The Journal of Medicine and Life Science Vol. 15, No. 1, 19-22, June 2018
ISSN: 1738-1010

우연히 발견된 장간막의 단중심성 형질세포형 Castleman병 1예: 초음파와 CT 소견 중심으로

김현민[1], 김봉수[2,*], 정인호[3], 현창림[4], 정승욱[5], 조재민[5]

[1]제주대학교 의학전문대학원, [2]제주대학교병원 영상의학과교실, [3]제주대학교병원 외과학교실,
[4]제주대학교병원 병리학교실, [5]제주대학교병원 내과학교실

Incidentally found unicentric plasma cell variant Castleman's disease in mesentery: focus on ultrasonography and CT findings by Hyun Min Kim[1], Bong Soo Kim[2,*], In Ho Jung[3], Chang Lim Hyun[4], Seung Wook Jung[5], Jae Min Jo[5] ([1]Jeju National University School of Medicine; [2]Department of Diagnostic Radiology, Jeju National University Hospital; [3]Department of General Surgery, Jeju National University Hospital; [4]Department of Pathology, Jeju National University Hospital; [5]Department of Internal Medicine, Jeju National University Hospital)

Abstract Castleman's disease is a benign lympho-proliferative disorder that commonly occurs in mediastinum. It is known that the disease rarely occurs in mesentery. Most localized abdominal Castleman's diseases are histologically hyaline vascular type. The contrast-enhanced CT in patient with hyaline vascular type Castleman's disease shows a well-defined mass with homogenously intense enhancement. On the other hand, the patient with plasma cell variant has systemic symptoms, but not specific imaging features. We report a unicentric plasma cell variant Castleman's disease in mesentery nearby superior mesenteric artery as presenting a single mass, not accompanied by systemic symptoms with similar characteristics to hyaline vascular type.

Key words: Castleman Disease/diagnostic imaging, Retroperitoneal space, Mesentery, Computed tomography, X-Ray, Ultrasonography

서 론

Castleman병은 비전형적 림프절 증식을 특징으로 하는 질환으로 1956년 Benjamin Castleman에 의해 처음 기술되었다.[1)] 70%는 가슴에서, 15%는 목에서, 15%는 복부와 골반에서 발견된다.[2,3)] 후복막강에 발생하는 예는 약 7%며 주로 췌장, 신장 근처에서 발견된다.[4,5)]

Castleman병은 림프절과 다른 면역 기관들에 영향을 미치는 림프증식성병이다. Castleman병을 형태학적 분류와 조직병리학적 분류할 수 있다. 형태학적 분류로는 단중심성(국소형)과 다중심성(전신형)이 있고, 조직병리학적으로는 유리질 혈관형(Hyaline vascular type), 형질세포형(Plasma cell type), 혼합형(mixed type)이 있다. 단중심성은 96%가 유리질 혈관형이며, 대개 무증상으로 외과적 절제를 통해 치료된다. 반면, 다중심성 캐슬만병은 대부분 형질세포형으로 일반적으로 발열 및 체중감소, 피로 등의 전신증상과 함께 혈액학적과 면역학적 이상소견, 악성 변화를 동반하는 불량한 예후를 보일 수 있다.[6-8)]

저자들은 전신증상이 없는 환자에서 선별검사로 시행한 복부 초음파와 조영증강 전산화 단층촬영(Computed Tomography, CT)에서 우연히 발견된 장간막의 단중심성 형질세포형 Castleman병을 보고하는 바이다.

Received: May 9, 2018; Revised: May 21, 2018; Accepted: May 29, 2018
*Correspondence to : Bong Soo Kim, MD
Department of Radiology, Juju National University Hospital, Jeju National University School of Medicine, 15, Aran 13-gil, Jeju 63241, Republic of Korea
Tel: 82-64-717-1373, Fax: 82-64-717-1372
E-mail: 671228kbs@naver.com

증 례

57세 여자가 외부병원에서 자극적인 음식을 먹으면 속이

Copyright ⓒ The Journal of Medicine and Life Science

불편한 것을 주소로 내시경, 복부 초음파검사, CT 촬영 후 복부 종괴를 발견하여 본원에 내원하였다. 실험실 검사상 적혈구 침강속도(erythrocyte sedimentation rate), C-반응성단백(C-reactive protein)의 약간 정도의 상승 외에는 모든 혈역학적, 면역학적 수치가 모두 정상 범위에 있었으며, 발열, 체중감소, 야간발한, 빈혈 등의 전신증상도 없었다.

복부 초음파와 내시경 초음파 검사에서 경계가 분명한 저에코의 종괴가 상복부에서 보였고, 내부에 석회화를 보였다(Fig. 1A, 1B). 후동맥기의 조영증강 CT에서 상장간막동맥(superior mesenteric artery)의 근위부에서 균일하게 조영 증강되는 종괴가 보였고, 내부에 석회화가 있었다(Fig. 1C). 후동맥기 관상(coronal)영상에서 종괴의 주변부에는 좀 더 강한 조영증강이 있었고(Fig. 1D), 이른 동맥기의 maximum intensity projection 영상에서 종괴의 주변에 구불구불한 작은 영양동맥(feeding artery)들이 보였다(Fig. 1E). 영상학적으로 단중심형 유리질 혈관형 Castleman병, 데스모이드 종양, 림프종, 중간엽

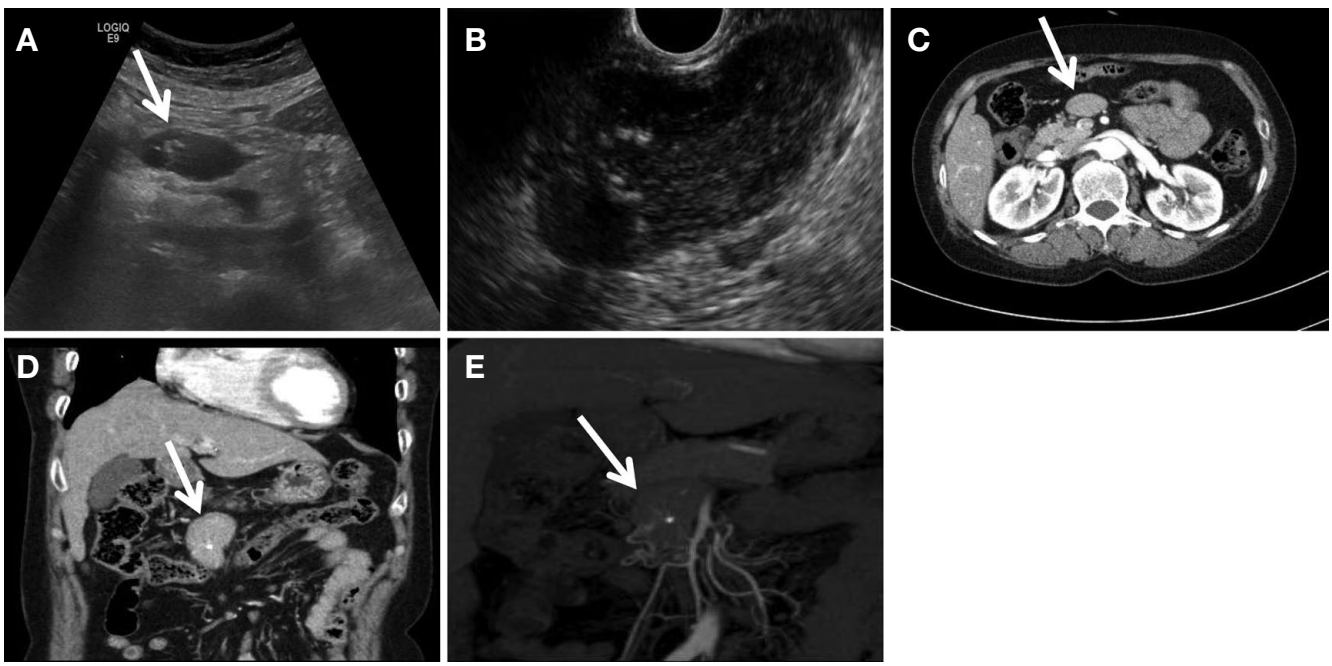

Figure 1. 57-year-old woman with mesenteric localized Castleman disease of a plasma cell variant. Abdominal ultrasonography (A) and endoscopic ultrasonography (B) shows a lobulated hypoechoic mass with echogenic spots, correspond to calcifications in mesenteric region. Axial and coronal contrast-enhanced CT (C and D) at late arterial phase demonstrate a homogenously enhancing soft tissue mass with rim-like enhancement and calcification, nearby proximal superior mesenteric artery. Maximal intensity projection image (E) at early arterial phase reveals multiple small feeding arterial vascular structures around the mass.

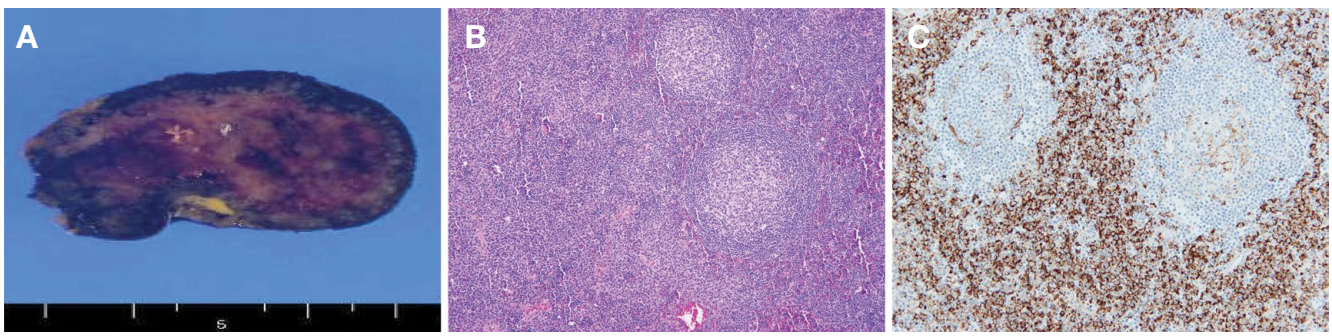

Figure 2. Histopathology findings of a surgically resected peripancreatic retroperitoneal mass. A. Cut surface reveals focal hemorrhagic change and no necrosis. B. Sheets of plasma cells in interfollicular zones. Blurring of boundary between mantle zone and interfollicular area (H&E, ×200). C. Many plasma cells in the interfollicular region and a few cells within the central follicles express CD 138 (Immunohistochemistry ×200).

종양(mesenchymal tumor) 등이 고려되었다.

수술 시, 후복막강 췌장 목의 앞, 아래 부위에 경계가 좋은 종괴가 있었고, 상장간막동맥의 근위부에 위치하고 있었다. 원거리 전이나, 복막전이, 간으로 침입한 소견은 없었다. 병리 소견상 혈관이 많은 종괴였다. 다양한 크기의 종자중심(germinal center) 증식이 있고, 외투층(mantle zone)이 확장되며, 비교적 림프절의 구조가 보존되어 있었다. 소포간(interfollicular)지역에 많은 형질세포가 분포해 있으며, 이는 면역조직화학염색에서 CD138 양성으로 확인하여 형질세포형의 Castleman병으로 확진되었다(Fig. 2A-2C).

고 찰

복부에서 보이는 유리질 혈관형 Castleman병은 대부분이 단중심성(국소형)이며 초음파에서는 경계가 명확한 단일 종괴가 내부 균일한 저에코와 후방 증강을 보인다.[9] CT에서는 종괴는 조영증강 전에는 간보다 낮거나 비슷한 정도의 감쇄를 보이고, 조영증강 후에는 일반적으로 균일한 조영증강이 중등도 혹은 강한 조영증강을 보이며 조영제의 씻김(washout)은 천천히 되는 것으로 보고되고 있다. 하지만 5 cm 이상의 큰 종괴에서는 중심괴사나 섬유화에 의해 비균질한 조영증강을 보일 수도 있다.[10] 유리질 혈관형 Castleman병은 조기 동맥기에서 종괴 주변부에 작은 동맥이나 모세혈관이 많이 분포하여 주변부로 더욱 강한 조영증강(peripheral 'rim-like' enhancement)을 보일 수 있다.[6,11]

형질세포형 Castleman병은 유리질 혈관형 Castleman병에 비해 드물고 비 특이적인 임상양상으로 인해 임상의사들이 진단이 매우 어려울 수 있다.[3] 영상검사에서는 일반적으로 비특이적인 여러 개의 비교적 경계가 좋은 림프절의 비대, 균질한 조영증강, 약하거나 중등도의 조영증강과 같은 림프종과 매우 유사한 영상 소견일 수 있다.[6] 유리질 혈관형 Castleman병이 내부 혈관 증식과 혈관이 많이 분포해 있기 때문에 강하게 조영증강되는 반면, 형질세포형 Castleman병은 일반적으로 혈관증식이 상대적으로 적어 유리질 혈관형 Castleman병보다 조영증강이 약하게 보인다.[5] 석회화는 유리질 혈관형 Castleman병에서 드물게 보일 수 있다.[3] 본 증례는 단일 종괴이고 CT에서 비교적 균일한 조영증강과 종괴 주변에 구불구불한 작은 영양동맥(feeding artery)들이 보였으며, 임상 증상이 없어 형질세포형 Castleman병을 예측하기는 힘든 예였다.

장간막에서는 드물게 원발성 종양이 발생할 수 있으며, 데스모이드 종양, 림프종, 중간엽종양(mesenchymal tumor)이 대표적이다. 데스모이드 종양은 가계성 대장폴립증(familial adenomatous polyposis)을 가진 환자에서 종종 발생할 수 있고, 75%에서는 이전에 수술을 받은 과거력이 있다.[12] 종괴 내부에 섬유화에 기인한 소용돌이(whorled appearance)를 볼 수 있다. 림프종이 장간막에 발생한 경우에는 다발성으로 발생하는 림프절 비대가 장간막 혈관을 감싸며 샌드위치 징후를 볼 수 있다. 중간엽종양은 매우 드물게 보고 되고 있으며 신경집종(schwannoma)이나 민무니근 종양(smooth muscle cell tumor)이다. 이러한 장간막 원발성 종양들은 Castleman병에서 보이는 강한 조영증강과 과혈관성과 같은 영상소견을 보이는 경우가 매우 드물다.

영상검사에서 강한 조영증강을 보이는 장간막에 단일 종괴를 발견했을 때 유리질 혈관형 Castleman병을 먼저 고려할 수 있으나, 드물게는 형질세포형 Castleman병일 수 있음을 본 증례는 보여 주고 있으며, 이러한 상황에서 예후가 안 좋을 수 있는 형질세포형 Catsleman병의 가능성에 대해서도 주의 깊게 고려해야 할 것이다.

REFERENCES

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. Cancer 1956;9:822-30.
2. 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.
3. Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK. Castleman disease: the great mimic. Radiographics 2011;31:1793-807.
4. Joseph N, Vogelzang RL, Hidvegi D, Neiman HL. Computed tomography of retroperitoneal castleman disease (plasma cell type) with sonographic and angiographic correlation. J Comput Tomogr 1985;9:570-2.
5. Chaulin B, Pontais C, Laurent F, De Mascarel A, Drouillard J. Pancreatic Castleman disease: CT findings. Abdom Imaging 1994;19:160-1.
6. Zhou L, Zhang B, Peng W, Yang W, Guan Y, Zhou K. Imaging findings of Castleman disease of the abdomen and pelvis. Abdom Imaging 2008;33:482-8.
7. Ko SF, Hsieh MJ, Ng SH, Lin JW, Wan YL, Lee TY, et al. Imaging spectrum of Castleman's disease. AJR Am J Roentgenol 2004;182:769-75.
8. Cronin DM, Warnke RA. Castleman disease: an update on classification and the spectrum of associated lesions. Adv Anat Pathol 2009;16:236-46.
9. Malara F, Price D, Fabiny R. Mesenteric Castleman's disease:

ultrasound, computed tomography and angiographic appearance. J Med Imaging Radiat Oncol 2000;44:109-11.
10. Poole PS, Chang EY, Santillan CS. Case 172: Retroperitoneal Castleman disease (hyaline vascular type). Radiology 2011;260: 601-5.
11. Zheng X, Pan K, Cheng J, Dong L, Yang K, Wu E. Localized Castleman disease in retroperitoneum: newly discovered features by multi-detector helical CT. Abdom Imaging 2008;33:489-92.
12. Sheth S, Horton KM, Garland MR, Fishman EK. Mesenteric neoplasm: CT appearance of primary and secondary tumors and differential diagnosis. Radiographics 2003;23:457-73.