대한두경부종양학회지
제 20 권 제 2 호 2004

경부 Castleman씨 병(거대 림프절 증식증) 1예

전북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
양윤수 · 이상헌 · 홍기환

= **Abstract** =

Castleman's Disease of the Neck

Yoon Soo Yang, M.D., Sang Heon Lee, M.D., Ki Hwan Hong, M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Chonbuk National University, Jeonju, Korea

Castleman's disease was first described from Benjamin Castleman in 1956. The disease today is enumerated among lymphoproliferative disorders and has unknown etiology. Although the mediastinum is a their most common location, they also occurs in other areas of the body, usually where lymph nodes are normally found. Castleman's disease of the neck is very rare. We describe a case of Castleman's disease of the neck in a middle aged man, and discuss the clinical presentation, radiological findings, and pathological features.

KEY WORDS : Giant lymph node hyperplasia · Neck.

서 론

거대 임프절 증식증(Castleman씨 병)은 국소 림프조직의 증식을 특징으로 하는 드문 양성질환으로, 1956년 Castleman 등[1]에 의해 처음으로 보고 된 이후 하나의 병리학적 질환으로 확립되었다. 원인 및 발생기전은 아직 확실히 밝혀지지 않았으며, 면역학적 이상과 과오종성 변화의 가설이 제시되고 있다. 이 질환은 종격동에 가장 호발하고, 그 외 경부, 액와, 그리고 후복막 등의 림프절이 있는 곳에서 발생할 수 있다[2].

저자들은 최근 경부종물로 내원하여 수술 후에 확진된 거대 임파절 증식증을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

52세의 남자환자로 약 7년 전부터 서서히 커진 좌측 악하삼각부위의 종물을 주소로 내원하였다. 과거력상 특이소견 없이 건강하였다. 이학적 검사 소견상 좌측 악하삼각부위에 6×3cm 크기의 부드럽고 비교적 잘 움직이는 무통성의 종물이 촉지되었다. 그 외 시행한 통상적인 검사실 검사는 모두 정상범위였다.

전산화단층촬영 소견상 좌측의 악하삼각 부위에서 주위와 잘 경계 지어지고 비교적 균일한 조영증강을 보이는 5×3×3cm 크기의 종괴가 악하선을 후상방으로 압박하고 있는 소견이 관찰되었다. 또한 종괴주위에 작은 크기의 결절들이 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 1).

수술 전에 시행한 세침흡인세포검사에서는 림프종이 의심되는 소견으로 확인되었고, 확진을 위한 종물 절제술을 시행하였다.

전신 마취하에성 시행한 수술 소견상 5×3cm 크기의 부드럽고 둥근 모양의 종괴가 악하삼각 부위에서 관찰되었으며, 이 종물은 주위와 잘 분리되어 어려움 없이 제거되었다. 동시에 종물 주위에서 만져지는 여러 개의 작은 크기의 림프절도 같이 제거하였다. 절단면상 종괴는 회백색을 띠며 부드럽고 매끈한 단면을 가지고 있었으며, 출혈이 동반된 소견을 보였다.

조직검사 결과 초자질 혈관형의 Castleman씨 병에 합당

교신저자 : 양윤수, 561-712 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18
전북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (063) 250-1980 · 전송 : (063) 250-1986
E-mail : yang2002@dreamwiz.com

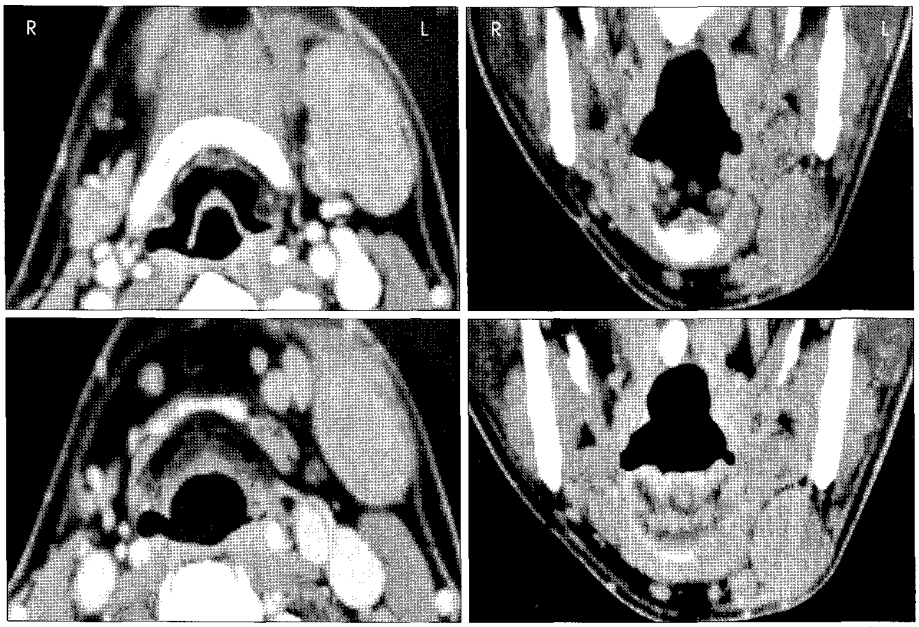

Fig. 1. Contrast enhanced CT shows well marginated, round, homogenously, highly enhanced mass in the left submandibular triangle.

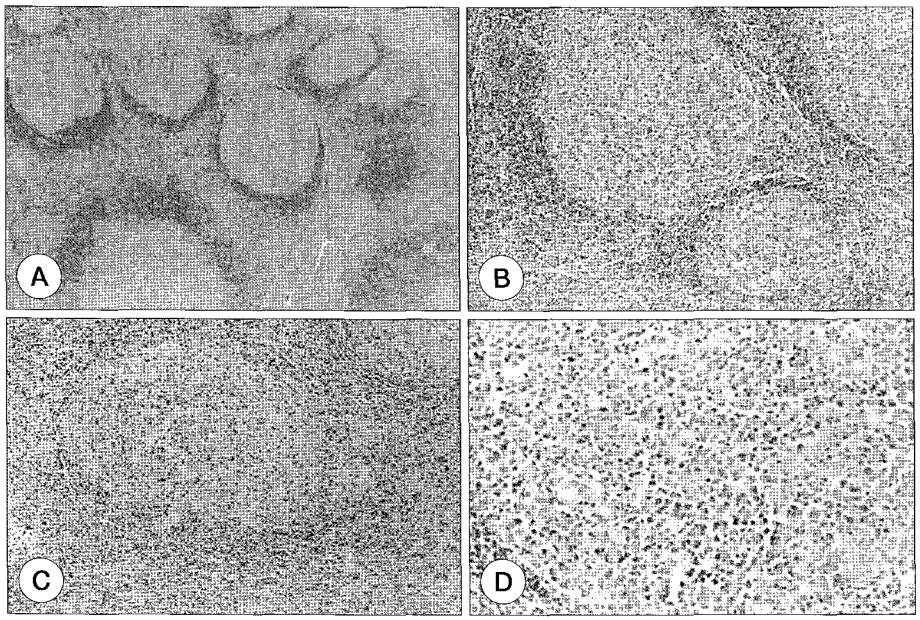

Fig. 2. Microphotography of the cervical Castleman's disease. Hyalinized vessels in a germinal centre and concentric layerings of small lymphocytes around the germinal center are suggestive findings of angiofollicular hyperplasia, hyaline vascular type (A : H-E×40, B & C : H-E×100, D : H-E×200).

한 소견을 보였고(Fig. 2), 환자는 수술 후에 특이소견 없이 퇴원하였고, 수술 후 2년째인 현재 재발의 소견은 없는 상태이다.

고 찰

Castleman씨 병은 1956년 Castleman 등[1]이 전종격동에 생긴 흉선종과 유사한 종괴를 발견하여 angiomatous lymphoid harmatoma라는 이름으로 보고 된 양성 림프성 종양으로, 병리조직학적 분류상 초자질 혈관형(hyaline vascular type)과 형질세포형(plasma cell type)으로 나누어진다[2]. 하지만, 두형사이의 중간형과 이행형이 보고되기도 하였다[3].

초자질 혈관형은 증식된 림프소절에 초자질이 발달되어 있고(small hyaline follicle), 소포내로 모세혈관들이 증식(intrafollicular capillary proliferation)되어 있는 것을 특징으로 하며, 형질세포형은 비교적 크게 증식되어있는 림프소포 사이사이를 형질세포들이 띠모양으로 군집되어있는

것(larger follicle intervening sheets of plasma cell)을 특징으로 한다[2].

초자질 혈관형이 심한 고혈관성 병변인데 비하여 형질세포형은 상대적으로 고혈관성 변화가 적은 것으로 알려져 있다[4]. 초자질 혈관형이 전체의 90%를 차지하고 임상적인 특이증상을 보이지 않는 경우가 많으나, 형질세포형은 50%에서 치료에 잘 반응하지 않는 발열, 발한 및 빈혈, 고글로부린혈증, ESR의 증가, 간비장의 비대, 말초의 림프선증, 골수의 형질세포증식증 등의 전신증상이 동반된다[2]. 이러한 임상양상은 형질세포형이 본 질환의 활동기로서, 초자질 혈관형이 휴지기로 표현되어 나타나는 것으로 볼 수 있다[2].

Castleman씨 병은 임상적인 발현 양상에 따라서 국소형(localized form)과 전신형(multicentric form)으로 구분할 수 있는데, 전신형은 전반적인 림프선증, 전신증상과 실질 기관의 침범을 동반하는 전신계 림프절 증식증으로 나타나면서 심한 경우 치명적인 결과를 초래하기도 한다[3)5)]. 전신형은 AIDS 또는 AIDS-related complex를 가진 환자에서도 볼 수 있으며[6], 악성 림프종으로 진행된 경우도 보고되었다[3]. 본 증례의 경우 초자질 혈관형의 특징적인 조직학적 변화를 보이면서 전신증상을 동반하지 않는 국소형의 임상양상을 보였다.

발생 원인으로는 염증에 대한 부적절한 면역학적 반응으로 인해서 림프절 증식증이 발생한다는 이론[5]과 과오종으로 생긴다[7]라는 두 가지의 가설이 있으나 아직 밝혀지지 않고 있다.

발생 부위는 대부분 종격동에 호발하고, 그 외 경부, 액와 및 후복막 등에 발생하는데, 경부에 발생한 경우는 약 6%로 보고되었다[2].

거대 림프절 증식증은 전산화단층촬영 소견상 비특이적으로 크고 잘 변연화된 종괴로 나타나며, 조영증강후 대부분 균일하게 조영증강 되지만 때때로 원형상으로 조영증강되기도 한다[8-10]. 자기공명영상에서는 저신호 강도의 피막이 관찰되면서 종괴 주위의 지방층이 잘 보존된다. 종괴는 T1 강조영상에서 근육보다 약간 높은 정도의 균일한 신호강도를 보이고, T2 강조영상에서는 거의 균일하게 증가된 신호강도를 보였으며, Gd-DTPA 정맥투여 후 얻은 T1 강조영상에서는 중등도의 조영증강을 보인다[10]. 혈관조영술에서는 종괴가 과혈관성이기 때문에 종괴를 공급하는 혈관이 매우 비후되어 있고, 종괴내에 다수의 불규칙한 신생혈관이 있으며 늦은 정맥기에서는 균일하게 증가된 진한 음영으로 나타나 보인다[11)12)].

세침흡인세포 검사상 소림프구가 널리 퍼져있으면서 조직구의 응집이 군데군데 흩어져있고, 많은 모세혈관의 분절이 관찰될 수 있다[13].

감별해야 할 질환으로는 반응성 림프 증식증, 바이러스성 림프선염, 호지킨스 림프종, 결절성 림프종, 혈관 면역아세포성 림프선종, 흉선종, 악성 림프종 등이 있다.

치료는 완전한 수술적 제거가 가장 좋은 치료방법이고, 완전한 제거가 힘들 경우 부분절제만으로도 치료에 유용하며, 수술적으로 완전한 절제가 이루어지면 재발은 드물고, 전신증상은 30~60일 안에 대부분 사라진다[2]. 방사선치료는 효과가 거의 없다고 알려져 있지만[2], Weisenburger 등[14]은 형질세포형에서 임상증상의 호전이 있었다고 보고하였다. Summerfield 등[15]은 빈혈과 같은 전신증상의 감소와 재발을 예방하기 위해서 스테로이드를 사용하였다고 보고하였다. Frizzera 등[16]은 다발형의 경우에서 항암제와 비장절제술 후에 완전히 치유된 경우를 보고하기도 했다. 초자질 혈관형에서는 재발에 대한 보고가 없는 데에 비해서 형질세포형에서는 때때로 보고 되고 있다[17]. 따라서, 형질세포형인 경우에는 재발에 대한 추적관찰이 반드시 필요하다 하겠다. 또한 형질세포형에서 가끔 악성의 가능성을 가지는 경우도 있다[15].

결론적으로 저자들은 최근에 Castleman씨 병에 일치하는 조직학적소견을 가진 경부 종양을 치험하여 보고하는 바이다.

중심 단어 : Castleman씨 병 · 경부.

References

1) Castleman B, Iverson L, Menendez VP: *Localized mediatinal lympn-node hyperplasia resembling thymoma. Cancer. 1956;9: 822-830*

2) Keller AR, Hochholzer L, Castleman B: *Hyaline-vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other location. Cancer. 1972;29:670-683*

3) Weisenburger Dd, Nathwani BN, Winberg CD, Rappaport RH: *Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: A clinicopathologic study of 16 cases. Hum Pathol. 1985;16:162-172*

4) Barki Y, Shadked G, Levy I: *Mesenteric Castleman disease: sonographic diagnosis. J Clin Ultrasound. 1992;20:486-488*

5) Tanda F, Massarelli G, Costanzi G: *Multicentric giant lymph node htyperplasia: an immunochemical study. Hum Pathol. 1983; 14:1053-1058*

6) Lowenthal DA, Filippa DA, Richardson ME, Bertoni M, Straus DJ: *Generalized lymphadenopathy with morphologic features of Castleman's disease in an HIV-positive man. Cancer. 1987;60: 2454-2458*

7) Tuttle RJ, Shier KJ: *Angiography of angiomatous lymphoid hamartoma (Castleman tumor) and a suggested pathogenesis. Radiology. 1979;130:311-315*

8) Oink G, Goodman PC: *CT of Castlemann disease. Am J Radiol. 1982;140:691-692*

9) Chaloupka JC, Castillo M, Hudgins P: *Castleman disease in*

the neck: atypical appearance on CT. Am J Radiol. 1990;154: 1051-1054

10) Freeman SJ, Irvine GH, Glew D: *Case report: Cervical Castleman's disease shown by CT and MRI. Clin Radio. 1994;49: 721-723*

11) Kosin BD, Berland LL, Sekar BC: *Cervical Castleman disease: CT study with angiographic correlation. Radiology. 1986;160: 213-214*

12) Joseph N, Vogelzang RL, Hidvegi D, Neiman HL: *Computed tomography of retroperitoneal Castleman Disease (plasma cell type) with sonographic and angiographic correaltion. J Comput Assist Tomogr. 1985;9 (3):570-572*

13) Chan MKM, McGuire LJ: *Cytodiagnosis of lesions presenting as salivary gland swellings: A report of seven cases. Diagn Cytopathol. 1992;8:439-443*

14) Weisenburger DD, DeGowin RL, Gibson DP, Armitage JO: *Remission of giant lymph node hyperplasia with anemia after radiotherapy. Cancer. 1979;44:457-462*

15) Summerfield DD, Taylor W, Bellingham AJ, Goldsmith HJ: *Hyaline vascular variant of angiofollicular lymph node hyperplasia with systemic menifestation and respose to corticosteroids. J Clin Pathol. 1983;36:1005-1011*

16) Frizzera G, Peterson BA, Bayrd Ed, Goldman A: *A systemic lymphop- roliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease: Clinical findings and clinicopathologic correlations in 15 patients. J Clin Oncol. 1985;3:1202-1216*

17) Sanz C, Sierra J, Cobarro J, Avellaneda R, Montserrat E, Rozman C: *An unusual case of Castleman's disease restricted to the neck. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 1992;54:331-333*