

□ Roentgenogram of ISSUE □

중격동 종괴

한양대학교 의과대학 내과학교실

박준용 · 김병철 · 김진호 · 윤호주

신 동 호 · 박 성 수 · 이 정 희

= Abstract =

A Mediastinal Mass

Joon Yong Park, M.D., Byeong Cheol Kim, M.D., Jin Ho Kim, M.D., Ho Joo Yoon, M.D.,
Dong Ho Shin, M.D., Sung Soo Park, M.D. and Jung Hee Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Hanyang University, College of Medicine, Seoul, Korea

A 32-year-old female was admitted for evaluation of known mass on right suprahilar area. Chest PA showed 4×3cm round and homogenous mass on suprahilar area. No abnormal findings were found in PFT, cytology, bacterial study, and fine needle aspiration biopsy(FNAB). On chest computed tomography, solitary mass was on right suprahilar area and no evidence of intrapulmonary metastasis or lymphnode metastasis was seen. Right upper lobectomy of lung was performed and Castleman's disease of hyaline vascular type was diagnosed based on the histologic findings of multiple and large lymphoid follicles with prominent vascular proliferation and hyalization in the central portion.

Key Words: Castleman's disease

증 례

32세 여자 환자가 건강검진상 우연히 발견된 중격동 내 종괴를 주소로 외래를 통하여 입원하였다. 본 환자는 2개월전 전신쇠약, 근육통, 발열 및 오한의 증상으로 타 대학병원을 방문하여 갑상선 기능항진증으로 진단받았었고, 당시 흉부 X-선 촬영상 종괴 발견되어 폐세침흡인생검과 기관지 내시경하 생검을 시도했으나 진단에 실패하여 종괴의 정확한 진단을 위하여 본원에 입원하였다. 이학적 소견상 활력증후는 체온 36.4℃,

맥박수 92/min, 호흡수 18/min, 혈압 110/70mmHg로 정상이었고 의식은 명료하고 지남력은 유지되고 있었으며 전경부에 부드럽고 유동성 있고 압통은 동반되지 않은 4×3cm의 종대된 갑상선이 촉진되었다. 흉부 청진상 수포음 또는 천명음은 들리지 않았으며, 복부 및 사지 진찰상 이상소견은 관찰되지 않았다.

말초혈액검사소견상 백혈구 5,100/mm³, 혈색소 12.1 g/dl, hematocrit 37.2%, 혈소판 260,000/mm³로 정상이었고, ESR은 6mm/hr 이었다. 소변검사, 전해질검사, 생화학검사도 정상이었다. 심전도 소견은 정상이었고, 폐기능 검사는 노력성 폐활량(FVC)은 3.69 L(예측치

의 87.7%), 1초시 호기량(FEV₁)은 3.17 L(예측치의 89.5%), FEV₁/FVC 86.0%로서 정상소견을 보였다. 동맥혈 가스 분석 검사는 실내 공기에서 pH 7.393, 이산화탄소 분압 38.6mmHg, 산소분압이 87.7mmHg, 중탄산 이온이 23.5mmol/L, 산소 포화도 96.6%로 정상소견이었다. 객담 검사상 항산성 균이나, 병원균은 검출되지 않았고 세포검사상에도 이상소견은 없었다.

방사선학적 소견은 단순 흉부 X-선 검사상 우측 폐



Fig. 1. 4×3 cm sized homogenous mass on right suprahilar area.

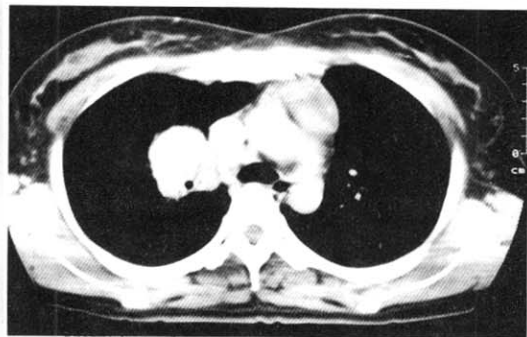


Fig. 2. Enhanced mass shadow in right upper mediastinum with no evidence of metastasis.

문 상부에 4×3cm 정도의 균일한 음영을 가진 종괴음영이 관찰되었고, 양 폐야에는 활동성 침윤이 관찰되지 않았다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층촬영상에는 폐문부위로부터 우상엽기관지를 따라 약하게 조경증강되는 연조직 종괴가 관찰되었고 주위장기로의 전이나, 임파선 전이의 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

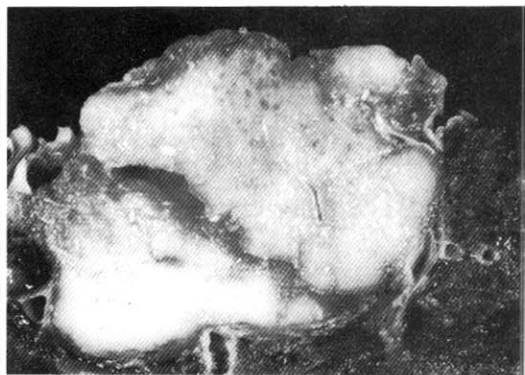


Fig. 3. A product of right upper lobectomy of the lung. Relatively well demarcated yellowish homogenous tumor, measuring 5×3 cm in diameter is present in the hilum. The adjacent bronchus is compressed by the tumor.

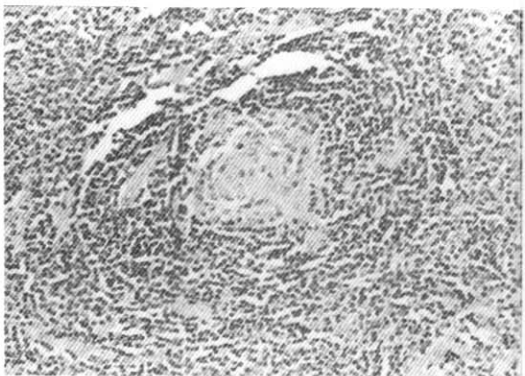


Fig. 4. There is a tight concentric layering of lymphocytes at the periphery of follicles (mantle zone), resulting in an numerous hyperplastic vessels of the post capillary venule type and an admixture of small amount of plasma cells (H&E ×100).

진 단

종괴에 대한 세침흡인생검을 시행하였으나 정상 임파선 세포만 관찰되었다. 확진과 치료를 위해 개흉 폐생검을 시도하였고, 흉선의 종괴가 발견되어 흉선절제술 시행후, 우폐상엽에 종괴가 축적되어 동결절편 조직검사후 임파선상 종괴의 양상을 보여 우상엽 절제술을 시행하였다. 절제된 폐상엽에는 직경 5×3cm의 경계가 뚜렷하고 황색을 띄는 균질한 종괴가 폐문부에 연하여 포함되어 있었다(Fig. 3). 조직학적 소견은 경계가 분명한 임파선 조직으로 크기가 큰 여포들로 구성되어있고 여포내 혈관 증식과 여포 중심부에 유리질양 변성이 관찰되었다. 여포 간질에는 여러 과증식한 혈관과 소량의 형질세포가 관찰되었다(Fig. 4). 주위 폐조직은 정상적이었고 기관지 주변 임파선들에서는 반응성 과증식이 관찰되었으며, 흉선은 정상소견을 보여 전형적인 유리질 혈관형(hyaline vascular type)의 캐슬만씨 병(Castleman's disease)의 소견을 보였다.

폐절제술후 회복하여 퇴원하였고, 현재 6개월째 추적하고 있으나 방사선학적으로 재발이나 변화는 관찰되지 않고 있다.

고 찰

캐슬만씨 병은 1956년 Benjamin Castleman이 흉선 종괴와 유사한 종격동내 임파선 종괴를 보인 13예를 보고하여 처음 알려졌다¹⁾. 이 병은 임파 조직의 과다 증식으로 특징지워지며, 다른 여러가지 병명 즉, angio-follicular lymph node hyperplasia, giant lymph node hyperplasia, lymph node hamartoma, angiomatous lymphoid hamartoma²⁾ 등으로 알려져 있다.

1972년 Keller 등이 두가지 조직학적 분류를 시행하였다. 그 중 빈도가 높은 것은 유리질 혈관형(hyaline vascular type)으로 거대임파선의 출현과 유리질화(hyalinization)를 동반한 소혈관의 증식, 혈관주위로 구심성 배열을 하는 임파구 등이 특징이다. 다른 조직형은 형질 세포형(plasma cell type)으로 임파절 간질에 여러 가지의 형질세포(polyclonal plasma cell)들이 다

수 침착된다³⁾. 두가지 조직형의 중간형도 보고되어 있고⁴⁾, 두가지 조직형이 동시에 존재하는 경우도 있다⁵⁾. 유리질 혈관형은 전체 캐슬만씨 병의 90%를 차지하며 젊은 층에 호발하고, 3%에서 증상이 나타난다. 형질세포형은 전체 캐슬만씨 병의 10%를 차지하고 증상은 50%에서 나타난다^{4,5)}. 본 증례는 32세 여자환자에서 관찰된 유리질 혈관형에 해당하였다. 임상적으로 국소형(localized form)과 다발형(multifocal form)으로 구분하기도 한다⁶⁾. 국소형은 심부의 임파절을 침범하고, 대부분 증상을 나타내지 않으나, 발열, 빈혈, 쇄약, hypergammaglobulinemia 등이 나타나기도 한다²⁾. 다발형은 말초 임파절에 흔히 나타나고, 발열, 발한, 체중 감소, 성장부진, 다발성 임파선 종창, 간과 비장 종대, 간기능 저하, 신기능 저하, 빈혈, ESR 증가, 혈소판 감소증, 알부민 저하증, 부종, 흉강내 삼출액 및 골수내의 형질세포증이 나타날 수 있고 corticosteroid나 화학요법에도 불구하고 예후가 좋지 않다⁷⁾. 환자의 70%에서 감염에 의한 합병증이 사망원인이 된다⁵⁾. 27~30%의 경우에서 악성 임파종(malignant lymphoma), 카포시씨 육종(Kaposi sarcoma), 흉선종(thymoma), 위 임파종(gastric lymphoma), 대장암(colonic carcinoma) 등의 악성종양과 동반되어 발견된다^{5,6)}.

캐슬만씨 병의 발병기전은 알려져있지 않지만 임파구증식(lymphoproliferation), 자가면역, 면역제어의 이상이 병의 발생과 진행을 유도한다고 알려져 있다⁸⁾. 최근에는 후천성 면역결핍증후군(AIDS)과 캐슬만씨 병과의 관계에 대해서도 연구가 되고 있는데, 다발형의 캐슬만씨 병에서 면역기능장애가 동반하는 현상에서 AIDS로 진단되거나, 혹은 HIV가 원인이 될 수 있을 것으로 생각된다⁹⁾.

캐슬만씨 병은 종격동의 전상부에 가장 호발하고, 복부, 경부, 액와부 등에서도 발생한다. 1984년에 발표된 바에 따르면 64%는 종격동내에서 발견되었고, 14%는 복강내에서 발견되었다¹⁰⁾. 캐슬만씨 병과 유사한 임파절의 변화는 후천성 면역결핍증후군(AIDS), 카포시씨 육종(Kaposi's sarcoma), 류마티스 관절염(rheumatoid arthritis), 자가면역질환, Hodgkin's disease, Non-Hodgkin's disease의 유입되는 임파절에서도 관찰된다¹¹⁾.

방사선학적 소견은 단순 흉부 X-선 촬영상 종격동내에 경계가 균일하거나 분엽되어있는 종괴음영으로 발견되는 경우가 가장 많고 분지형의 석회화가 관찰되는 경우도 있다¹²⁾. 흉부 전산화 단층촬영상 균일하고 조영증강되는 종괴로 hypervascularity를 보인다. 본 증례도 비교적 캣슬만씨 병에 합당한 흉부 방사선 소견을 보인 증례로 생각된다. 다발형의 경우 갈륨 주사촬영이 침범된 범위 결정과 치료의 반응을 관찰하는데 도움이 된다¹³⁾. 그러나 방사선학적으로 다른 악성종양과 구분이 어렵다.

치료는 국소형의 경우 외과적 절제술로 치료가 완료되어 증상이 소실되고 재발도 드물다. 종괴의 부분 절제술도 수술의 부작용을 감소 시키고 진단을 정확하게 내리는데 도움이 된다¹⁴⁾. 다발형의 경우는 예후가 좋지 않고 corticosteroid, chemotherapy로 호전시킬 수는 있지만 완전 관해는 어렵다^{5,15)}. Cyclophosphamide나 azathioprine으로 효과를 보기도 하며, 형질세포형의 경우 방사선 치료에 반응 하기도 한다¹⁶⁾. 본 증례에서도 폐절제술후 회복하여 퇴원하였고, 현재 6개월째 추적하고 있으나 방사선학적으로 재발이나 변화는 관찰되지 않고 있다.

참 고 문 헌

- 1) Castleman B, Iverson L, Menezes P: Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 9:822, 1956
- 2) Juan I, Fermin Velasco, Javier S, Salvador R, Laura T, Angel V: Retroperitoneal Castleman's disease. *Surgery* 112:850, 1992
- 3) Keller A, Hochholzer L, Castleman B: Hyaline-vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of mediastinum and other locations. *Cancer* 29:670, 1972
- 4) D'Agay M, Miclea J, Clauverl J, Schaison P, Brocheriou C: Castleman's disease: A well defined histological pattern for a widely divergent clinical spectrum. *Nouv Rev Fr Hematol* 31:145, 1989
- 5) Weisenburger D, Nathwani B, Winberg C, Rappaport H: Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: A clinicopathologic study of sixteen cases. *Hum Pathol* 16:162, 1985
- 6) Frizzera G, Banks P, Massarelli G, Rosai J: A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease: pathologic findings in fifteen patients. *Am J Surg Pathol* 7:211, 1983
- 7) West K: Castleman's disease: The plot thickens. *J Pathol* 157:191, 1989
- 8) Bruce A, Frizzera G: Multicentric Castleman's disease. *Seminars in oncology* 20:636, 1993
- 9) Lowenthal D, Filippa D, Richardson M: Generalized lymphadenopathy with morphologic features of Castleman's disease in an HIV- positive man. *Cancer* 60:454, 1987
- 10) Spencer T, Maier R, Olson H: Retroperitoneal giant lymphnode hyperplasia. *Am Surg* 50:509, 1984
- 11) Frizzera G: Castleman's disease: More questions than answers. *Hum Pathol* 16:202, 1985
- 12) Goodman K, Baim R, Clair M, Perkes E: Angiomatous lymphoid hamartoma of the pelvis. *Radiology* 146:728, 1983
- 13) Stansby, Hilson, Hamilton: Gallium scintigraphy in the diagnosis and management of multifocal Castleman's disease. *Bri J Radiol* 64:165, 1991
- 14) Ebisuno S, Yamauchi T, Fukatani T, Ohkawa T: Retroperitoneal Castleman's disease: A case report and brief review of tumors of the pararenal area. *Urol Int* 44:169, 1989
- 15) Kesler E: Multicentric giant lymphnode hyperplasia: A report of seven cases. *Cancer* 56: 2446, 1985
- 16) Spencer T, Maier R, Olson H: Retroperitoneal giant lymphnode hyperplasia. *Am Surg* 50:509, 1984