梨花醫大誌 : 第 14 卷 第 2 號 1991
Ewha Med J Vol. 14, No. 2, 1991

후복막강에 발생한 거대 임파선 비대증

-Castleman's Disease-

이화여자대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 병리학교실*

이상영 · 심봉석 · 권성원 · 김옥경*

=Abstract=

Castleman's Disease in the Retroperitoneum

-A Case Ropotr-

Sang Yeong Lee · Bong Suck Shim
Sung Won Kwon · Ok Kyung Kim*

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

Castleman's disease(Giant lymph node hyperplasia) is a disorder characterized by massive enlargement of lymph node in the mediastinum and occurs rarely in the neck, axillary area and abdomen. Giant lymph node hyperplasia was first described by Castleman in 1954. The Castleman's disease in the retropertoneum is the extremely rare disease according to the literatures.

The authors experienced a Castleman's disease in the retroperitoneum of 40-year old male patient who had been suffered from intermittent abdominal discomfort and indigestion, and so reported the case with thereview of the literatures.

서 론

거대 임파선 비대증은 주로 종격동에서 발생하는 것으로 1954년 Castleman이 처음 보고하였으며[1], 후복막강에서의 발생은 극히 드물며[2] 국내에서는 아직까지 보고된 바가 없는 대단히 희귀한 질환이다.

저자들은 간헐적 상복부 불쾌감 및 소화불량을 주소로 입원한 환자에서 후복막강 거대 임파선 비대증을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○○, 남자, 40세.

주 소 : 간헐적 상복부 불쾌감 및 소화불량

현병력 : 약 2~3개월전부터 상기 증상으로 개인병원에서 제반검사 도중 복부 초음파 촬영에서 좌측 신장 내상부에 종물이 발견되어 본원 비뇨기과로 전원됨.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 특이 사항 없음.

검사 소견 : 혈액 검사에서 혈색소 8.6mg/dl, 적

혈구 용적 25.2%, 백혈구수 4,300/㎣로 빈혈소견이 있었고, 요검사, 요배양검사, 요세포검사, 혈중 생화학검사 및 전해질 검사는 모두 정상이었다. 부신의 갈색세포종 및 부신피질 종양을 감별하기 위한 혈중 Cortisol, ACTH, Epinephrine 및 24시간요중 VMA, Metanephrine, 17-KS 및 17-OHCS등은 모두 정상범주였다.

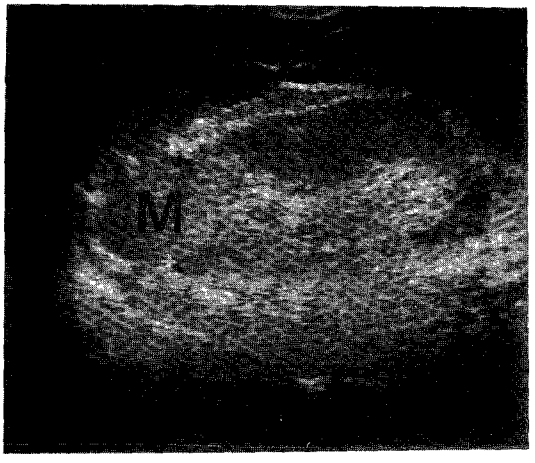

Fig. 1. Ultrasonogram shows 6×5cm sized round and solid mass(M) in left adrenal gland area with mixed echogenicity.

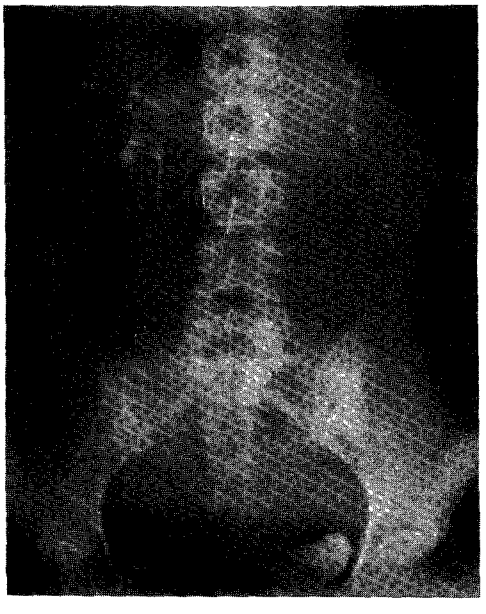

Fig. 2. IVP shows the deviation of left kidney by mass in superiormedial aspect.

방사선 검사 :

흉부 촬영 : 정상소견임.

복부 초음파 촬영 : 좌측신 상부 내측으로 부신 위치에 6×5cm 크기의 원형 형태의 균질의 초음파음영을 가진 종물소견을 보였다(Fig. 1).

배설성 요로촬영 : 우측신은 정상이었고, 좌측신은 신배 및 신우의 형태는 정상이나 좌측신의 내상부에 위치한 종물에 의해 회전된 소견을 보였다(Fig. 2).

복부 전산화 단층촬영 : 간장, 양측 신장, 췌장 및 비장은 정상이었고 좌측신 전면부에 신장의 상부에서 중부에 이르는 직경 6×6cm 크기의 균질

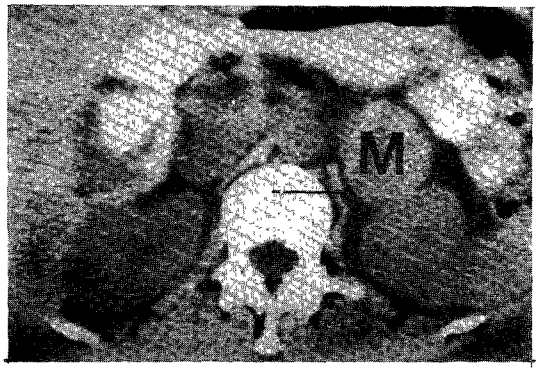

Fig. 3. Abdominal CT scan shows 6×6cm sized, homogenous round mass (M) on anterior portion of left kidney without lymphadenopathy in the retroperitonum, and the other organs are normal.

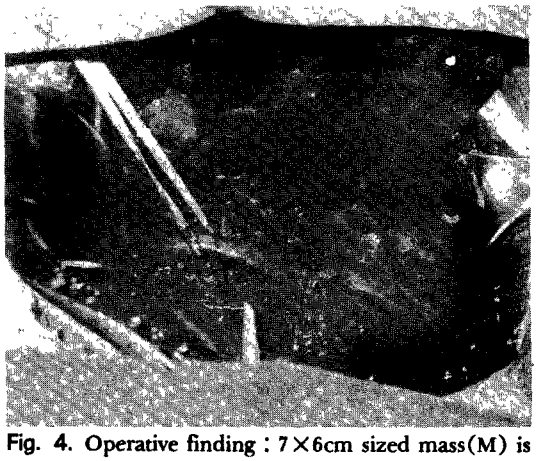

Fig. 4. Operative finding : 7×6cm sized mass(M) is located in the anterior portion of left kidney (K) without adhesion and the adrenal gland (A) was noted with normal contour.

Fig. 5. Cut section : A 7×6×4cm sized, yellow to reddish and ovoid mass is noted.

밀도의 종물이 보였으며 기타 후복막강내의 임파선 비대 소견은 보이지 않았다(Fig. 3).

수술소견 : 좌측 무기능성 부신 피질 종양으로 진단하고, 부신 적출술을 위해 좌측 늑골하 절개로 좌측 후복막강을 노출한 바, 7×6cm 크기의 종물이 좌측 신장의 앞쪽에 위치하고 있었으며, 주위 조직과의 유착은 심하지 않았고, 기타 임파선의 비대는 없었으며, 좌측 부신은 종물의 상부에 정상적으로 존재하고 있었다(Fig. 4).

병리조직학적 소견 :

육안적 소견 : 종물의 형태는 황적색의 타원형으로 7×6×4cm 크기였다(Fig. 5).

현미경적 소견 : 임파조직으로만 구성되어 심한 난포성 증식 소견만을 보이고 있으며 악성의 소견은 볼 수가 없었다(Fig. 6).

임상경과 : 환자는 술후 시행한 혈액검사 소견에서 혈색소 12.1mg/dl, 적혈구용적 37.8%, 백혈구수 6,800/㎣로 빈혈은 교정되었고 술전의 증상도 소실되었으며, 8일째 특별한 합병증없이 퇴원하였다.

고 안

거대 임파선 비대증은 주로 종격동에서 발생하고, 그밖에 드물게는 경부, 액와부, 복부 또는 후복막강이나 골반내에서도 생길수가 있다[1)2)].

원인은 불분명하나 면역 조절기전의 이상에 의한 것으로 추측되고 있으나, 면역 글로부린의 생성이 증가되는 정확한 기전은 확실히 밝혀지지

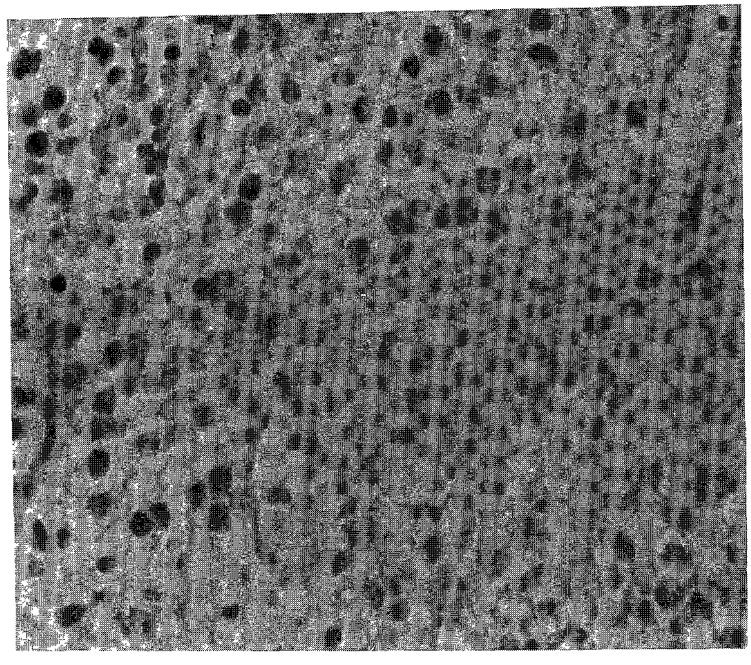

Fig. 6. Microscopic finding : Marked lymphoid follicular proliferation without malignant features and adrenal tissue is not found.

않았으며[3)4)], 아마도 양성의 임상경과를 보아 일종의 반응성 과정의 결과인 것으로 생각된다[4)].

조직학적으로는 Hyaline-vascular형과 Plasma cell형의 두가지 종류로 나누어지며, Hyaline-vascular형이 90%로 거의 대부분을 차지한다[1)4)]. Hyaline-vascular형은 임파구들이 모여 여러개의 난포중심을 구성하고 있으며, 광범위한 모세혈관의 증식 소견과 혈관벽이 유리질화된 소견을 보인다[4)]. Plasma cell형은 혈장세포의 단일 클론성 증식 소견을 보이며 세포질내에 lamda light chain을 형성하는 소견을 보인다[1)3)]. 또한 난포와 난포사이에 성숙한 혈장세포들이 층을 형성하는 특징적인 소견을 보인다[1)].

발생 연령은 주로 청년기에 발생하나 드물게는 소아에서도 발생하며, 성별 빈도의 차이는 없다[1)].

임상 증상으로는 무증상의 종물로 우연히 발견되는 경우가 대부분이며, 종물에 의한 주위 장기의 압박증상등이 나타날 수 있는데, 이러한 경우는 수술적 제거로서 증상이 소실되는 경우가 많다[1)2)]. 그밖에 빈혈, 발열, 체중감소등이 나타날 수도 있는데[1)2)3)4)] 빈혈은 철분 결핍성 빈혈의 소견을 보이고 철분을 보충해 주어도 호전을 보이지 않는다[1)].

검사소견으로는 ESR의 상승, 혈소판 증가와 고감마글로부린혈증등의 소견을 보이는데[1)], 실제로 임상 증상이나 검사소견만으로는 술전 진단이 어렵다[6)].

방사선 검사소견으로는 종격동에 발생한 경우에는 전산화단층촬영에서 경계가 분명하고 둥근 형태의 종물소견이 종격동이나 폐문에서 보일 수 있는데, Hyaline-vascular형은 보통 증가된 혈관들로 인해 음영밀도가 증강된 소견을 보이나, Plasma cell형은 혈관이 적어 조영제에 잘 증강되지 않는다[7)]. 초음파 검사에서는 복합성 초음파밀도를 가진 종물소견을 보이며 이는 후복막강 임파절의 석회화 과정에서 볼 수 있는 소견과 유사하다[1)]. 그러나 이들 방사선검사만으로는 진단에 도움을 주기는 힘들며, 본 예에서도 제반 검사 결과 좌측 무기능성 부신피질 종양으로 진단되었고 수술적 제거후에 병리 조직학적 소견으로 거대 임파선 비대증임을 확진할 수 있었다[8)].

거대 임파선 비대증의 임상소견중 흔치는 않으나 신증후군, 혈소판 감소증, 중증 근무력증, 말초신경증, 골수 섬유증, 미란성 구내염, 각막염과 혈전성 혈소판 감소성 자반증등과 관련된 증상을 보이는 경우들이 있으므로 이들 질환들과의 연관성 여부를 의심하여야 하며[1)], 임파종과 유사한 전신성 질환인 맥관면역아세포성 임파선증(Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia)에서도 조직학적으로는 양성이나 발열, 빈혈, 다발성 클론성 고감마글로부린혈증과 간장 및 비장종대등의 급성 임상경과를 보이기때문에 필히 감별을 요한다[4)].

치료는 진단 및 치료목적으로 수술적 제거를 하며, Hyaline-vascular형은 혈관들이 풍부하기 때문에 술중 심한 출혈의 가능성에 주의하여야 한다. 가능한한 완전 제거를 목표로 하지만 만일 주위에 치명적인 기관과 유착이 있을 경우 임파절의 일부를 남겨놓아도 특별한 문제는 없다[1)].

결 론

저자들은 간헐적 상복부 불쾌감 및 소화불량을 주소로 입원한 환자에서 후복막강 거대 임파선 비대증을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1) Powell RW, Lightsey AL, Thomas WJ, Marsh WL : *Castleman's Disease in children. J Ped Surg 1986 : 21 : 678-682*

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

3) Yabuhara A, Yanagisawa M, Murata T, Kawai H, Komiyama A, Akabane T, Itoh M, Ishii E, Fujimoto J, Hata J : *Giant Lymph Node hyperplasia(Castleman's Disease) With Spontaneous Production of High Levels of B-Cell Differentiation Factor Activity. Cancer 1989 : 63 : 260-265*

4) Schlosnagle DC, Chan WC, Hargreaves HK, Nolting SF, Brynes RK : *Plasmacytoma Arising in Giant Lymph Node Hyperplasia. Amer J Clin Pathol 1982 : 78 :*

541-544

5) Slap GB, Brooks JS, Schwartz JS : *When to Perform Biopsies of Enlarged Peripheral Lymph Nodes in Young Patients. JAMA 1984 : 252 : 1321-1326*

6) Li LY : *Nonmalignant Lymphoid Disorders of the Chest : A Report of 4 Cases with a Review of Literature. Chung Hua Chieh Ho Ho Hu Hsi Tsa Chih 1989 : 12 : 45-47*

7) Grabenwoger F, Bardach G, Iskandrani G : *X-Ray Morphology and Clinical Signs of Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia. Radiology 1984 : 24 : 192-194*

8) Goebel N, Decurtins M, Maurer R, Senning A : *Angio-Follicular Lymph Node Hyperplasia(Castleman's Lymphoma). ROFO 1983 : 139 : 183-187*