

## 점액표피양 암종과 동반된 경부 캐슬만 병 1예

순천향대학교 의과대학 천안병원 이비인후과학교실,<sup>1</sup> 연세대학교 의과대학 이비인후과학교실<sup>2</sup>  
노민호<sup>1</sup> · 배공근<sup>1</sup> · 반명진<sup>1</sup> · 박재홍<sup>1</sup> · 이승원<sup>1</sup> · 박기남<sup>1</sup> · 김재욱<sup>1</sup> · 고윤우<sup>2</sup>

= Abstract =

### Synchronous Mucoepidermoid Carcinoma of Parotid Gland and Unicentric Cervical Castleman's Disease : A Case Report

Min Ho Noh, MD<sup>1</sup>, Kong Geun Bae, MD<sup>1</sup>, Myung Jin Ban, MD<sup>1</sup>, Jae Hong Park, MD<sup>1</sup>,  
Seung Won Lee, MD, PhD<sup>1</sup>, Ki Nam Park, MD<sup>1</sup>, Jae Wook Kim, MD<sup>1</sup>, Yoon Woo Koh, MD, PhD<sup>2</sup>

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,<sup>1</sup> Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea  
Department of Otorhinolaryngology,<sup>2</sup> Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Castleman's disease is an uncommon lymphoproliferative disorder. The disorder can be classified based on histological subtype, such as hyaline vascular type, plasma cell type, and mixed type, and can also be clinically divided into either unicentric or multicentric type. Its exact pathophysiology is not clearly identified. The unicentric type is able to be treated by surgical resection. However, there is no standard treatment modality for the multicentric type. Treatment of multicentric type includes anti-cancer chemotherapy and radiation therapy. Recently, authors have experienced a rare case of unicentric type of Castleman's disease accompanying a mucoepidermoid carcinoma of parotid gland and report a case which is discussed with references.

**KEY WORDS** : Castleman's disease · Mucoepidermoid Tumor · Parotid neoplasm.

## 서 론

캐슬만 병(Castleman's disease)은 드문 림프세포증식질환으로 조직학적으로 유리질혈관형(hyaline vascular type), 형질세포형(plasma cell type), 혼합형(mixed type)으로 구분되며, 임상적으로는 단일중심형(unicentric type)과 다심형(multicentric type)으로 구분된다.<sup>1)</sup> 캐슬만 병의 정확한 병태생리는 아직 명확히 밝혀지지 않았으며, 단일중심형일 경우 수술적 절제술로 완치가 가능하나 다심형의 경우 특별히 정립된 치료는 없으며 대부분의 경우 항암 화학요법과 방사선 요법 등을 시도해 보게 된다.<sup>2)</sup> 단일중심형 캐슬만 병이 다

른 암종과 동반하는 경우는 매우 드물며, 저자들은 이하선의 점액표피양 암종과 동반된 경부 캐슬만 병 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

19세 남자환자 6개월 전부터 서서히 커지는 좌측 이하선 종물 있어 타병원에서 내원 1개월 전 좌측 이하선 부위 종물 부분 절제술 시행 받은 후 본원에 전원 되었다. 특이 가족력은 없었으며, 이학적 검사상 좌측 이하선 천엽 쪽으로 잔존 종물로 의심되는 단단한 무통성의 종물이 촉진되었으며, 피부와의 유착을 보이고 있었다. 내원 1달전 타병원에서 시행한 좌측 이하선 종물 절제부위에 약 2 cm 크기의 주변 조직과 유착된 경성 종물이 양측의 비대된 림프절과 함께 촉진되었고 안면마비는 없었다. 기타 신체검사상 특이소견은 없었고, 혈액검사는 정상이었다. HIV 및 HBV에 대한 면역혈청검사 결과는 음성이었으며, 흉부단순촬영 및 심전도검사에서 특이 소견

Received : March 19, 2015 / Revised : April 22, 2015

Accepted : May 9, 2015

교신저자 : 박재홍, 330-721 충남 천안시 동남구 순천향 6길 31

순천향대학교 의과대학 천안병원 이비인후과학교실

전화 : (041) 570-2265 · 전송 : (041) 592-3803

E-mail : entparkong@hanmail.net

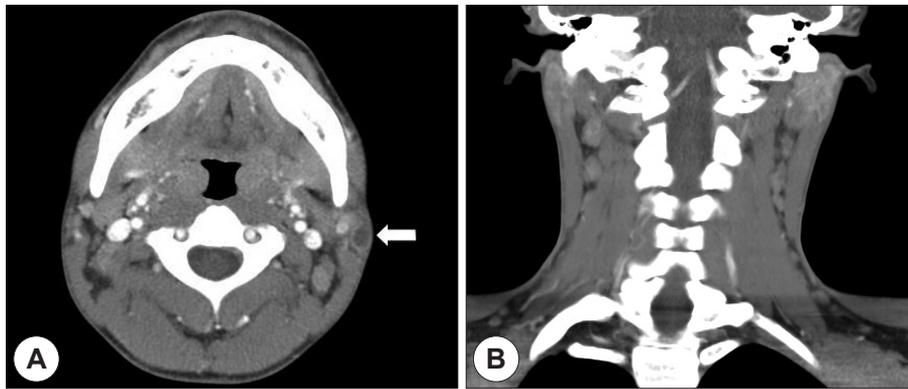
은 보이지 않았다.

타병원에서 시행한 좌측 이하선 종물 절제술 후의 조직병리 보고에서 중등도의 점액표피양 암종 소견이 나왔으며, 경부 전산화 단층촬영에서 좌측 이하선에 잔존종양으로 의심되는 2 cm 크기의 종괴와 양측 경부구역 I, II, III에 다발성 림프절 비대가 관찰되었다(Fig. 1). 전신 양성자 방출 단층촬영(PET CT)에서 원발 전이의 증거는 보이지 않았으며, 좌측 이하선과 양측 경부구역 II 에서 경한 F-18 fluoro-deoxyglucose(FDG) uptake 소견이 관찰되었다(Max SUV : 1.92).

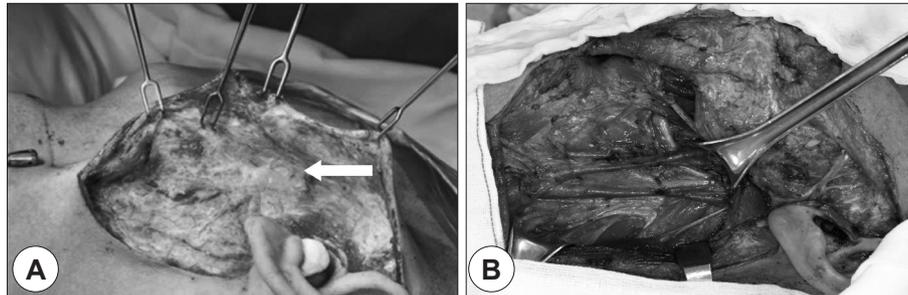
양측 경부구역 II 림프절에 대한 초음파 유도하 총생검을 시행하였으며 조직병리검사결과 반응성 결절증식 소견이었다.

저자들은 본 증례에서 관찰된 양측의 경부 림프절 비대는 점액표피양 암종의 양측 경부 전이의 가능성은 떨어진다고 판단하였다. 좌측의 이하선 종물의 잔존 점액표피양 암종이

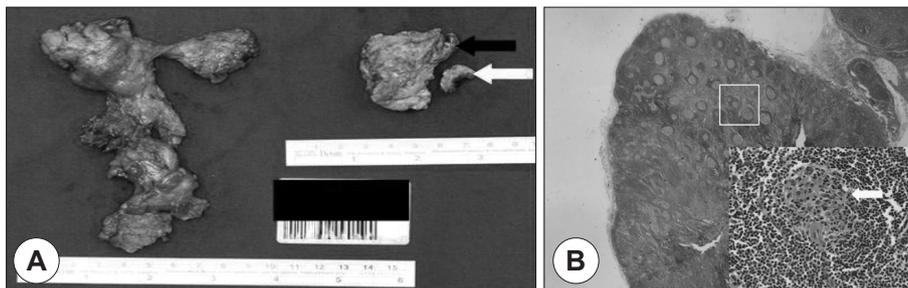
임상소견상 피부와의 유착이 있어 stage IVa로 판단이 되어 잔존 종양을 포함한 이하선의 완전 절제와 더불어 이하선 피부와 유착된 림프절을 포함한 비대된 동측의 경부 림프절에 대한 선택적 림프절 청소술을 계획하였다. 특히, 동측의 비대된 다수의 림프절은 수술 전 생검 결과 반응성 증식 소견으로 보고되었으나 잠재전이가능성 및 추후 림프절 전이여부에 대한 추적검사에 영향이 있을 것을 고려하여 단일 림프절에 대한 절제생검 보다 비대된 림프절군을 포함한 선택적인 림프절 청소술을 고려하였다. 수술 시 좌측 이하선 종물은 피부 및 안면신경과 유착되어 있어 안면신경은 보존하며 유착부위 피부와 종괴를 포함한 이하선 전 절제술과 선택적 림프절 청소술(경부구역 I-III)을 시행하였다(Fig. 2). 종양과 안면신경 사이의 유착부위 절제연에 대한 냉동절편검사상 악성종양은 관찰되지 않아 안면신경은 보존하였다. 수술 후 항생제와



**Fig. 1.** Neck CT with enhanced image. A : Axial view. Mass with cystic component is noted at left parotid and variable sized enlarged lymph nodes were noted at left level II. B : Coronal view. Enlarged lymph nodes were noted at both upper neck(level II, III).



**Fig. 2.** Operation field(left side of patient). A : Adhesion between skin and residual tumor was noted during elevation of skin flap(Arrowed). B : Operative field after parotidectomy with selective neck dissection, left(level I, II, III).



**Fig. 3.** A : Primary tumor(white arrowed), parotid gland(black arrowed) and retrieved lymph nodes(level I, II and III). B : Histopathologic finding. Castleman's disease of hyaline vascular type is noted(arrowed) in only one region among enlarged germinal centers. The rests are reactive hyperplasia(Hematoxylin and Eosin stains,  $\times 100$ ,  $\times 400$ ).

소염제를 이용한 보존적 치료를 시행하였고 병리조직결과 절제된 잔존암은 저등도 점액표피양 암종으로 보고되었고 좌측 경부의 비대된 림프절들 중 하나의 림프절에서 배중심의 혈관이 혈관벽의 유리질 변화와 함께 증식되어있는 유리질혈관형 캐슬만 병 소견이 관찰 되었으며(Fig. 3) 기타 림프절 들에서 반응성 증식 외에 잠재전이소견은 보이지 않았다. 우측의 비대한 다수의 림프절들 또한 수술 후 점진적인 크기 증가 있어 캐슬만 병을 감별하기 위한 림프절 구역절제술(selective neck dissection, Level II)을 시행하였고 조직병리검사결과 반응성 증식 외에 특이 소견은 보이지 않았다.

수술 후 종괴와 유착소견을 보였던 안면신경 하악 분지의 일시적인 마비 외에 특이 합병증은 관찰되지 않았다. 수술 후 4주째 안면신경 및 피부와 종양 사이의 유착부위에 대하여 총35회에 걸쳐 6,300 cGy의 방사선 치료를 시행하였으며, 현재 수술 후 2년째 재발 소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

## 고 찰

캐슬만 병은 1954년 Massachusetts General Hospital에서 처음 기술되었으며,<sup>3)</sup> 1956년 Castleman 등에 의해 처음 보고된 드문 림프세포증식질환이다.<sup>4)</sup> 캐슬만 병은 조직학적으로 세가지로 분류된다. 유리질혈관형(hyaline vascular type)은 가장 흔한 형태로 조직병리검사상 림프소절 주위의 작은 혈관들의 유리질화 및 증식이 관찰된다. 형질세포형(plasma cell type)에서는 유리질화된 혈관은 드물고 대신 성숙된 형질세포가 림프소절 사이의 조직에서 발견이 되며, 혼합형(mixed type)에서는 유리질혈관형(hyaline vascular type)과 형질세포형(plasma cell type)의 특징이 동시에 나타나게 된다.<sup>1)</sup>

캐슬만 병은 임상양상에 따라 단일중심형(Unicentric type)과 다심형(Multicentric type)으로 나뉘게 된다. 단일중심형(Unicentric type)은 대부분 조직학적으로 유리질혈관형(hyaline vascular type)인 경우가 많으며, 일반적으로 종격동, 혹은 폐문에 무통성의 고형 종괴로 발생하게 된다. 흔하지는 않으나 6%에서는 경부에서 발생하기도 한다.<sup>5)</sup> 다심형(Multicentric type)의 경우 HIV 감염과 연관되어 있는 경우가 많으며, 임상적으로 열, 식은땀, 체중감소, 피로감을 호소한다. 이학적 검사상 전신적인 림프절 비대, 간비종대, 사지부종 및 복수와 같은 수액저류를 관찰할 수 있다.<sup>6)</sup>

캐슬만 병은 림프절의 절제생검술을 통해 병리조직학적으로 확진하게 되며, 병변이 깊어 절제생검술이 어려울 시에는 세침흡입생검술 보다는 총생검술을 시행하게 된다.<sup>8)</sup>

단일중심형(Unicentric type)의 캐슬만 병은 원발병소에 대한 수술적 절제로 완치가 가능하며 치료 후 재발은 하지 않는 것으로 알려져 있다. 다심형(Multicentric type)의 경우 정형화된 치료법은 없으며, glucocorticoid, chemotherapy, antiviral agent

(antiretroviral therapy, antiherpesvirus therapy), monoclonal antibody 등을 시도해 볼 수 있다.<sup>8-11)</sup>

본 증례는 좌측 이하선의 점액표피양 암종과 경부의 단일 중심형(Unicentric) 캐슬만 병이 동반된 매우 드문 경우로 환자가 타병원에서 시행한 좌측 이하선 종물의 부분절제술 후 잔존암과 비대된 양측 림프절에 대하여 각각 조직검사를 통한 확진이 필요한 상태였고 잔존암은 쉽게 확인 되었으나 동측의 비대된 다수의 림프절, 특히 좌측 이하선 미부와 유착된 다수의 림프절에 대한 잔존암 여부는 수술 전 생검 결과만으로는 경부 림프절 병기를 확신할 수 없는 상태였다. 수술 후 조직병리검사 결과 우려되었던 동측 경부림프절의 잠재전이 소견은 보이지 않았으나 우연히 경부 구획 II의 림프절들 중 하나에서 유리질혈관형 캐슬만병의 소견보여 단일중심형 캐슬만 병으로 진단할 수 있었고 수술 후 점액표피양 암종의 원발부 및 경부 재발에 대한 영상학적 추적검사로 캐슬만병의 재발여부도 함께 관찰 중이다. 캐슬만 병은 림프절의 반응성 증식 및 림프절 결핵, 기쿠치 병, 기무라 병 등의 질환, 형질세포종, 카포시육종, 림프종, 자가면역질환, 뿐만 아니라 다른 암종의 경부 전이와도 감별을 하여야 한다.<sup>7)</sup> 과거 우측 경부 캐슬만병의 동측 설암과의 동반 발병으로 인해 설암의 경부 전이로 오인된 증례가 보고된 바 있어 캐슬만병의 악성종양과 동반 발병 시 림프절 전이소견과 구분이 임상적으로는 난해함을 확인할 수 있다.<sup>6)</sup>

본 증례에서도 경부 단일병소 캐슬만 병을 포함한 동측의 림프절 종창의 부분절제 후의 이하선 내 잔존한 점액표피양 암종과 동반 발병함으로 인해 임상적으로는 악성종양의 전이소견을 충분히 의심할 수 있는 경우로 수술 전 시행한 생검 결과의 해석과 수술적 치료의 범위 설정 과정에서 어려움이 있었다. 이에 저자들은 앞서 소개한 과거 보고와 같이 본 증례 또한 악성종양의 림프절 전이에 혼선을 줄 수 있는 증례이기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

**중심 단어 :** 캐슬만 병 · 점액표피양 암종 · 이하선 신생물.

## References

- 1) Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. *Hyaline-vascular and plasmacell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. Cancer. 1972;29(3):670-683.*
- 2) Dispenzieri A, Gertz MA. *Treatment of Castleman's disease. Curr Treat Options Oncol. 2005;6(3):255-266.*
- 3) Case records of the Massachusetts General Hospital Weekly Clinicopathological Exercises: Case 40011. *N Engl J Med. 1954;250(1):26-30.*
- 4) Castleman B, Iverson L, Menendez VP. *Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. Cancer. 1956;9(4):822-830.*

- 5) Kumar BN, Jones TJ, Skinner DW. *Castle-man's disease: an unusual cause of a neck mass. Oto Rhino Laryngol.* 1997;59:339-340.
- 6) Mahesh Deshmukh, Munita Bal, Prashant Deshpande, NA Jambhekar. *Synchronous Squamous Cell Carcinoma of Tongue and Unicentric Cervical Castleman's Disease Clinically Mimicking a Stage IV Disease: A Rare Association or Coincidence?. Head and Neck Pathol.* 2011;5:180-183.
- 7) McCarty MJ, Vukelja SJ, Banks PM, Weiss RB. *Angiofollicular lymph node hyperplasia(Castleman's disease). Cancer Treat Rev.* 1995;21(4):291-310.
- 8) Soumerai JD, Sohani AR, Abramson JS. *Diagnosis and management of castleman disease. Cancer control.* 2014;24(4):266-278.
- 9) Hoffmann C, Schmid H, Muller M, Teutsch C, van Lunzen J, Esser S, Wolf T, et al. *Improved outcome with rituximab in patients with HIV-associated multicentric Castleman disease. Blood.* 2011;118(13):3499-3503.
- 10) Kurzrock R, Voorhees PM, Casper C, Furman RR, Fayad L, Lonial S, Borghaei H, et al. *A phase I, open-label study of siltuximab, an anti-IL-6 monoclonal antibody, in patients with B-cell non-hodgkin lymphoma, multiple myeloma, or Castleman disease. Clin Cancer Res.* 2013;19(13):3659-3670.
- 11) Senanayake S, Kelly J, Lloyd A, Waliuzzaman Z, Goldstein D, Rawlinson W. *Multicentric Castleman's disease treated with antivirals and immunosuppressants. J Med Virol.* 2003;71(3):399-403.