

액와부에 발생한 Castleman 질환

가톨릭대학교 의과대학 외과학교실

이 채 영 · 정 재 희 · 송 영 택

Axillary Castleman's Disease

Chae Young Lee, M.D., Jae Hee Chung, M.D. and Young Tack Song, M.D

Castleman's disease is a giant lymph node hyperplasia that was initially described by Castleman in 1956. Although the mediastinum was the site of disease in the majority of patients, these tumors may develop wherever lymph nodes are present; specifically, the retroperitoneum as well as the cervical, pelvic, and axillary regions. Microscopically, two distinct histologic entities have been described; (1) the hyaline vascular type characterized by small hyaline follicles and interfollicular capillary proliferation; and (2) the plasma cell type characterized by large follicles with sheets of plasma cells. A 3-year old male patient was admitted due to a palpable right axillary mass of 45 days duration. An axillary mass, 5×3×2.5 cm in size, was completely removed from the right axillary region without complication, and was confirmed histopathologically as axillary Castleman's disease of the hyaline vascular type. (**J Korean Surg Soc 2001;61:550-552**)

Key Words: Castleman's disease, Hyaline vascular type, Axilla

중심 단어: Castleman's 질환, 초자질 혈관형, 액와

Department of Surgery, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

책임저자 : 송영택, 서울시 영등포구 여의도동 62번지
☎ 150-713, 여의도성모병원 외과의국
Tel: 02-3779-1175 (의국), 02-3779-1135 (연구실)
Fax: 02-786-0802
E-mail: ytsong@cmc.cuk.ac.kr

접수일 : 2001년 9월 4일, 게재승인일 : 2001년 9월 19일

서 론

거대 림프절 증식증(Castleman's disease)는 혈관 여포성 림프절 증식증(angiofollicular lymph node hyperplasia)로 알려져 있는 드문 질병으로, 70% 이상이 종격동에 발생하며 그 외 림프절이 있는 어느 부위에서나 발생 가능하다.(1-4)

이 질병은 특이한 증상 없이 우연히 발견되는 경우가 대부분이며, 조직학적으로 초자질 혈관형(hyaline vascular type), 형질세포형(plasma cell type) 및 혼합형(mixed type)으로 나뉜다. 이 질병의 정확한 원인, 적절한 진단 및 치료방법이 아직 잘 알려져 있지 않지만, 초자질 혈관형은 완전절제만으로 완치를 기대할 수 있으며, 불완전 절제된 경우나 형질세포형인 경우, 다발성으로 발생한 경우에서 예후가 더 불량할 수 있으며 항암제 치료나 방사선 치료 등 보조적인 치료가 필요하다.(1,2,4)

증 례

4세 남아가 우연히 발견된 우측 액와부 종괴를 주소로 내원하였다. 환아는 발열 등의 전신적인 증상은 없었고, 종괴는 주위로부터 잘 구별되는 유동성의 단일한 종괴였으며, 비교적 단단하며 크기는 약 5×3 cm였다. 과거력상 특이소견 없었고, 말초혈액검사 및 생화학검사, 소변검사상 특이소견 없었으며, 골수검사에서도 특이소견은 없었다.

방사선검사에서 단순 흉부 X-선 검사상 이상소견 없었고, 액와부 초음파검사 상 혈관이 풍부한 균일한 저 에코의 종괴가 관찰되었고(Fig. 1) 흉부 전산화 단층촬영상 우측 액와부 대흉근과 소흉근 사이에 조영제에 의해 증강이 잘되는 저 음영의 종괴가 있었다(Fig. 2).

수술소견 상 종괴는 막으로 싸여 주위조직과 비교적 분리가 잘 되었으며 액와 동맥으로부터 영양공급을 받고 있었다. 크기는 5×3×2.5 cm였고, 조직단면상 균일한 황갈색으로 내부에 괴사나 출혈의 소견은 없었다(Fig. 3).

조직소견 상 많은 림프소절과 germinal center 내에 초자질 변화가 있었으며, 림프소절 사이로 모세혈관의 증식이 풍부하여 특징적인 초자질혈관형의 Castleman 질환의 소견을 보였다(Fig. 4). 환아는 수술 후 특별한 합병증



Fig. 1. Ultrasonographic findings, showing a hypoechoic mass with hypervascularity at right axillar region.



Fig. 2. Enhanced chest CT, showing a 5×3 cm sized enhanced homogenous mass at right axillar region (arrow).

없이 회복되어 수술 후 7일에 퇴원하여 현재 더 이상의 다른 치료 없이 관찰중이다.

고 찰

Castleman 질환은 1956년 Castleman 등(1)에 의하여 처음 정의되었으며, 국내에서도 몇몇 예들이 보고되었지만 소아의 경우는 없었다.(2,4) 혈관 여포성 림프절 증식증(angiofollicular lymph node hyperplasia), 거대 림프절 증식증(giant lymph node hyperplasia), 양성 림프종(benign lymphoma), 임파절 과오종(lymphnodal hamartoma), 혈관종성 임파과오종(angiomatous lymphoid hamartoma), 포상 임파 세망종(follicular lymphoreticuloma) 등으로 불리어진다.

발생원인은 정확히 알려져 있지 않지만 임파절의 비특이성 만성 염증, 과오종, 편역결핍상태, 자가면역이상, E BV, toxoplasma, mycobacterium tuberculosis 등과 관련이 있



Fig. 3. Cut section of the specimen, showing a yellowish brown homogenous appearance of the mass.

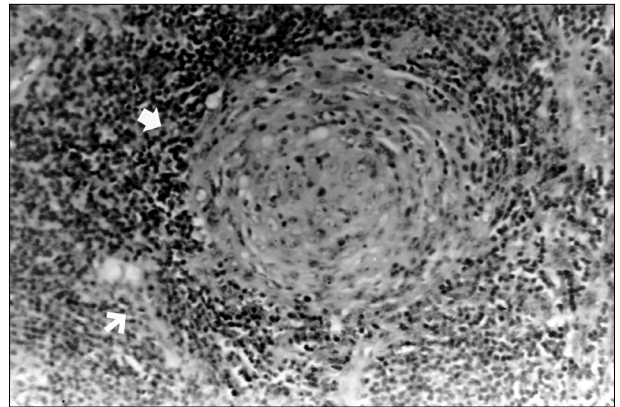


Fig. 4. Histologic findings, showing characteristic findings of the hyaline-vascular type, centrally hyalinized follicles (thick arrow) and interfollicular capillary proliferation (thin arrow)(H&E stain, ×100).

다고 보고되고 있다.(2,4,5) 남녀 사이에 발생률의 차이는 없으며, 8세에서 70세까지 발생분포를 보인다. 발생부위는 흉부의 전상부의 종격동에 70%로 가장 많이 발생하며, 그 외 경부, 액와부, 후복막강, 장간막, 골반 등 임파절이 있는 곳은 어디에서나 발생할 수 있다.

임상양상에 따라 단일중심형(unicentric disease)과 다중심형(multicentric disease)로 나누고 병리조직학적으로 초자질 혈관형(hyaline-vascular type), 형질세포형(plasma cell type)과 혼합형(mixed type)으로 나눈다.

단일중심형의 대부분은 초자질 혈관형으로 약 80~90%를 차지하며 주로 약년기에 호발하고 증상이 없는 단일한 임파절 종대의 경우가 대부분이다. 간혹 종괴가 만져지는 경우가 있으며 드물게는 주위조직이 종괴에 의해 눌러 증상이 나타나는 경우도 있다. 조직학적으로 다수의 작은 여포와 여포 내부의 배중심(germinal center)에 초자질에 의해 둘러싸인 모세혈관의 증식이 있으며 이를 중심으로 소 임

과구들이 동심원으로 층을 이루어 양과 껍질 모양(onion-skin appearance)을 보인다. 또한 한 개의 여포 안에 한 개 이상의 작은 배중심을 보이고 림프소절 사이로 풍부한 모세혈관의 증식과 림프동의 완전한 소멸 등을 보인다.(2,4-6)

형질세포형은 단일중심형에서 10~20%의 발생률을 보이며, 주로 장년기에 호발하고 대부분 다발성이다. 약 50%에서 발열 및 빈혈, 발육 지체 등의 전신증상과 감마글로불린증가가 특징적으로 나타난다. 이러한 증상은 증식된 임파구의 배중심에서 생성된 다량의 IL-6에 의해 매개되고 종괴의 절제나 방사선 치료 후 사라진다. 현미경적으로 큰 여포들의 증식과 림프소절 사이에 소임과구 대신 성숙된 형질세포로 구성되고 혈관이 적은 것이 특징이다. 임상적인 경과도 초자질 혈관형에 비해 더욱 진행된 양상을 띤다.(5,6)

다중심형 질환은 평균발생연령이 57세이고 남녀비가 5 : 2로 남자에서 많이 발생한다.(6) 발열 및 오한, 체중감소, 간 비종대 등의 전신증상을 나타내며, 임상적으로 더욱 악성의 경향을 나타낸다. 또한 면역결핍 바이러스 감염과도 연관이 있으며 조직학적으로는 형질 세포형과 유사하다.(5,6)

Castleman 질환은 조기에 진단되어지기가 어려운데 그 이유는 이 질병의 원인을 잘 알지 못하며, 증상이 비특이적이고 확진은 조직학적인 방법에 의해 이루어지기 때문이다. 따라서 임파선의 비대가 일어날 수 있는 좀더 흔한 질환들을 먼저 배제한 후에 진단을 해야 한다.

방사선적 검사 상 단순 X-선 촬영상 종괴의 중앙에 석회화 음영이 나타난다. 초음파상 혈관이 풍부한 균일한 저 에코의 음영의 종괴가 관찰된다. 컴퓨터 단층촬영 상 조영제에 의해 강화되는 균일한 고형의 종괴로 보이며, 혈관촬영 상 한 개 또는 그 이상의 영양혈관을 가지면서

모세혈관 단계에서 동질의 조영이 관찰되는 것이 특징적 소견이다.(2,4,6)

치료방법으로 단일 중심형은 완전절제로 완치가 가능하며, 완전절제가 불가능하거나 환자의 상태가 수술할 수 없는 경우에는 방사선 치료를 할 수 있다. 완전절제 후에도 지속적인 추적검사가 필요하다. 다 중심형은 수술만으로 완치가 불가능하며, 스테로이드를 사용하거나 cyclophosphamide 또는 azathioprine 등의 항암 화학요법이 필요하다.(2,4,5-7)

REFERENCES

- 1) Castleman B, Iversen L, Mendendex V. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956;9: 822-30.
- 2) Kim WH, Kim W, Lee KH, Sung SW, Lee DS, Won JM, et al. Retroperitoneal Castleman's disease. *J Korean Surg Soc* 1995;49:291-6.
- 3) Bartkowski DP, Ferrigni RG. Castleman's disease; An unusual retroperitoneal mass. *J Urol* 1988;139:118-20.
- 4) Son WY, Sim MS, Park DS, Kang JK. Castleman's disease (Giant Lymph Node Hyperplasia). *J Korean Surg Soc* 1997;53: 138-45.
- 5) Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, Niesvizky R, Brooks AD, Burt ME, et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's Disease. *Cancer* 1999;85:706-17.
- 6) Schnitzer B. Reactive lymphoid hyperplasias, in Jaffe ES: *Surgical pathology of the lymph nodes and related organs* (ed 2), chapter 4. WB Saunders, Philadelphia; 1995. p.107-11.
- 7) Iyoda A, Yusa T, Hiroshima K, Fujisawa T, Ohwada H. Castleman's disease in the posterior mediastinum: Report of a case. *Surgery Today* 2000;30:473-6.