

## 종격동에 발생한 Castleman's Disease 1례 보고

임 창 영\*·김 광 택\*·김 형 목\*

- Abstract -

### A Case Report of the Castleman's Disease in Mediasinum

Chang Young Lim, M.D.\*, Kwang Taek Kim, M.D.\*, Hyung Mook Kim, M.D.\*

Castleman's disease is a rare disease entity of unknown etiology, with the characteristics of large, well margined benign lymph node hyperplastic mass. This disease occurs predominantly in the mediasinum but also occurred in other areas of the body usually where lymph nodes are normally found.

They have been divided into two histologic types: the hyaline vascular lesion which comprises over 90% of the cases; the plasma cell lesions, which was characterized by large follicle with plasma cell and systemic manifestation, such as fever, anemia elevated ESR, hypergammaglobulinemia, hypoalbuminemia. This disease have behaved in a benign fashion and complete surgical excision is the choice of treatment.

We experienced a case of Castleman's disease which was treated by surgical resection through the thoracotomy, and has good postoperative and follow up result.

We report a case of the Castleman's disease with its review.

### 서 론

Castleman병은 1956년 Castleman 등이\* 흉선종을 조사하던중 흉선과 유사한 증상이 없는 양성 거대 임파선종을 갖는 환자군을 발견하면서 보고되었다<sup>1)</sup>.

저자들은 최근 Castleman병을 외과적으로 수술치료하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

### 증 례

환자는 47세의 여자로서 5년전 신체검사중 우연히

단순흉부 X-선 소견상 좌측 종격동의 종괴음영이 발견되었으나, 이에 대한 특별한 치료없이 추적관찰하던중 약 1개월전의 단순흉부 X-선촬영시 약 1cm 정도의 종괴음영의 증가가 있어 이의 정확한 진단과 치료를 위해 내원하였다.

과거력과 가족력에서 특기할만한 사항은 없었다.

이학적 소견상 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수 76회/분, 호흡수 21회/분 이었고, 전신상태는 양호하였다.

청진상 호흡음과 심음은 정상이었다.

검사실 소견상 혈액소 14.4 g/dl, 적혈구용적 42%, 백혈구 4300/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침강속도는 3mm/시간 이었다. 또 혈청단백질은 6.9 gm/dl, 알부민은 4.4 gm/dl이었고, 기타의 소변검사나 전해질 검사, 간기능검사 등은 모두 정상범위였다.

단순흉부 X-선상에서 뚜렷한 경계를 갖는 원형종괴가 좌측 폐문부위에 있었고(Fig. 1), 흉부 C-T

\* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Korea University Medical College.

1988년 5월 26일 접수



Fig. 1. Preop. Simple chest PA: Arrow indicate hilar mass shadow. Lt.

scan 상에서 균질성의 피막형성이 잘된 종괴가 발견되었다(Fig. 2).

수술은 전신마취하에 좌측 제 6늑간을 통하여 좌측 폐문과 대동맥궁 사이에 위치하는 3.5×3×1.8 cm 크기의 매끄러운 표면을 갖는 원형의 종물을 적출하였다(Fig. 3).

적출시 유착이나 주변장기에의 침윤은 보이지 않았고, 비교적 경계가 명확하였고 박리가 용이 하였으나 혈관분포가 많아 박리시 출혈이 많았음이 특기할 사항이었다.

수술후 경과는 특별한 합병증 없이 양호한 경과를 보였다.

적출된 종양의 병리학적 검사상 배중심의 크기가 정상보다 작고 림프구로 구성된 낭포체가 전반적으로 분포되어 있으며, 혈관의 증식, 유리섬유조직의 증가 등이 특징적으로 관찰되는 Hyaline Vascular type의 Angiofollicular hyperplasia of lymph node(Castleman's disease)로 진단되었다(Fig. 4).

## 고 안

Castleman's Disease는 lymphoid hamartoma, follicular eympho-reticuloma, angiofollicular mediastinal lymph node hyperplasia, angiomatous eym-

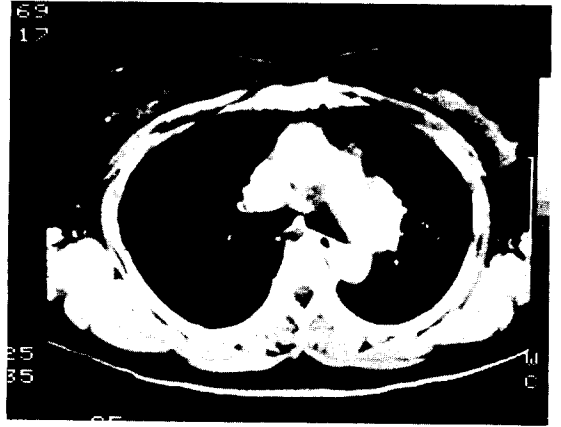


Fig. 2. Chest C-T Scan, preop. Arrow indicate hilar mass density below aortic arch.



Fig. 3. Surgical Specimen(Cut Section).

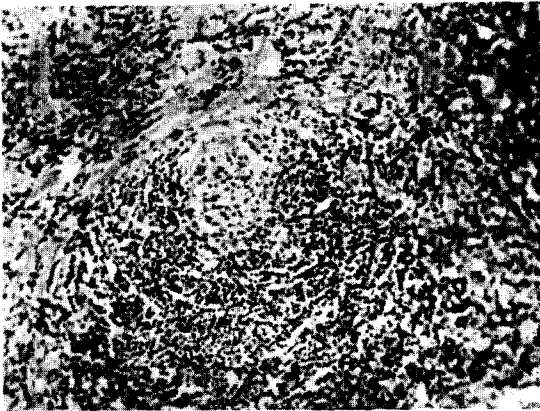


Fig. 4. Histopathologic Finding: Angiofollicular hyperplasia of lymph node, Hyaline vascular type(Castelenan's Disease).

phoid hamartoma, benign giant lymphoma 등의 이름으로 보고되어 왔으며 빈발하는 장소로는 종격동이 가장 흔하며, 흉부에 발생된 경우의 과반수가 폐문이나 기관지를 따라서 발생하였다. 그 이외에 림프 결절이 발견되는 부위 즉, 경부나 폐실질내, 액와부 그리고 후복막강 등에서 발생한다<sup>1)</sup>.

남녀 성별의 빈도차이는 없고 70%가 30대 이하의 젊은이에서 발견된다<sup>2,3,4)</sup>.

흔히 임상증상없이 우연히 발견되나, 기침, 혈담, 호흡곤란 등의 증상이 나타나기도 하며 흉통이나 복통이 발현하기도 한다.

Castleman's Disease는 조직학상 Hyaline vascular type과 plasma cell type으로 구분되는데 Hyaline vascular type이 전체의 90% 정도를 차지한다<sup>5)</sup>.

조직검사소견상 hyaline vascular type은 림프구의 낭포체와 혈관증식, 유리섬유조직의 증식 등의 소견이 특징적이다.

이에 비하여 plasma cell type은 낭포성 조직내에 성숙한 형질세포층이 보이는 것이 조직학적 특징이다<sup>1)</sup>.

임상증상의 발현은 hyaline vascular type은 증상이 없거나 압박증상이 있는 것이 보통이나, plasma cell type은 빈혈, 적혈구 침강속도의 증가, 고글로부린혈증, 저알부민혈증 등의 전신적 증상이 흔히 나타난다.

이 Castleman's Disease의 원인은 확실치 않으나 만성 감염증이나 염증반응으로서 림프조직의 반사적 증상이 원인이 된다는 설이 유력하다<sup>1,3,5,6,8)</sup>.

이 질환의 임상적 진단은 단순흉부 X-선 촬영과

흉부 C-T Scan으로 진단이 가능하며 특히 조영제를 주사한 후에 흉부 C-T Scan상 나타나는 음영농도로써 감별이 가능하다<sup>2,7)</sup>. 또한 혈중 단백질치와 혈액소견이 진단의 보조수단이 될 수 있다.

이 질환의 치료는 완전한 외과적 절제가 선택적으로 주효하며, 불가피하게 부분절제가 된 경우라도 재발의 위험도는 거의 없다<sup>1)</sup>.

외과적 절제가 불가능한 경우 1800-4300 rad의 방사선 조사가 시도되었지만 종괴의 감소는 발견되지 않았으며, 이 질환으로 인한 빈혈이나 혈중 고글로부린증의 치료는 외과적 절제로 효과를 보지만 그 이외의 어떠한 치료에도 반응을 보이지 않았다<sup>1)</sup>.

외과적 절제시 종괴의 혈관분포가 과다하여 출혈의 위험이 있으므로 주의하여야 함이 특기할 사항이다<sup>8,9)</sup>.

## 결 론

저자들이 최근 수술치험한 Castleman's Disease 1례(Hyaline vascular type)에 대하여 문헌고찰과 함께 증례보고 한다.

## REFERENCES

1. Albert R. Keller, M.D., and Liselotte Hochholzer, M.D., and Benjamin Castleman, M.D.: *Hyaline vascular and plasma cell type of giant lymph node hyperplasia of the m<sup>3</sup> diastinum and other location: Cancer, March. Vol.29. 670-683, 1972.*
2. Gary O, Philip CG: *CT of Castleman disease. AJR 140:691-692, 1983*
3. Gregory O, Gordon W, Douglas S et al: *Castleman disease: Unusual manifestations of an unusual disorder. Radiology 135:43-48, 1980*
4. G. Frizzera J. Rosai, P.M., Banks, E.D. Bavrd and G. Massarelli: *Multicentric lymphoproliferative disorder with the morphologic feature of Castleman's disease: Lab. Investigation. 42:118:1980.*
5. Juan Rosai M.D.: *Giant lymph node hyperplasia: Ackerman's surgical pathology, 1160, 1981.*
6. Wolfel DA, Antonius JI, Cowley RA: *Posterior mediastinal lymph node hyperplasia. AJR 91:10-124, 1964*

7. 한현, 김광국, 임정기, 한만청 : Castleman병의 전산화 단층촬영소견 : 대한방사선의학회지. Vol.22, No.5, 738-742, 1986
8. Castleman, B., Iverson, L., and Menedex. V.: *Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma.*; *Cancer*, 9:822-830, 1956.
9. Tung K.S., and MaCormack, L.J.: *Angiomatous lymphoid hamartoma.*; *Cancer*, 20:525-536, 1967.
-