

림프절의 염증성 가성 종양 1예 보고

연세대학교 및 이화여자대학교* 의과대학 병리학교실

김의정 · 송건창 · 정우희 · 한운섭*

Inflammatory Pseudotumor of the Lymph Node

— A case report —

Yee Jeong, Kim, M.D., Kun Chang Song, M.D., Woo Hee Jung, M.D. and Woon Sup Han, M.D.*

Departments of Pathology, College of Medicine, Yonsei University and Ewha Women's University*

A 21-year-old man presented with a 7 days history of fever. Careful clinical examination led to the discovery of left supraclavicular lymphadenopathy without hepatosplenomegaly. Serologic tests for Epstein-Barr virus, HIV, hepatitis type B & C, syphilis and typhoid fever were negative. Blood, urine, and stool cultures yielded no growth.

Histologically, the process mainly involved the connective tissue framework of the lymph node, sharing the features of inflammatory pseudotumor(IPT) of other organs: a storiform growth pattern, increased vascularity with associated vascular lesions, and a polymorphous inflammatory infiltrate in a collagen-rich stroma.

Immunohistochemical study for spindle cells showed positive reaction for actin and vimentin but not for desmin, and lymphoid cells revealed polyclonality.

Characteristics of mass formation, and the inflammatory nature of the process enabled us adopt the term IPT which should be differentiated from hematomatous proliferative disorder or mesenchymal neoplasia. (Korean J Pathol 1993; 27: 164~168)

Key Words: Inflammatory pseudotumor, Lymph node, Immunohistochemistry

서 론

염증성 가성 종양(inflammatory pseudotumor; IPT)은 형질세포 육아종이라고도 불리는 비교적 드문 양성병변으로 폐, 간, 비장, 위장관, 종격동 및 후복막강 등에서는 보고가 있으나¹⁻¹³⁾, 림프절에서 생긴 예들은 1988년 Perrone 등이 처음으로 보고한 이래¹⁴⁾ 국외문헌에 약 20여례의 보고가 있다. 임상적으로는 림프절 종대, 불명열 및 체중감소 등으로 발현되며¹⁵⁾, 병리학적으로는 림프절의 결체조직 골격을 중심으로 한 방추형 세포의 증식, 혈관 증식, 다형성의 염증세포

침윤 등이 그 특징이다^{16,17)}. 특히 이러한 병변은 Castleman 질환이나 약물로 인한 림프선병증 같은 양성 반응성 병변, 악성 림프종 및 백혈병, 악성 섬유조직구종 같은 육종과의 감별때문에 임상 및 병리학적으로 중요한 의미를 갖는다¹⁴⁾. 국내 문헌에는 림프절에서 생긴 IPT에 대한 보고가 없어 문헌고찰과 아울러 면역조직화학적 염색을 시행하여 보고하는 바이다.

증 례

환자는 21세된 남자로 약 7일간의 발열을 주소로 내원하였다. 환자는 6년전 급성신우신염을 앓은 적이 있으며, 약간의 음주와 흡연력이 있다. 환자는 발열 외에 1년동안 13 Kg의 체중감소, 야간 발한, 허약감 및 피로감을 호소하였다. 진찰소견상 간 및 비장은 촉지되지 않았고, 다만 좌측 쇄골 상부에 2 cm 크기의 단

접 수: 1992년 8월 25일, 게재승인: 1992년 10월 20일
주 소: 서울시 서대문구 신촌동 134번지, 우편번호 120-752
연세대학교 의과대학 병리학교실, 정우희

단하며 주위 조직과 고정된 압통이 없는 둥근 림프절이 촉진되었다. 불명열의 의진하에 여러가지 임상병리학적 검사를 시행하였다. 혈액학적 검사상 백혈구 수치는 5,100/mm³, 혈색소는 12.9 mg/dl, 혈소판 수치는 228,000/mm³이며, 적혈구 침전속도는 35 mm/hr로 약간 증가되어 있었다. 간기능 검사, 신장기능 검사 및 갑상선 기능 검사는 모두 정상이었으며, 혈액, 대변, 소변의 세균배양검사도 모두 음성이었다. 매독, Epstein-Barr 바이러스 항체, 면역결핍 바이러스, B형 및 C형 간염 바이러스 항체 및 Widal 검사도 음

성이었으며, 자가면역성 질환을 확인하기 위해 시행한 rheumatoid인자, LE 세포도 음성이었다. 종양의 표지자로서 시행한 암배아항원 및 α -fetoprotein의 수치도 정상이었다. 악성 질환의 의진하에 림프절생검을 시행하였다. 림프절 생검후 상기한 전신증상이 소실되었으며 10개월의 추적관찰기간 동안 증상의 재발없이 건강하게 지내고 있다.

병리학적 소견

적출된 림프절은 2 cm 크기로 매우 단단하였고 피

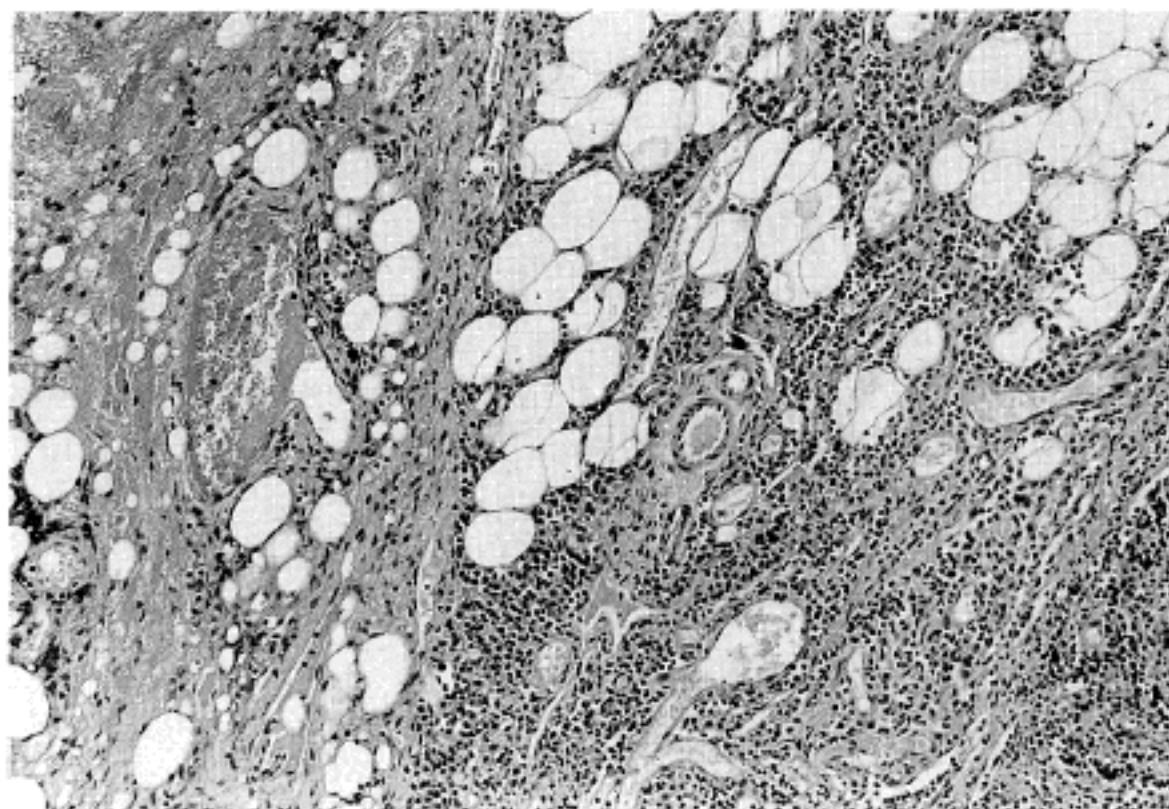


Fig. 1. Low-power appearance showing thickened capsule and extending the process into the perinodal fat.

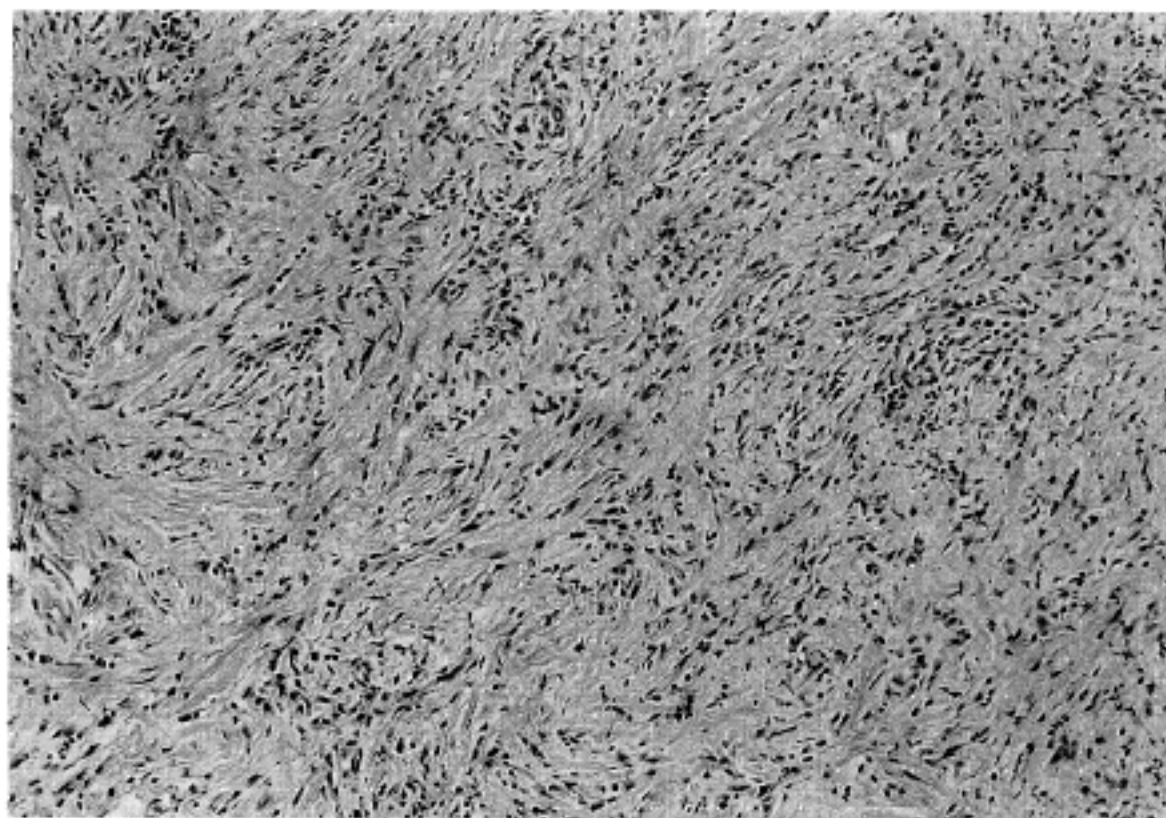


Fig. 2. Proliferation of spindle cells in fibrous background. Growth pattern reveals partly storiform.

막에는 불규칙하게 섬유지방 조직이 유착되어 있었다. 절단면상 회백색의 결체조직이 정상 림프실질을 대체하고 있었다.

광학 현미경적으로 성상의 결체조직이 림프절문에서 피막 밖을 향하여 증식하여 정상 림프절의 실질을 대체하고 있었으며(Fig. 1), 작은 혈관의 증식이 매우 심하였다. 혈관내피세포, 섬유모세포, 대식구 등의 방추형 세포들의 증식이 주된 소견이었으며(Fig. 2). 일부

에서 회오리 모양도 관찰되었으나 세포들은 핵이 둥글고 염색질이 균일하여 비정형성은 관찰되지 않았다. 침윤된 염증세포는 림프구, 형질구, 호중구, 호산구로 매우 다양하였으며(Fig. 3), 피막 바깥까지 침범하고 있었다. 일견 육아조직과 비슷한 양상이었으며, 부위에 따라 혈관 주위 및 벽의 세포 침윤과 미소혈전이 관찰되었다(Fig. 4). 어느 곳에서도 괴사나 세포의 비정형성은 관찰되지 않았다. 침범되지 않은 부위에서는 림

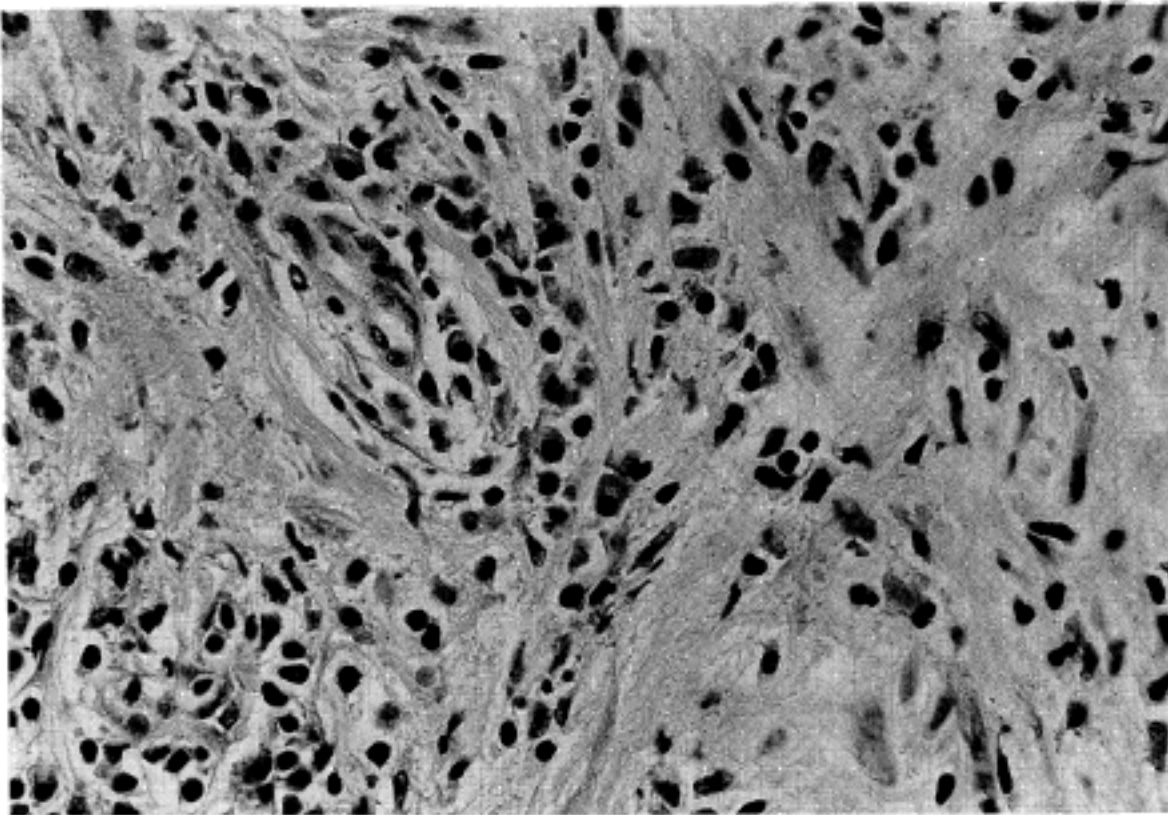


Fig. 3. Polymorphous inflammatory cell infiltration showing predominance of plasma cells.

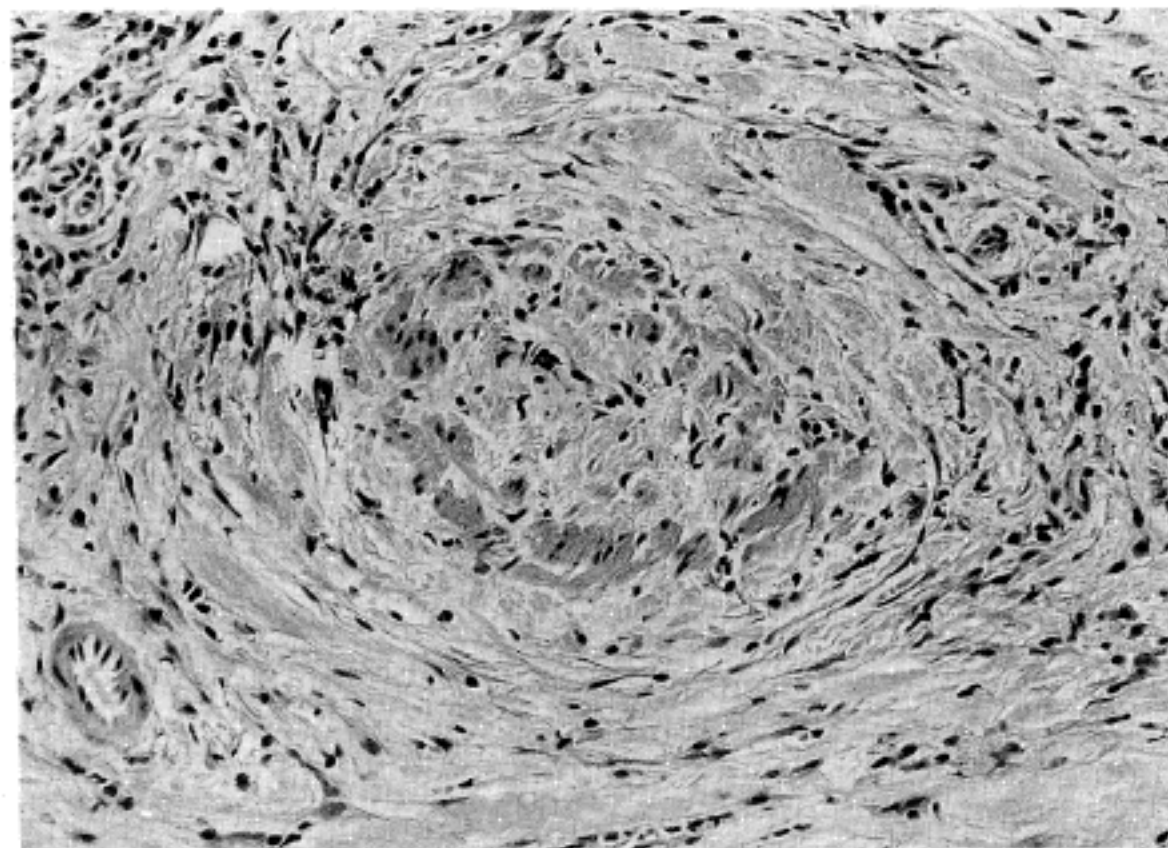


Fig. 4. Perinodal blood vessel showing perivascular cuffing of inflammatory cells and microthrombi with organization.

프여포 및 정맥동의 구조가 남아있었으며 비대성 림프선병증의 소견은 없었고 분명한 육아종성 염증의 소견도 발견되지 않았다. Periodic acid-Schiff, Methenamine silver, Ziehl-Neelsen 및 Warthin-Starry염색에서 특정 원인균은 발견할 수 없었다. 면역조직화학적 염색에서 방추형 세포들은 vimentin 및 actin에 대해 양성 반응을 보이며, desmin에 대해 음성 반응을 보여 섬유모세포 또는 근섬유모세포로 생각되었고, lysozyme과 α -1-antichymotrypsin에 양성 반응을 보이는 조직구와 함께 침윤된 림프구 및 형질세포들은 MT1, MB2, kappa 및 lambda에 모두 양성반응을 보여 다클론성을 나타내었다.

고 찰

IPT는 용어가 시사하는 바와 같이 확실한 원인을 찾기 어려우나 종양과 같이 종괴를 형성하는 양성인 염증성 병변으로 조직학적으로는 정도의 차이는 있으나 일률적으로 결체조직 및 혈관의 증식과 다양한 염증세포의 침윤을 특징으로 한다. 폐¹⁾, 간 및 담관계^{2,3)}, 비장^{4,5)}, 두경부⁶⁻⁸⁾, 자궁⁹⁾, 장 및 장막¹⁰⁾, 피부¹¹⁾, 흉선¹²⁾, 유방¹³⁾ 등 여러장기에서 발생된 예들의 보고가 있으나 림프절의 IPT는 1988년 Perrone 등¹⁴⁾이 처음으로 7예를 모아 보고한 이후로 추가의 증례들이 보고되어 약 20여례에 달한다¹⁵⁻¹⁷⁾.

이 질환은 광범위한 연령층에서 생기며, 주로 림프절 종대 및 발열이 주증상이므로 여러가지 림프선병증

과의 감별을 요한다(Table 1). 여러 원인의 감염성 질환을 배제하여야 하며, 아급성 과사성 림프절염과 Castleman 질환 등의 염증성 병변과의 감별이 어렵다. 아급성 과사성 림프절염은 조직구의 증식과 국소 과사와 동반된 해파편의 존재가 특징이나 결체조직구의 증식이 없는 점으로 구별되며¹⁸⁾, Castleman질환은 형질세포의 침윤과 혈관증식의 소견은 유사하나 여포중심에 초자양 혈관 변화가 있는 점과 결체조직구의 증식이 없는 점으로 구별된다¹⁵⁻¹⁷⁾. 방추형세포의 증식과 아울러 회오리 모양의 형태가 있으므로 악성 및 양성 섬유조직구종을 감별해야하나 이질적인 방추형세포의 증식과 심한 혼합성 염증세포의 침윤이 있는 점으로 감별된다^{14,16)}. 혈액 및 림프세포 증식질환과의 감별은 환자의 치료방침이 달라지므로 중요한 의미를 갖는다. Non-Hodgkin 악성 림프종과는 다양한 염증세포의 침윤이 있으며 분명한 세포의 비정형성이 없는 점으로 쉽게 감별된다. 말초 T세포 림프종은 세포학적 비정형성과 세포의 단형성이 없는 점으로 감별해야하며, 혈관 면역아구성 림프선병증(AILD)은 혈관 증식 및 피막외로의 침범은 유사하나 림프구 및 염증세포의 감소와 단형성 침윤 또는 세포의 비정형성이 없는 점으로 감별된다¹⁶⁾. Hodgkin 질환과의 감별이 특히 어려워 혼합성 염증세포 침윤, 섬유세포 증식, 혈관 증식 등의 소견은 유사하나 IPT에서는 Hodgkin 질환의 진단에 필수적인 Reed-Sternberg 세포가 없는 점으로 감별된다. 외국 문헌에서 보면^{14,16)} 비전형적인 림프절 비대증으로 진단된 경우가 가장 흔하였으며 약 25%의 경우에는 악성 림프종 또는 Hodgkin 질환으로 오진되었다고 한다.

림프절에서 생긴 IPT는 대개 전신적 림프절 종대나 간비장 종대가 오는 경우는 매우 드물고 대부분이 액와부, 경부 쇄골 상부의 단일 림프절을 침범한다¹⁶⁾. 본 예도 좌측 쇄골상부의 한 개의 림프절만이 종대되어 있었으며 간비장 종대는 없었다. 임상적으로 본 예와 같이 불명열, 전신 쇠약감, 체중 감소, 및 야간 발한 등의 증상도 상당히 흔한데, 이는 염증의 반응시 관여하는 화학적 매개체의 하나인 interleukin-1 때문으로 생각하며 림프절의 국소적 절제로 증상이 없어지거나 완화된다고 한다¹⁴⁾.

림프절에서 생긴 IPT는 원인은 아직 확실치 밝혀지지 않았으나 외상, 기생충 감염, 자가면역성 질환과 동반된 예들이 보고됨에 따라 많은 가능성이 시사되고 있다^{14,16)} 본 예에서도 감염성 병인을 확인하려고 혈액, 소변, 대변의 세균배양검사, Widal 검사 및 B형, C형 간염 바이러스, Epstein-Barr 바이러스, 후천성 면역 결핍성 질환을 유발하는 바이러스 등의 항체유무에 대해 검사했으나 모두 음성이었으며, 자가면역성 질환의 가족력도 없었고, 항 DNA 항체, LE세포, rheumatoid인자 등도 모두 음성이었다. 외상의 기왕력은 없지만 본인이 자각할 수 없는 미미한 손상을

Table 1. Differential diagnosis of IPT of lymph node.

Reactions of infectious agents or drugs	Immunoproliferative lesion
Bacteria	AILD
Mycobacteria	SNL
Virus	Autoimmune disease
Fungi	Castleman's disease
Parasite	
Drugs	
Mesenchymal tumor	Hematolymphoid malignancy
Nodular fasciitis	Hodgkin's disease
Fibrous histiocytoma	Peripheral T-cell lymphoma
MFH	Ki-1 positive lymphoma Malignant histiocytosis

IPT; Inflammatory pseudotumor,

AILD; Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia,

SNL; Subacute necrotizing lymphadenitis,

MFH; Malignant fibrous histiocytoma.

받았을 가능성은 배제되지 않는다. 또한 면역조직화학적 검색에서 침윤된 림프구가 T세포 표지자에 우세하기는 하지만 B세포 표지자에도 양성 반응을 나타내 다클론성을 보였으며, 증식된 방추형 세포도 desmin 에는 음성이나 vimentin 및 actin에 양성으로 손상 후 반흔조직에서 생기는 근섬유모세포의 면역조직화학적 소견과 동일한데 이는 림프절에 생긴 IPT에 대한 외국문헌 및 타 장기에 생기는 IPT의 면역조직화학적 소견과 일치한다^{16,17)}. 따라서 IPT는 종양성 질환이라기 보다는 국소적인 염증성 또는 반응성 질환으로 생각되며¹⁶⁾, 대부분의 환자들이 림프절 절제만으로 완치된다^{14,15)}.

따라서 불명열을 비롯한 전신적 증상과 단일 림프절 종대를 주소로 내원한 환자에서 혼합성 염증세포 침윤과 결체조직 증식을 보일 때는 IPT의 가능성을 고려해야 하며, 세포의 뚜렷한 비정형성이 없는 점으로 악성 질환과 꼭 감별하여 불필요한 처치가 진행되지 않도록 하는 것이 중요하다.

참 고 문 헌

- 1) Badri M, Liebow AA. Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1973; 31: 191-208.
- 2) Chen KT. Inflammatory pseudotumor of the liver. *Hum Pathol* 1984; 15: 694-6.
- 3) Ikeda H, Oka T, Imafuku I, Yamada S, Yamada H, Fujiwara K, Hirata M, Idezuki Y, Oka H. A case of inflammatory pseudotumor of the gall bladder and bile duct. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 203-6.
- 4) Alpern HD, Oslon JE, Kozak AJ. Inflammatory pseudotumor of the spleen. *J Surg Oncol* 1986; 33: 46-9.
- 5) Sheahan K, Wolf BC, Neiman RS. Inflammatory pseudotumor of the spleen. *Hum Pathol* 1988; 19: 2024-9.
- 6) Chan YF, Ma LT, Yeung CK, Lami KH. Parapharyngeal inflammatory pseudotumor presenting as fever of unknown origin in a 3-year-old girl. *Pediatr Pathol* 1988; 8: 195-203.
- 7) Yanagihara N, Segoe M, Gyo K, Ueda N. Inflammatory pseudotumor of the facial nerve as a cause of recurrent facial palsy: Case report. *Am J Otol* 1991; 12: 199-202.
- 8) Misselevitch I, Podoshin L, Fradis M, Naschirz JE, Yeshurun D, Boss JH. Inflammatory pseudotumor of the neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 105: 864-7.
- 9) Gilks CB, Taylor GP, Clement PB. Inflammatory pseudotumor of the uterus. *Int J Gynecol Pathol* 1987; 6: 275-86.
- 10) Day DL, Sane S, Dehner LP. Inflammatory pseudotumor of the mesentery and small intestine. *Pediatr Radiol* 1986; 16: 210-5.
- 11) Hurt MA, Santa Cruz DJ. Cutaneous inflammatory pseudotumor. Lesions resembling "inflammatory pseudotumor" or "plasma cell granulomas" of extracutaneous sites. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 764-73.
- 12) Harpaz N, Gribetz AR, Krellenstein DJ, Marchevsky AM. Inflammatory pseudotumor of the thymus. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 331-3.
- 13) Pettinato G, Manivel JC, Insabato L, De Chiara A, Petrella G. Plasma cell granuloma (inflammatory pseudotumor) of the breast. *Am J Clin Pathol* 1988; 90: 627-32.
- 14) Perrone T, De Wolf-Peeters C, Frizzera G. Inflammatory pseudotumor of lymph nodes. A distinctive pattern of nodal reaction. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 351-61.
- 15) Kemper CA, Davis RE, Deresinski SC, Dorfman RF. Inflammatory pseudotumor of intra-abdominal lymph nodes manifesting as recurrent fever of unknown origin: A case report. *Am J Med* 1991; 90: 519-23.
- 16) Davis RE, Warnke RA, Dorfman RF. Inflammatory pseudotumor of lymph nodes. Additional observations and evidence for an inflammatory etiology. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 744-56.
- 17) Facchetti F, De Wolf-Peeters C, De Wever I, Frizzera G. Inflammatory pseudotumor of lymph nodes. Immunohistochemical evidence for its fibrohistiocytic nature. *Am J Pathol* 1990; 137: 281-9.
- 18) Dorfman RF. Histiocytic necrotizing lymphadenitis of Kikuchi and Fujimoto. *Arch Pathol Lab Med* 1987; 111: 1026-9.