

경부와 액와부에 동시에 발생한 소아의 국소형 Castleman 질환

전남대학교 의과대학 외과학교실, ¹병리학교실, ²영상의학교실

노혜원 · 유희선 · 조진성 · 박민호 · 윤정한 · 제갈영종 · 이지신¹ · 임효순²

Pediatric Solitary Castleman's Disease Concurrently Arising from Neck & Axilla

Hye Won Ro, M.D., Hee Sun Ryu, M.D., Jin Seong Cho, M.D., Min Ho Park, M.D.,
Jung Han Yoon, M.D., Young Jong Jegal, M.D., Ji Shin Lee, M.D.¹, Hyo Sun Lim, M.D.²

Departments of Surgery, ¹Pathology and ²Radiology, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea

Castleman's disease (CD) is an unusual benign lymphoproliferative disorder of unknown etiology and pathogenesis. It most commonly occurs in the mediastinum, but rarely in the axilla or neck. CD has been rarely reported at pediatric age in Korea. Here we report a 17-month-old male patient with histopathologically proven cervical & axillary CD of the hyaline vascular type who presented with a painless axillary palpable mass and was treated with a complete excision of the neck & axilla mass without complication. (J Korean Surg Soc 2010;78:334-337)

Key Words: Castleman's disease, Pediatric, Neck, Axilla

중심 단어: Castleman 병, 소아, 경부, 액와부

서론

Castleman 병(Castleman's disease, CD)은 비전형적 림프증식증을 특징으로 하는 매우 드문 질환으로 1956년 Castleman이 흉선종과 유사한 단일종격동 종괴 13예를 분석하여 처음으로 보고하였다.(1) 발생 빈도에 있어 성별의 차이는 없으며, 전 연령에 걸쳐 발생하지만 10대에서 30대 사이에서 가장 많이 발생하는 것으로 알려져 있다. 발생 부위로는 종격동이 가장 흔하여 약 70% 이상에서 발생하고 경부, 골반강, 복부, 후복강 등 림프절에 존재하는 어느 부위에나 발생할 수 있다. 경부에 국한된 경우는 드물어서 약 6%에서 발생한다.(2) 액와부에 발생하는 경우는 더 드물어서 약 2%로 보고되고 있다.(3) 저자들은 우연히 발견된 무통성 종괴를 주소로 내원한 17개월 된 남아에서 경부와 액와부에 동시

에 발생한 국소적 CD를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

17개월 된 남아가 우연히 발견된 좌측 액와부 종괴를 주소로 내원하였다. 환아는 발열 등의 전신 증상은 없었고, 종괴는 약 2×2 cm 크기의 무통성 유동성 종괴였다. 환아는 타 2차 병원에서 액와부 종괴 절제생검술을 시행하였으며, 조직검사 결과 CD 소견을 보여 추가 검사와 치료를 위해 본원으로 내원하였다. 아버지는 한국인이고, 어머니는 베트남인이었으며, 특기할 과거력은 없었다. 말초혈액검사 및 생화학검사, 소변검사상 특이소견은 없었다.

방사선 검사에서 단순 흉부 X-선 검사는 이상 소견이 없었다. 초음파 검사에서 좌측 액와부에서 원형 또는 난원형의 균일한 저에코로 보이는 다수의 커진 림프절이 있었다(Fig. 1). 경부와 흉부 전산화 단층 촬영상 좌측 액와부에 조영제를 주입한 후 균일하게 조영증강되는 최대 2.2×1.3 cm 크기의 커진 림프절들이 발견되었으며, 양측 경부 2구역과

책임저자: 박민호, 광주시 동구 학1동 8
☎ 501-757, 전남대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 061-379-7646, Fax: 061-379-7661
E-mail: thokthok@hanmail.net

접수일 : 2009년 10월 9일, 게재승인일 : 2009년 11월 20일

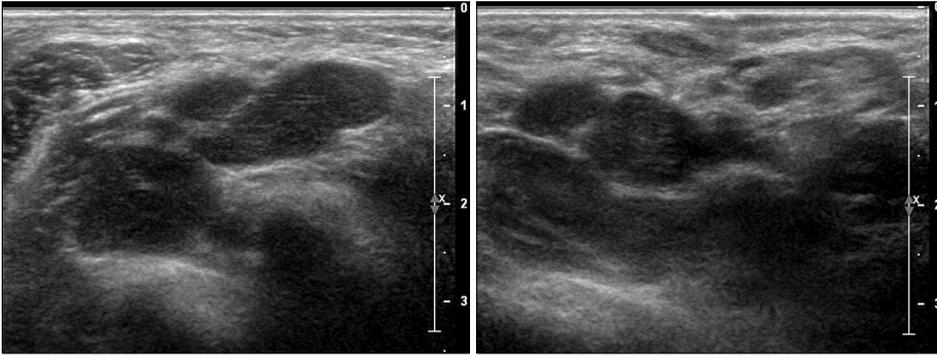


Fig. 1. Ultrasonography of the left axilla shows multiple conglomerated round hypoechoic mass.



Fig. 2. Contrast enhanced CT scan of neck reveals multiple conglomerate homogeneously enhancing oval to round lymph nodes (arrowheads) in both level II and left axillary area.

5구역에서 유사한 양상의 커진 림프절들이 발견되었다(Fig. 2). 종격동에 의의 있게 커진 림프절은 없었다. 복부 초음파 검사상 이상 소견을 보이는 림프절은 발견되지 않았다.

환이는 전신마취 하에 좌측 액와부 I, II, III구역의 림프절을 모두 절제하였으며, 양측 경부 II, III, IV, V구역을 포함하는 변형 근치적 경부 림프절 절제술을 시행하였다. 수술 소견 상 림프절들은 주위 혈관이나 조직들과 비교적 잘 분리되었으며 최대 2 cm 크기로 커져있는 수십 개의 약간 단단한 림프절이 있었다.

조직 소견상 절제된 림프절 모두에서 많은 림프소절과 초자질 변화가 있는 germinal center가 보이고 림프소절 사이로 풍부한 모세혈관이 보이는 CD의 초자질 혈관형(hyaline vascular type)에 합당한 소견을 보였다(Fig. 3). 면역조직화학 염색에서 CD3, CD79a, bcl-2, CD21, CD35에 양성

인 다클론성 형질세포집단이 관찰되었다.

환이는 수술 후 특별한 합병증 없이 회복되었으며, 수술 후 12일에 퇴원하여 현재 추가 치료 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

CD는 원인이 알려지지 않은 림프증식성 질환으로 맥관여포형 림프절 증식증(angiofollicular lymph node hyperplasia), 거대 림프절 증식증(giant lymph node hyperplasia), 림프선 과오종(lymphoid hamartoma), 양성 림프종(benign lymphoma) 또는 포상 림파세망종(follicular lymphoreticuloma) 등 다양한 이름을 갖고 있다. 감별해야 할 다른 림프절 질환으로는 반응성 림프 증식증(reactive lymph node hyperplasia), 바이러스성 림프선염, Hodgkin 병, 결절성 림프종, 혈관 면역역세포성 림프선종, 홍선종, 악성 림프종(malignant lymphoma) 등이 있다. CD는 임상적으로 2가지로 구분할 수 있는데, (1) 하나는 국소적으로 서서히 자라나는 덩어리(solitary form)로 상대적으로 양성의 임상경과를 보이며, 나머지 하나는 다발성 형(multicentric form)으로 이 경우는 높은 사망률과 이환율을 보인다. (4) 국소형은 한 부위에서만 발생하는 형태로 정의되며, 다발형보다는 젊은 나이에 생기고 환자의 70%에서 흉곽 내에 발생한다. 전종격동이 가장 흔한 발생 부위로 흉부 가슴촬영에서 우연히 발견되거나 림프절이 커지면서 주위 기관을 압박하여 생기는 증상에 의하여 발견되며, 흉곽 외에 발생할 때에는 무통성의 종괴로 나타난다. (5) 조직학적으로 주로 초자질 혈관형이며, 드물게 형질세포형인 경우 발열, 야간발한, 체중 감소와 같은 전신증상이 10% 미만에서 동반되기도 한다. (6) 본 증례의 환자는 종격동이나 복부에는 발생하지 않고 경부와 액와부에만 림프절 비대가 발견되었으며, 주로 국소형에서 발견되는 초자질 혈관형으로 나타났으나 두 부위에서 동시

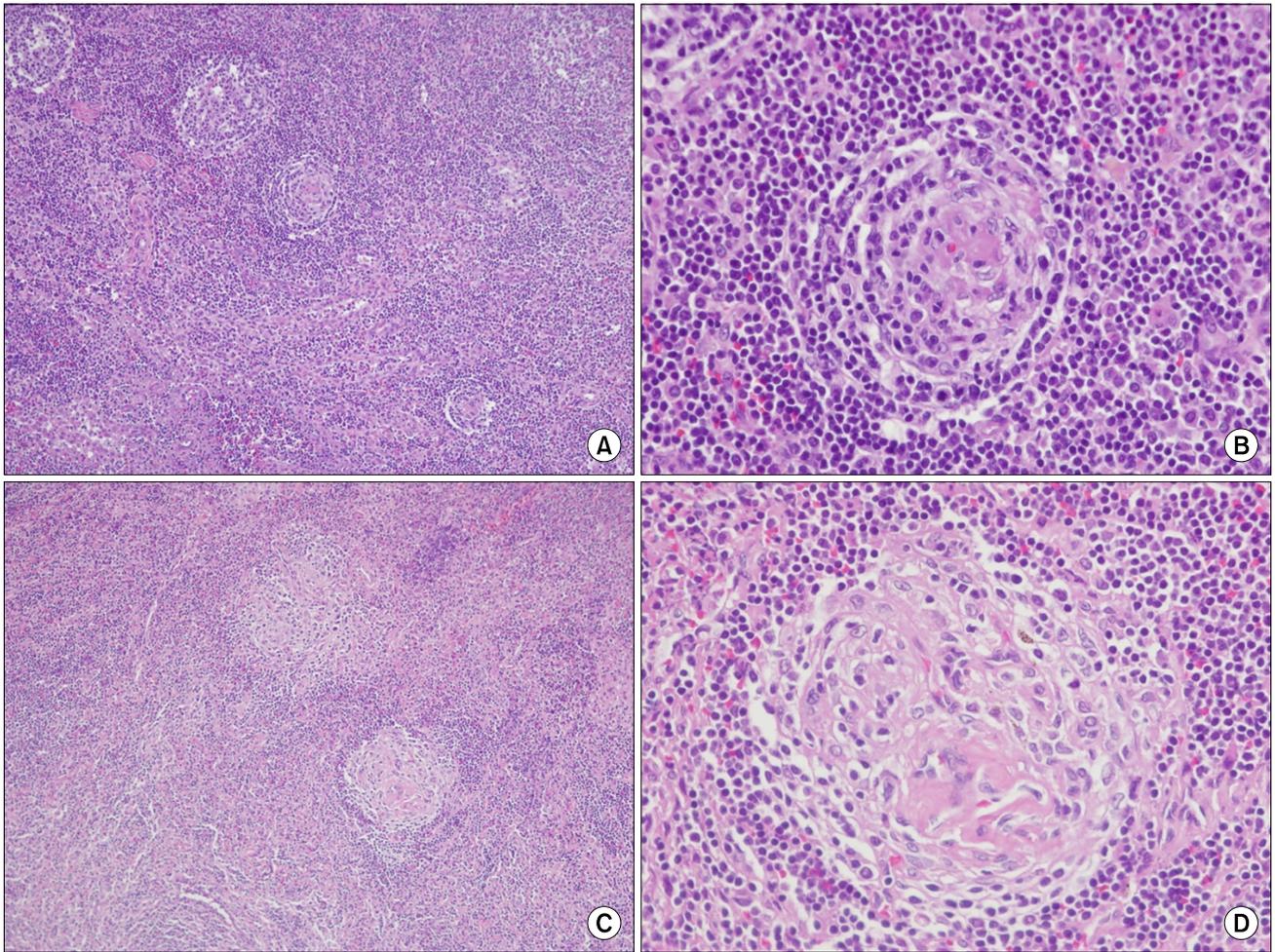


Fig. 3. There were proliferative lymphoid follicles and hyalinized germinal center capillary proliferation and many plasma cells in inter-follicular space. (A) Cervical lymph node (LN) (H&E stain, $\times 100$). (B) Cervical LN (H&E stain, $\times 400$). (C) Axillary LN (H&E stain, $\times 100$). (D) Cervical LN (H&E stain, $\times 400$).

에 발생하였다.

1971년 Keller 등(7)이 이 질환을 초자질 혈관형과 형질세포형(plasma cell type)의 2가지 조직학적 유형으로 구분하였는데, 나중에 혼합형이 발견되어 추가되었다. 초자질 혈관형은 약 90% 정도를 차지하는데 다수의 작은 여포와 여포 내부에 교원성 초자질로 둘러싸인 모세혈관의 증식과 여포를 방사상으로 투과하는 혈관들이 관찰된다. 여포 중심부는 소림프구들이 층을 이루어 양과 껍질 모양(onion skin appearance)을 보인다.(1,7) 면역조직화학적 검사상 단클론성은 보이지 않고, 림프소절 사이의 B 림프구와 형질세포에서 다클론성 형질세포집단이 나타난다.(2) 1978년 Gaba 등은 국소형과 조직병리학적 소견은 같지만 다수의 림프절을 침범하는 다발형을 처음으로 보고하였는데(3) 초자질 혈관형이나 혼합세포형이 몇몇 발견되기도 하나 대개의 경우

형질 세포형이며 이들은 조직학적으로는 국소형과 유사하나 임상적으로 주요한 차이를 나타낸다. 다발형의 경우, 경과가 매우 공격적이고 치명적인 전신적 질환으로 파종성 림프절 종대의 형태로 나타나며, 감염이나 카포시육종, 임파종 등의 2차성 악성 종양과의 연관성이 높고, 평균 연령이 53세로 높다.

소아에서의 발병은 성인보다 드물고, 증상과 검사소견은 성인의 경우와 비슷하나, 치료에 대한 반응과 임상경과는 성인보다 양호한 것으로 보고되어 있다. 소아에서도 남녀와 종족 간의 차이는 없었고 10대 연령에 많이 발생하며, 성인(25%)에 비하여 전신형(13%)이 적은 편이었다.(5)

CD의 초음파검사는 단일한 저에코의 종괴로 나타나며 칼라 도플러 검사에서 과혈관성을 보인다.(8) 양성파 악성 림프절을 영상의학적으로 구분하기 위해서는 림프절의 모

양과 림프절내 혈류의 형태가 중요하다. Seo 등(9)은 림프절에서 혈류의 말초분포(peripheral distribution)와 낮은 종-장축 비율(longitudinal-transverse axis ratio)이 악성임을 나타내는 독립적인 인자가 될 수 있다고 하였다. 한편, CT에서 CD는 경계가 명확한 균일하게 조영되는 종괴로 나타나며, 자기 공명영상 촬영은 비특이적인 경우가 많지만 T1 강조영상에서 저음영이나 중등도 음영을 보이고 T2 강조영상에서 고음영으로 나타날 때 CD를 의심해 볼 수 있다.(10) 이러한 영상의학적인 검사는 종괴의 범위를 파악하는데 도움을 줄 수 있으나, 수술적 절제 및 조직학적 검사가 유일한 확진 방법인 동시에 치료 방법이다.(2)

국소형에서는 수술적 절제술이 최선의 치료이며 완전히 제거한 경우 전신증상이 소실되고, 재발은 드문 것으로 알려져 있다. 완전 절제가 불가능할 경우에 부분 절제술과 추적 관찰이 필요하며 방사선 치료에 대해서는 논란의 여지가 있다.(7) 국소형의 경우 일반적으로 예후는 양호하다. 이에 비해 전신형은 수술만으로는 완치가 불가능하며, 부분 절제술, 고용량의 스테로이드 투여, 항암화학요법, retinoic acid, 방사선 치료 등이 시행되고 있으나, 경과가 만성적으로 진행되며, 예후가 나쁘다.(4) 소아에서는 성인과 달리 스테로이드, 면역글로불린정주, 인터페론 등에 반응을 보여 호전을 보인 예가 보고 되었다.(5)

저자들은 17개월 남아에서 소아 영역에서 드문 CD가 발견되었고, 초자질 혈관형의 국소형으로 판단되나 경부와 액와부, 두 부위에 동시에 나타나는 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 국소형에 대한 치료로서 완전 절제를 시행하였으나, 두 부위 이상에서 발생한 경우로 다른 부위를 포함하여 재발의 가능성을 고려해 향후 지속적인 추적관찰이 필요할 것이다.

REFERENCES

- 1) Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956;9: 822-30.
- 2) Kooper DP, Tiwari RM, van der Valk P. Castleman's disease as a uncommon cause of a neck mass. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1994;251:370-2.
- 3) Elizalde JM, Eizaguirre B, Lopez JI. Angiofollicular giant lymph node hyperplasia that presented with an axillary mass. *Eur J Surg* 1993;159:183-4.
- 4) Frizzera G, Peterson BA, Bayrd ED, Goldman A. A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease: clinical findings and clinicopathologic correlations in 15 patients. *J Clin Oncol* 1985;3:1202-16.
- 5) Perez N, Bader-Meunier B, Roy CC, Dommergues JP. Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of the literature. *Eur J Pediatr* 1999;158:631-7.
- 6) McCarty MJ, Vukelja SJ, Banks PM, Weiss RB. Angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease). *Cancer Treat Rev* 1995;21:291-310.
- 7) Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972;29:670-83.
- 8) Moon WK, Kim WS, Kim IO, Yeon KM, Han MC. Castleman disease in the child: CT and ultrasound findings. *Pediatr Radiol* 1994;24:182-4.
- 9) Seo BK, Oh YW, Cho KR, Lee NJ, Kim JH, Kim IS, et al. Imaging findings of Castleman's disease localized in the axilla: a case report. *Korean J Radiol* 2002;3:136-9.
- 10) Freeman SJ, Irvine GH, Glew D. Case report: cervical Castleman's disease shown by CT and MRI. *Clin Radiol* 1994;49:721-3.