

장간막에 발생한 Castleman 병: 1예 보고¹

이 화 진 · 장 재 천 · 김 동 석²

Castleman 병은 림프조직의 증식을 특징으로 하는 비교적 드문 양성질환으로 종격동 종괴의 형태로 잘 나타나며 복강에서는 드물게 발생한다. 저자들은 술전 급속정주 CT 및 혈관조영을 시행하여 고혈관성 병변임을 확인한 후 수술생검으로 확진된, 장간막 기시부에서 생긴 형질세포형 Castleman 병 1예를 경험하였기에 동맥강조영상 소견과 함께 보고한다.

서 론

Castleman 병은 비교적 드문 림프조직 질환으로 주로 종격동에 호발하나 경부, 액와, 장간막, 췌장 등에도 생길 수 있다. 이 질환은 양성 종괴이면서도 심한 고혈관성 변화를 그 특징으로 한다(1). 그러나 이러한 고혈관성 변화를 술전 방사선학적 영상으로 확인한 복부 종괴의 보고는 드물다. 저자들은 술전 방사선학적 영상으로 고혈관성 병변임을 확인한 후 수술로 확진된 장간막 기시부에서 생긴 형질세포형 Castleman 병 1예를 경험하였기에 동맥강조영상 소견과 함께 보고한다.

증 례 보고

32세 여자 환자로 복부 종물을 주소로 내원하였다. 환자는 우측 골반측벽까지 침윤된 자궁경부암 stage IIIb 와 동반되어 있었으나 임상증상 및 이학적 소견에서 특이점은 없었다. 상복부 종물을 대상으로 시행한 복부 초음파 검사상(Fig. 1) 약 10cm 크기의 경계가 분명한 저 에코의 종괴가 췌장 앞에 보였고 종괴내부에는 피사로 보이는 작은 저 음영의 병변도 보였다. 환자의 체위변화에 따라 움직이는 것으로 보아 통상적인 후복강 종괴와는 다른 소견이었다. 급속조영 CT 동맥강조기(Fig. 2a)에서 내부에 뚜렷한 조영증강을 보였으며 조직평형기(Fig. 2b)에서 약간 조영이 감소되었으나 췌장보다는 높은 음영이었다. 복강동맥 조영(Fig. 3a)상 주로 확대된 배췌동맥에서 혈류공급을 받고 음영의 종괴염색과 종괴주변부를 둘러싸는 확대된 혈관을 관찰할 수 있었고, 상장간막동맥 조영(Fig. 3b)상에서

도 근위부 공장분지에서 혈류공급을 받으면서 같은 소견을 보였다. 수술소견상 종괴는 위장뒤 장간막 기시부에 위치하는 분홍색의 종괴였으며, 경계는 분명해 보였으나 간 좌엽, 위장후벽, 횡행결장 상부 및 장간막 등 주위장기와의 유착이 심하여 절제하지 못하고 생검만을 시행하였다. 조직소견상 증식된 림프소포가 관찰되었고 증식된 림프소포와 소포사이에 특징적인 형질세포군이 띠 모양으로 분포되어 있는 소견(Fig. 4)을 보여 형질세포형의 Castleman 병으로 확진되었다.

고 찰

Castleman 병은 1956년 Castleman이 전 종격동에 생긴

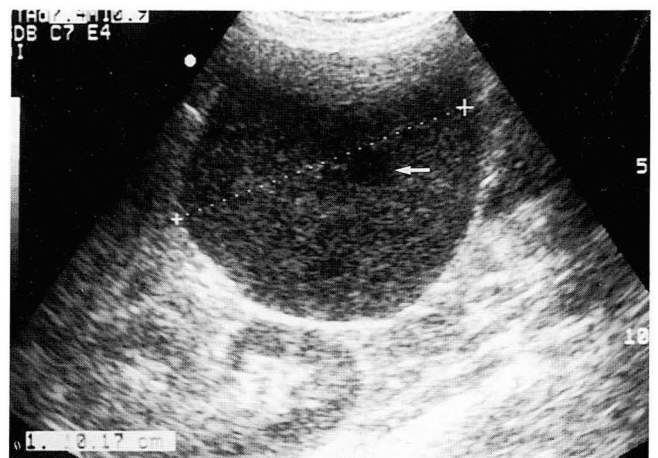


Fig. 1. Ultrasonogram demonstrates about 10cm-sized well demarcated round hypoechoic mass in the left upper quadrant. The mass was mobile at positional changes during scanning. Small hypoechoic focus, compatible with necrosis, is seen at the center of the mass(white arrow).

¹영남대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²영남대학교 의과대학 해부병리과학교실

이 논문은 1995년 3월 15일 접수하여 1995년 5월 19일에 채택되었음

흉선종과 유사한 종괴를 발견, 처음으로 Angiomatous lymphoid harmatoma(2)라는 이름으로 최초로 보고된 양성 림프성 종양으로, 병리적으로 초자질 혈관형(hyaline vascular type)과 형질세포형(plasma cell type)으로 나누어진다(1). 원인으로는 염증에서 기인된다는 설과 과오종으로 생긴다는 두 가지 설(1)이 있으나 아직 밝혀지지 않고 있다. 일반적으로 종격동에 호발하는 것으로 알려져 있으나 Iida 등(3)이 기왕에 보고된 222예를 정리한 바에 의하면 종격동 67%, 경부 14%, 기타 골반 및 후복강 4%, 액와부에 2%로 복부에서는 아주 드물게 보고되고 있다.

저자들의 증례처럼 장간막에서 발생한 보고는 Garber 등(4)이 형질세포형 1예를 장간막 기시부에서, Barkil 등(5)이 초자질 혈관형 및 형질세포형 각 1예를 회장 장간막에서, Volta 등(6)이 초자질 혈관형 1예를 대망(omentum)에서 보고하고 있으며 이들의 일반적인 방사선학적 소견은 초자질 혈관형이나 형질 세포형을 막론하고 초음파에서 저 에코의 종괴, 점적조영(drip infusion) CT에서 중등도의 조영증강 등(4-6) 대체로 비특이적이었다.

병리 조직학적으로 초자질 혈관형은 증식된 림프소절에 초자질이 발달되어 있고(small hyaline follicle), 소포 내로

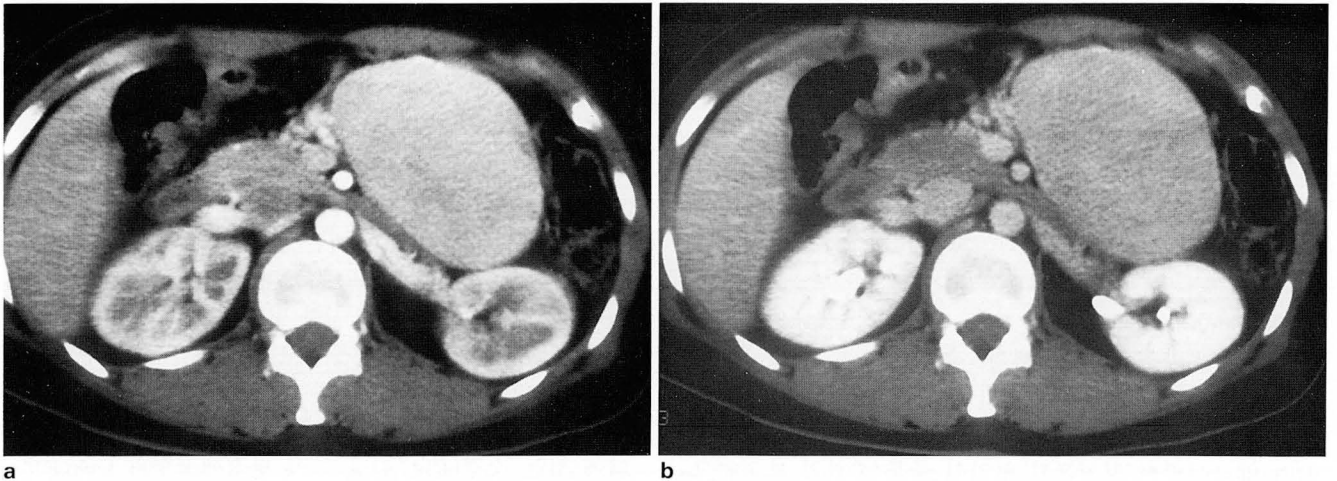


Fig. 2. Two phases bolus dynamic CT.

a. Early phase scan demonstrates a well defined mass with marked homogenous contrast enhancement. Its density was higher than normal liver and pancreas.

b. Late phase scan demonstrates mild contrast enhancement of the mass, and the density was nearly same as that of liver but higher than that of pancreas.

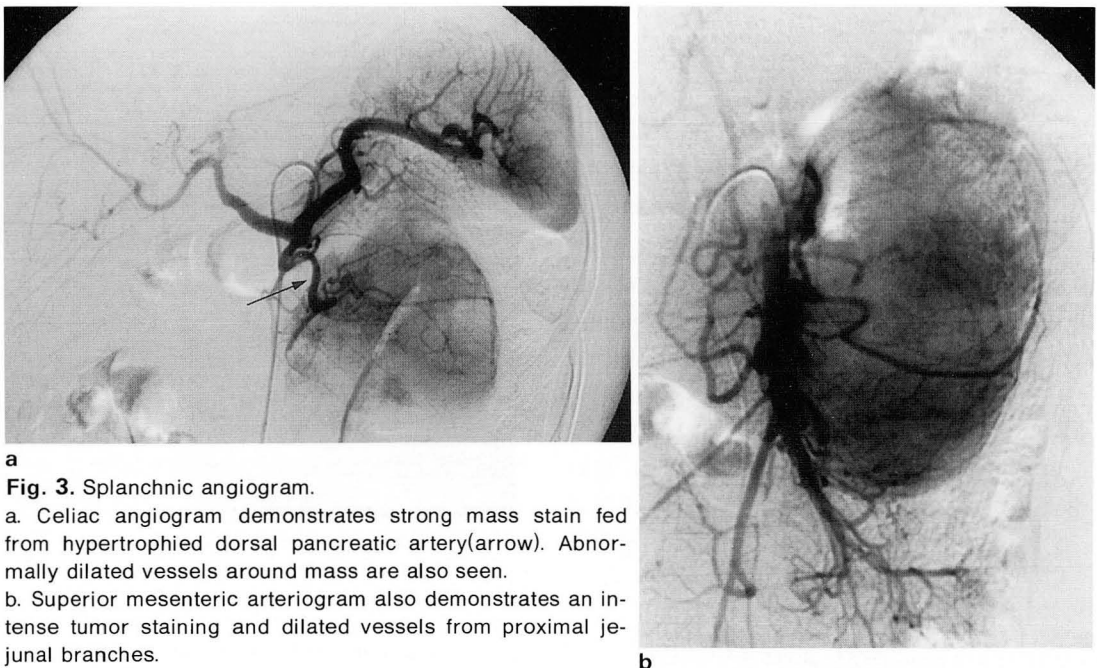


Fig. 3. Splanchnic angiogram.

a. Celiac angiogram demonstrates strong mass stain fed from hypertrophied dorsal pancreatic artery(arrow). Abnormally dilated vessels around mass are also seen.

b. Superior mesenteric arteriogram also demonstrates an intense tumor staining and dilated vessels from proximal jejunal branches.

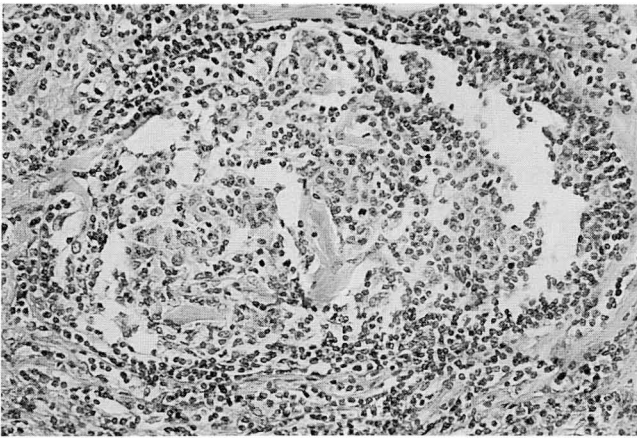


Fig. 4. Microscopic examination shows multiple, proliferated lymphoid follicles and hyaline-bundles separating each germinal center. Markedly proliferated sheet-like plasma cells are seen at interfollicular space. This is the pathognomic finding of plasma cell type Castleman disease. (H&E ×400)

모세혈관들이 증식(intrafollicular capillary proliferation)되어 있는 것을 특징으로 하며, 형질세포형은 비교적 크게 증식되어있는 림프소포 사이 사이를 형질세포들이 띠 모양으로 군집되어있는 것(larger follicle intervening sheets of plasma cell)을 특징으로 하는데(1), 초자질 혈관형이 심한 고혈관성 병변인데 비하여 형질세포형은 상대적으로 고혈관성변화가 적은 것으로 알려져있다(5-7). 초자질 혈관형이 전체의 90%를 차지하고 임상적인 특이 증상을 보이지 않는 경우가 많으나, 형질세포형은 50%에서 치료에 잘 반응하지 않는 발열, 발한 및 빈혈, 고 글로부린혈증, ESR의 증가 등의 전신증상이 동반된다고 한다(1).

동맥강조영상 소견은 대부분 초자질 혈관형의 소견이 보고되어 있고 형질세포형은 막연히 혈관성이 떨어진다고 기술되어 있는데(5-7), 종격동종괴의 경우, 급속조영 CT 조 기에는 대동맥의 2/3 정도의 음영을 보인다(7)가, 평형기로 가면서 대동맥과 거의 같은 음영을 보인다(7, 8)고 하며, 장간막 종괴의 경우 역동적 CT소견의 보고는 찾지 못하였고, 초자질 혈관형 1예에서 혈관조영상 우측 위대망막 동맥으로부터의 고혈관성 염색을 확인한 것이 보고되어 있다(6).

저자들의 증례는 증식된 림프소포와 소포사이의 특징적인 형질세포군의 배열을 보여 명백한 형질세포형 Castle-

man 병으로 진단할 수 있었으나, 동맥강조영상에서 심한 고혈관성 염색과 종양혈관의 확대를 관찰할 수 있었는데, 이는 Keller 등(1)이 설명한 형질세포형은 혈관성이 떨어진다는 사항과는 다소 부합되지 않는 소견이다. 그러나 형질세포형은 혈관성이 떨어진다는 고찰들은 대부분 최초 Keller의 보고를 인용한 것(5-7)이며, Joseph 등(9)이 후 복강에서 생긴 형질세포형의 하장간막동맥 조영에서의 고혈관성변화와 조영조기 정맥유입(venous drainage)을 보고한 것 등을 감안한다면 형질세포형에서도 저자들의 예와 같은 심한 고혈관성 소견을 보일 수 있으리라 생각된다. Frizzera 등(10)은 Castleman 병 형태의 다발성 전신형 임파증식질환(systemic lymphoproliferative disorder) 환자 15명중 4명에서 다른 암종과 동반되었다고 보고하였으나 저자들의 예에서는 자궁경부암과 동반되었다.

참 고 문 헌

1. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other location. *Cancer* **1972**;29:670-683
2. Castleman B, Iverson L, Menedex V. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resemble thymoma. *Cancer* **1956**;9:822-830
3. Iida K, Kohno A, Mikami T. Mesenteric Castleman tumour. *J Comput Assist Tomogr* **1983**;7:338-340
4. Garber SJ, Shaw DG. The ultrasound and computed tomography appearance of mesenteric Castleman disease. *Clin Radiol* **1991**;43:429-430
5. Barki Y, Shadked G, Levy I. Mesenteric Castleman disease: sonographic diagnosis. *JCU* **1992**;20:486-488
6. Volta S, Carella I, Gaeta M. Castleman disease of the greater omentum. *AJR* **1990**;154:654
7. Onik G, Goodman PC. CT of Castleman disease. *AJR* **1983**;140:691-692
8. Fiore D, Biondetti PR, Calabro F, Rea F. CT demonstration of bilateral Castleman tumours in the mediastinum. *J Comput Assist Tomogr* **1983**;7:719-720
9. Joseph N, Vogelzang RL, Hidvegi D. Computed tomography of retroperitoneal Castleman disease(plasma cell type) with sonographic and angiographic correlation. *J Comput Assist Tomogr* **1985**;9:570-572
10. Frizzera G, Peterson BA, Bayrd ED. A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic feature of Castleman disease. *J Clin Oncol* **1985**;3:1202-1216

Castleman Disease Arising from Mesentery: A Case Report¹

Hwa-jin Lee M.D., Jae-chun Chang M.D., Dong-sug Kim M.D.²

¹ *Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine Yeungnam University*

² *Department of Anatomic Pathology, College of Medicine Yeungnam University*

Castleman disease is a benign disorder, usually occurring within mediastinum, characterized by proliferation of lymphoid tissue. The authors report a rare case of Castleman disease originating from mesenteric root. The tumor was highly vascular, proved by dynamic CT examination and splanchnic angiography.

Index Words: Hamartoma

Lymphatic system, hyperplasia

Address reprint requests to : Jae-Chun Chang, M.D., Department of Diagnostic Radiology College of Medicine,
Yeungnam University, # 317-1 Daemyungdong, Namku, Taegu 705-035, Korea
Tel. 82-53-620-3042 Fax. 82-53-653-5484