H, Keller JC: *Giant lymph node hyperplasia with unusual cinicopathological features. Cancer. 1984;53:2135-9.*
- 9) Lattes R, Patcher MR: *Benign lymphoid masses of probable harmartous nature. Cancer. 1962;15:197-202.*
- 10) Daley M, Cornog JR: *Pelvic retroperitoneal lymphoid harmatoma. J Urol. 1967;97:235-9.*
- 11) Goodisson DW, Stirling RW: *Parotid presentation of Catsleman's disease: Report of a Case. J Oral Maxillofac Surg. 1997;55:515-7.*
- 12) Pittam M, Thomas J: *Disease of the preauricular lymph nodes mimicking parotid tumors. Br J Surg. 1987;74:1172-3.*
- 13) Gaba AR, Stein RS, Sweet DL: *Multicentric giant lymph node hyperplasia. Am J Clin Pathol. 1978;69:86-90.*
- 14) Weisenburger DD: *Membranous nephropathy:its association with multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia. Arch Pathol Lab Med. 1979;103:591-4.*
- 15) Kooper DP, Tiwari RM, Van der Valk P: *Catsleman's disease as an uncommon cause of a neck mass. Eur Arch Otorhinolaryngol. 1994;251:370-2.*
- 16) Cavallaro A, Desiato R, Fabiano A, Manni R, Di Giovanni V: *Catsleman's lymphoma: description of a case with parotid localization. Chir Patol Sper. 1985;33:113-8.*
- 17) Prasad HS, Sankaran V, Raman ML, Veliath AJ, Ananthkrishnan N: *Giant lymph node hyperplasia (Catsleman's disease) of the parotid region-a case report. Indian J Pathol Microbiol. 1988;31:68-70.*
- 18) Woolgar JA, Hook PC: *Angiofollicular lymph node hy-*

- perplasia of the parotid. Br J Oral Maxillofac Surg. 1991;29:198-200.*
- 19) Latz D, Mende U, Schraube P, Rieden K: *The radiotherapy of Castleman's lymphoma. Strahlenther Onkol. 1992;168:297-9.*
- 20) Leocata P, Corbacelli A, Chiominto A, Cutilli T, Belli L, Ventura L: *Unicentric angiofollicular hyperplasia (Castleman's disease) of the parotid. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1996;81:328-32.*