

Castleman 거대림프절증식증 (형질세포형)

-증례 보고-

정경영* · 이택연* · 김범식* · 신동환**

=Abstract=

Castleman's Disease (Plasma cell type)

-A Case Report-

Kyung Young Chung, M.D.* Taek Yeon Lee, M.D.*, Bum Shik Kim, M.D.*, Dong Hwan Shin, M.D.**

Castleman's disease is characterized by lymph node enlargement. There are two distinct histologic subtypes, which are hyaline vascular and plasma cell type. We experienced one case of localized Castleman's disease of plasma cell type, which located in hilum of the left lung.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:174-6)

Key words : 1. Lung neoplasm
2. Plasma cell

증례

20세 남자환자로 신체검사중 단순흉부 X-선상 종격동 종양이 발견되어 본원으로 내원하였다. 과거력과 가족력상 특기할 만한 사항은 없었다. 진찰소견상 특이사항은 없었고 술전 시행한 말초혈액검사, 뇨검사, 간기능 검사, 심전도검사 등도 정상범위였다. 흉부 X-선 소견상 좌전상부 종격동에 둥근 4×4×5cm 크기의 균질음영 종괴가 있었고 (Fig. 1), 흉부컴퓨터단층촬영상 대동맥궁 하부에 균질의 원형 종괴 소견을 보였으며 이외의 종격동 림프절 비대 소견은 없었다 (Fig. 2).

이상의 검사를 통해 종격동 종양 추정 진단하에 좌측 4번째 늑간을 통한 개흉술을 시행하여 폐문부 상방의 종괴를 제거 하였다. 종괴는 대동맥궁 하부, 좌측횡격막신경 후방, 폐동맥 상측부에 위치하여 있었고 단단하였으며, 종

격동흉막에 의해 싸여 있는 모양이었고 주위조직과 유착은 없었다. 절제된 종괴는 4.5×4×4cm 크기의 딱딱한 분홍빛을 띠는 잘 경계지어지는 구형 종괴였고 (Fig. 3) 절단면은 균데균데의 출혈이 있는 흰 분홍빛의 균질성의 표면을 보였다.

조직학적 소견상 미만성으로 침윤된 비교적 균일한 크기의 작은 세포들 사이에 잘 발달된 여포 (follicle)가 소수 관찰되며 일부의 여포는 유리질화 혈관구조 (hyaline vascular structure)를 포함하고 있었다 (Fig. 4). 고배율 소견상 여포들 사이에 미만성으로 침윤된 세포들은 대부분 성숙된 형질세포 (plasma cell)이었고 일부의 세포는 세포질내에 Russel체를 가지고 있었다 (Fig. 5). 이러한 소견은 Castleman's disease의 형질세포형 (plasma cell type)에 해당하였다.

환자의 수술 후 경과는 양호하였으며 수술 후 4일째 퇴원하였

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

** 연세대학교 의과대학 병리학교실

** Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

통신저자: 정경영, (120-752) 서대문구 신촌동 134, Tel. (02) 361-5114, Fax. (02) 393-2041

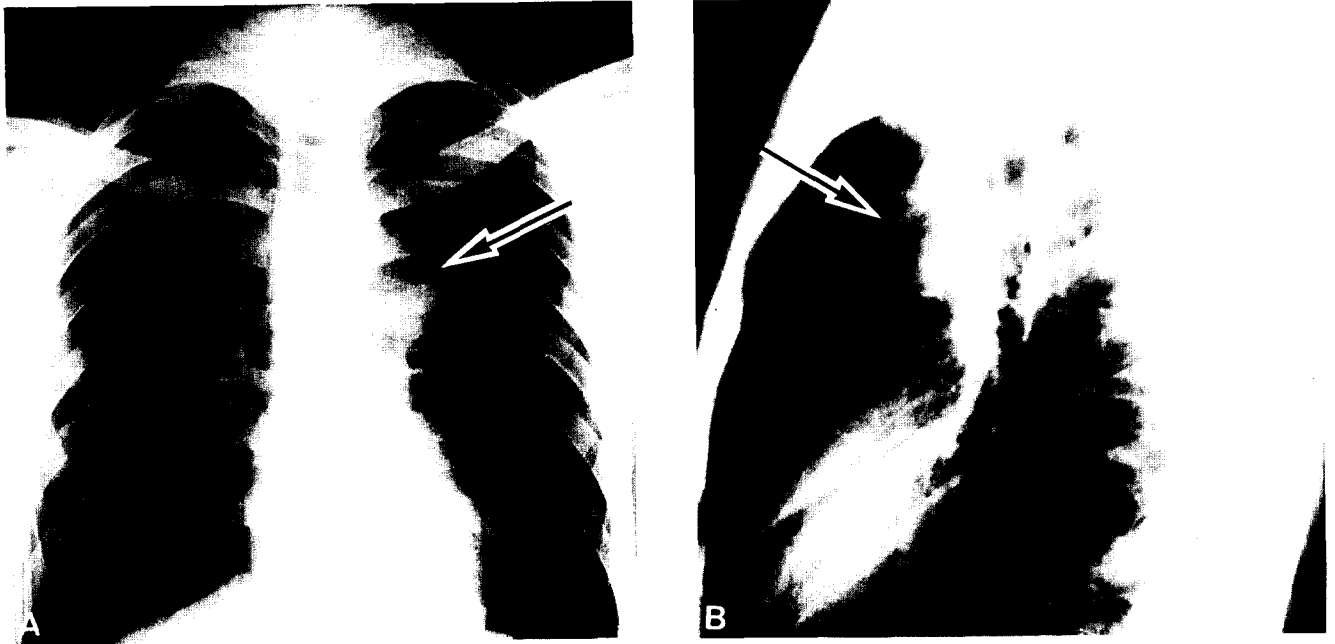


Fig. 1. Initial simple chest P-A (A) and left lateral view (B) showed round mass shadow on antero-superior mediastinum.

고 외래 추적조사중이며 술후 6개월이된 현재까지 신체 다른 부위의 이상 소견은 발견되지 않았다.

고 찰

Castleman's disease는 1956년에 Castleman 등이 보고한¹⁾ 이래 angiofollicular lymph node hyperplasia, giant lymph node hyperplasia, lymph node hamartoma, benign giant lymphoma 등으로 알려져 왔으며, 인종, 연령, 성별에 따른 발생빈도의 차이는 없으나 국소형인 경우 전신형에 비해 평균 연령이 낮다²⁾.

조직학적으로는 초자혈관형 (Hyaline vascular type)과 형질세포형 (Plasma cell type)으로 구분되며 초자혈관형이 전체의 약 90%를 차지한다. 초자혈관형은 림프여포 (lymphoid follicle)가 작으며 여포 사이에 모세혈관 증식이 많고 모세혈관들은 교원질의 초자조직으로 둘러싸여 있다. 형질세포형은 10%를 차지하며 혈관분포가 적고 비교적 큰 림프여포와 형질세포 침윤이 특징이다³⁾. 이외 드물게 이행형 (transitional type)이 보고되기도 한다⁴⁾.

초자혈관형 (hyaline vascular type)의 원인은 원인 항원 또는 균이 발견되지 않았으나 만성 반응성 림프절증식에 의한 것으로 생각되며 형질세포형 (plasma cell type)의 원인은 이상 면역반응, 내피증식의 장애, 자가항체 형성 B cell의 증식 등으로 생각되어진다⁵⁾.

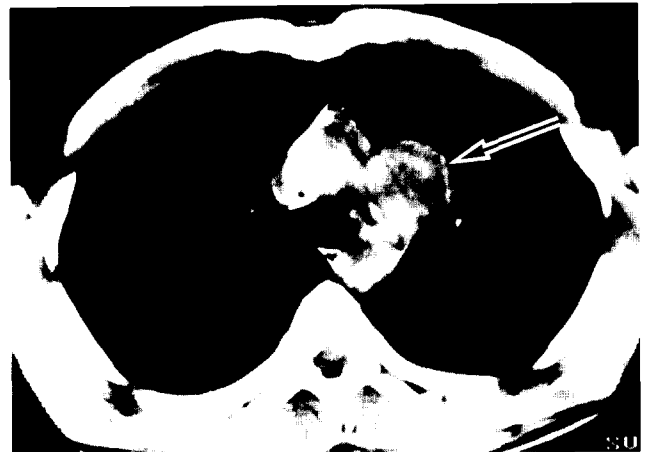


Fig. 2. Preoperative chest CT scan showed round, homogeneous mass under the aortic arch.

임상적으로는 대개 무증상이나 형질세포형인 경우 발열, 피로, 체중감소와 용혈성빈혈 등의 전신적인 증상이 약 90%에서 나타나며 검사소견상 적혈구침강속도의 증가, polyclonal hypergammaglobulinemia, amyloidosis, 황달 등이 보인다^{3, 4, 6)}. 이와 같은 증상과 검사소견은 많은 양의 증식된 림프절 배중심 (germinal center)에서 생성되는 interleukin-6의 작용으로 나타난다고 생각되어지며⁷⁾ 완전 절제술 후 정상으로 회복된다. 형질세포형은 초자체형에

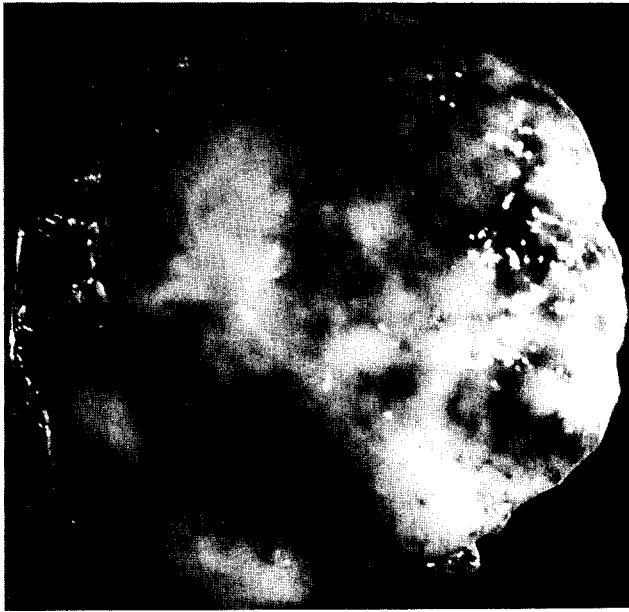


Fig. 3. Surgical specimen is round, hard, and 4.5 × 4 × 4 cm in size.

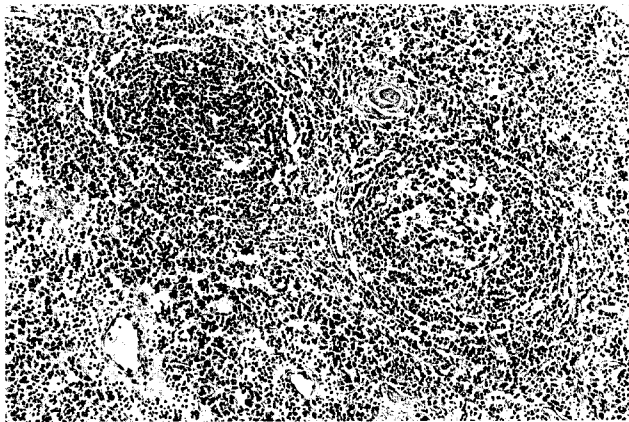


Fig. 4. A few hyaline vascular follicles which are surrounded by predominant infiltration of plasma cells are present(H&E, × 100).

비해 발생빈도가 낮으나 다발성인 경우가 많고 다발성인 경우 악성림프종과 Kaposi 씨 육종의 발생율이 증가된다⁸⁾. 본 증례에서는 상기 증상 및 검사소견은 보이지 않았으며 수술후 시행한 복부컴퓨터단층촬영상 장간막이나 후복막의 림프절 비대 소견은 없었다.

치료는 외과적 절제가 가장 좋은 방법이며 국소형인 경우 절제술 후 증상이 소실되고 재발율은 높지않다⁶⁾.

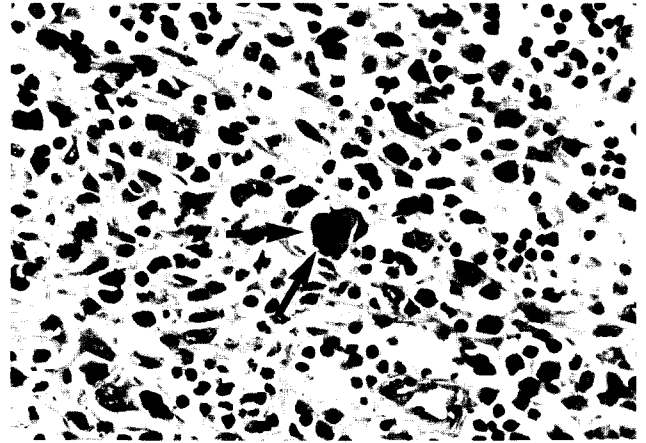


Fig. 5. The majority of cells in the inter-follicular areas are plasma cells containing Russel bodies (Arrow) (H&E, × 200).

본원에서는 20세 남자환자에서 발생한 형질세포형의 Castleman 거대림프절증식증을 체험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Castleman B, Iverson L, MenendezVP. *Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma*. Cancer 1956;9:822
2. Weisenberger DD, Nathwani BN, Winberg CD, Rapport H. *Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: A clinicopathologic study of 16 cases*. Human Pathol 1985;16:162-72
3. Baruch Y, Ben-Arie Y, Kerner H, Lorber M, Best L, Gershoni-Baruch R. *Giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease): a clinical study of eight patients*. Postgrad Med J 1991;67:366-70
4. Frizzera G, Banks PM, Massarelli G, Rosai JA. *A systemic lymphoproliferative disorder with mophologic features of Castleman's disease: pathologic findings in 15 patients*. Am J Surg Pathol 1983;7:211-331
5. Radaskiewicz T, Hansmann ML, Lennert K. *Monoclonality and polyclonality of plasma cells in Castleman's disease of the plasma cell variant*. Histopathology 1989;14:11-24
6. Yashizaki K, Matsuda T, Nishimoto N, et al. *Pathologic significance of interleukin-6 in Castleman's disease*. Blood 1989; 74:1360-7
7. Dickson D, Ben-Ezra JM, Reed J, Flax H, Rosamond J. *Multicentric giant lymph node hyperplasia, Kaposi's sarcoma, and lymphoma*. Arch Pathol Lab Med 1985;109:1013-8
8. Salibury JR. *Castleman's disease in childhood and adolescence: Report of a Case and Review of Literlature*. Pediatric Pathology 1990;10:609-15