

종격동에 발생한 Castleman병 1례 보고

이화여자대학교 의과대학 흉부외과, 해부병리과*
김형국 · 박영식 · 김광호 · 구혜수*

= Abstract =

A Case of the Castleman's Disease in the Mediastinum

Hyeong Kook Kim · Young Sik Park · Kwang Ho Kim · Hea Soo Koo*

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery

Department of Pathology, College of Medicine, Ewha Womans University*

Castleman's disease, giant lymph node hyperplasia, is a rare benign tumor which was originally reported by Castleman in 1956. It has two types of pathological characteristics of hyaline-vascular and plasma cell. Surgery is usually preferred because of the giant mass shadow on the chest roentgenogram rather than symptoms it causes. It is cured completely by resection without recurrence. We have experienced a case of Castleman's disease in the right anterosuperior mediastinum in a 36-year-old female. She was treated by surgical resection with good result. She is well one year after surgery.

KEY WORDS : Castleman's disease · Lymph node hyperplasia · Mediastinum.

서 론

Castleman병은 1956년 Castleman등¹⁾이 흉선과 유사한 양성거대 임파선종을 갖는 환자군을 발견하면서 명명되었고 이는 드문 질환으로 국내에서는 1976년 이 등²⁾, 진 등³⁾에 의해 처음 보고되었다. 저자들은 최근 Castleman병을 외과적으로 수술치료하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환자는 36세의 여자로 분만전 촬영한 단순흉부 X-선상 우측 상부종격동에 종괴음영이 발견되어

분만후 이의 정확한 진단과 치료를 위해 내원하였다. 과거력과 가족력에서 특이한 사항은 없었다. 평소 환자는 아무런 증상없이 지냈다. 이학적 소견상 신장 160cm, 체중 58Kg이었고 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수는 분당 76회, 호흡수는 분당 21회 이었다. 전신상태는 양호하고 양측 폐의 호흡음은 깨끗하였고 규칙적인 신음이었다. 검사소견상 혈색소 12.7gm/dl, 혈구분획치 39.0%, 혈중 알부민 4.5gm/dl를 비롯하여 간기능, 신기능 및 기타 검사 모두 정상 범위였다. 단순흉부 X-선상(Fig. 1)에서 경계가 명확한 원형종괴가 우측 상흉부에 있었고 전산화 흉부 단층촬영상(Fig. 2)에서 균질성의 피막을 갖는 종괴로 보였다. 수술은 전신마취하에서 우측 4번째 늑간을 통하여 흉강경을 삽입하여 침



Fig. 1. PA view of the chest shows a bulging of right superior mediastinum.

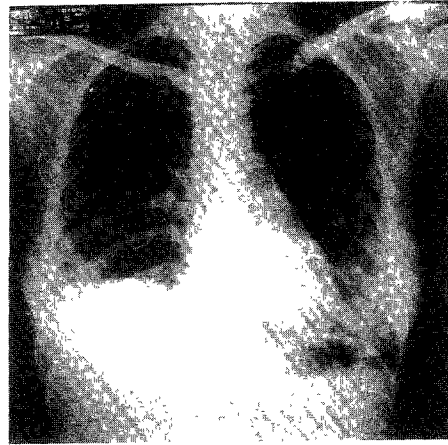


Fig. 3. Postoperative PA view of the chest.

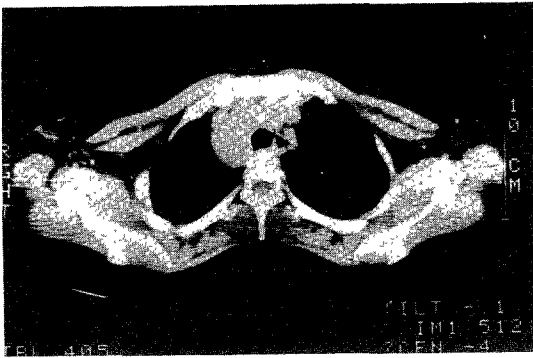


Fig. 2. CT scan of the chest shows multiconglomerated mass density and central low density at right paratracheal area.

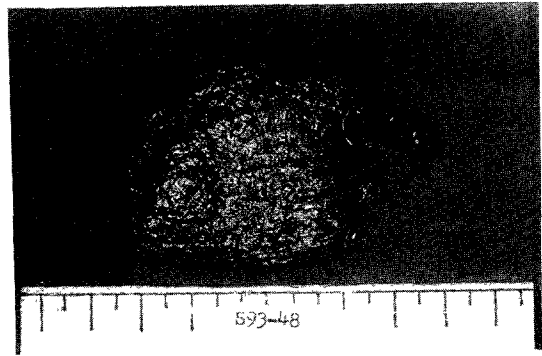


Fig. 4. Gross appearance : The lesion is encapsulated and shows solid homogenous appearance.

생검을 시행하였으나 조직을 얻을 수 없었고 생검했던 부위에 출혈이 다소 많아 4번째 늑간으로 개흉하였다. 종물은 상부기관과 상행대정맥 사이에 위치하고 크기는 5×5×3.5cm의 매끄러운 표면을 갖는 원형의 비교적 연한 조직이었다. 적출시 유착이나 주변장기에의 침윤은 보이지 않았고, 비교적 경계가 명확하였고 박리가 용이하였으나 혈관분포가 많아 박리시 출혈이 많았다. 수술로 완전 적출되었고 경과는 양호했다(Fig. 3). 적출된 종양의 병리학적 검사상 절단면이 균질의 옅은 노란색이며 현미경 검사상 Hyaline-Vascular type의 Castleman 병으로 진단되었다(Fig.4 and 5).

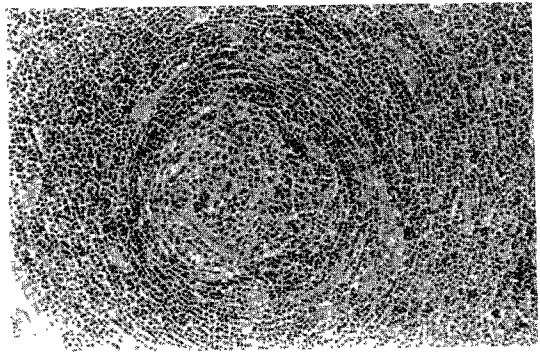


Fig. 5. Microscopic appearance : Large germinal center shows proliferated blood vessels, with hyaline thickening of wall.

고 안

Castleman병은 주로 종격동에 잘 발생하는 양성 질환으로 거대한 림프절의 비후를 특징으로 하는 드물게 발생하는 질환이다. 이 질환은 거대림프절 증식증, 양성림프절증식증, 혈관종성림프양과오종(Angiomatous lymphoid hamartoma), 혈관여포성 림프세망종(Follicular lymphoreticuloma), 양성거대림프종(Benign giant lymphoma)등³⁾으로 불리는데 1956년 Castleman등이 처음 임상적, 조직학적으로 흉선종과 유사한 질환으로 큰 종괴를 형성하나 양성이며 특이한 자각증상도 없는 종격동 림프절의 증식을 보고한데서 비롯되었는데 현재에는 종격동 림프절과 무관한 연부조직내 림프양종양까지 포함하여 그 의미가 넓어지게 되었다. 남녀 성별의 빈도 차이는 없고 70%가 30대 이하의 젊은이에서 발견된다⁴⁾⁵⁾. 우연히 발견되거나 기침, 혈담, 호흡곤란 등의 증상이 나타나기도 하며 흉통이나 복통이 발현하기도 한다. 이 질환의 방사선 소견은 단순 흉부 X-선 촬영과 흉부 단층촬영상 원형 혹은 난원형의 경계가 확실한 균등의 음영종괴를 보인다. 특히 조영제를 주사한 후에 흉부 단층촬영을 하면 도움이된다⁵⁾⁶⁾. 대부분이 단일 림프절에 발생한다고 하나 최근 다발성 거대림프절증식증이 다수 발견되고 있다. 석회화소견은 보이지 않으며 중부 종격동 및 후부 종격동에 호발하는 것으로 되어 있다. 그외 진단의 보조수단으로 혈중 단백질치와 혈액소견이 도움이 될 때도 있다. 흉부에 발생하는 경우의 과반수가 폐문이나 기관지를 따라서 발생한다. 이외에 림프절절이 발견되는 부위로는 경부, 폐 실질, 액와부 그리고 후복막강 등에서도 발생한다.

Castleman병은 조직학적으로 초자질-혈관형과 형질세포형으로 구분되는데 드물게는 중간형이 발견되기도 한다. 초자질-혈관형이 약 91%를 차지하고⁷⁾ 주로 종격동 안에 위치하며 대부분 증상은 없으나 주위장기를 압박하여 나타나는 경우가 있다. 형질세포형은 초자질-혈관형보다 종격동의 장기, 즉 장간막이나 후복막에 흔히 발생하며 또한 젊은층에 호발하고 10~20%에서 발열, 발한, 체중 감소 및 심한 피로감 같은 전신적인 증상을 동반

한다. 혈액검사상 저색소성 빈혈, 적혈구 침강속도의 증가, 과감마글로불린혈증, 저알부민혈증, 저철혈증, 저트란스페린혈증(Hypotransferrinemia) 등을 나타내며 과감마글로불린혈증은 Polyclonal로 이는 거대림프절증식증이 종양성증식이 아닌 것을 말하여 주는 소견이기도 하다. 또한 심한 말초신경병변과 성장부진도 보고되는데 이 증상들은 모두 절제후 소실된다고 한다. 거대림프절증의 발생원인은 한때 바이러스감염일 가능성이 있다고 하였으나 현재에는 면역형광염색상 형질세포가 IgG, IgM, IgA 등에 모두 염색되므로 증식된 림프절이 Polyclonal B세포에서 기원하는 것임을 알 수 있다. 그러나 현재에도 초자질-혈관형과 형질세포형이 한 증후군의 서로 다른 2단계인지 한 원인에 의한 2가지 다른 숙주반응인지, 아니면 2개의 전혀 연관없는 병리적 질환인지 밝혀지지 못한 상태이다. 최근 다발성으로 발생한 경우가 보고되고 있으며 이런 경우 전신증상과 함께 재발이 발견되거나 간혹 악성 림프종으로 진행되는 경우도 있다. 특히 형질세포형에서 잘 출현하나 드물게 초자질-혈관형에서도 악성림프종으로 진행할 수 있어 장기 추적관찰을 요한다. 이 질환의 치료는 외과적 절제이며 부분절제가 되어도 재발의 위험도는 거의 없다. 이 질환으로 인한 빈혈이나 혈중 고글로부린증의 치료는 외과적 절제로 효과를 보지만 그 이외의 어떠한 치료에도 반응을 보이지 않는다⁸⁾. 외과적 절제시 종괴의 혈관분포가 과다하여 출혈의 위험이 있으므로 주의하여야 함이 특기할 사항이다⁹⁾.

결 론

본 이화대학병원 흉부외과에서도 드문 질환인 Castleman병을 최근 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 증례보고하는 바이다.

References

- 1) Castleman B, Iverson I, Menendez VP : *Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. Cancer* 1956 : 9 : 822-830
- 2) 이정호 · 윤영석 · 윤희성 : 종격동 종양의 임상적고찰. *대흉외지* 1976 : 9 : 315-322

- 3) 진재권 · 박수철 · 유세영 : 종격동에 발생한 *lymphoid hamartoma* 1례. *대흉회지* 1979 : 12 : 101-104
- 4) Cary O, Philip CG : *CT of Castleman disease. AJR* 1983 : 140 : 691-692
- 5) Gregory O, Gordon W, Douglas S, et al : *Castleman disease. Radiology* 1980 : 135 : 43-48
- 6) 한 현 · 김광국 · 임정기 · 한만청 : *Castleman* 병의 전산화 단층촬영소견. *대한방사선의학회지* 1986 : 22 : 738-742
- 7) Juan R : *Giant lymph node hyperplasia. Ackerman's surgical pathology* 1980 : 42 : 118-121
- 8) Albert R, Liselotte H, Castleman B : *Hyaline vascular and plasma cell type of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other location. Cancer* 1972 : 29 : 670-683
- 9) Tung KS, MaCormack LJ : *Angiomatous lymphoid hamartoma. Cancer* 1967 : 20 : 525-526