대흉외지 2004;37:1029-1031

□ 증례보고 □

양측 유미흉을 동반한 림프관평활근종증

-1예 보고-

김시욱* · 최재성* · 나명훈* · 유재현* · 임승평* · 이 영*

Lymphangioleiomyomatosis with Bilateral Chylothorax

-1 case report-

Si Wook Kim, M.D.*, Jae Sung Choi M.D.*, Myung Hoon Na, M.D.*
Jae Hyun Yu, M.D.*, Seung Pyung Lim, M.D.*, Young Lee, M.D.*

We had expierienced pulmonary lymphangioleiomyomatosis(LAM) with bilateral chylothorax and chylous ascites. A twenty-one-year-old lass with chief complaint of abdominal pain was admitted through the emergency room. She received emergent pelvicoscopic surgery for the rupture of the right corpus luteum. We aspirated 1000ml of the uncoagulated blood. The bleeding point was cautherized electrically. LAM was diagnosed with tissue from the retroperitoneum. Chylous ascites and bilateral chylothorax were occurred despite of various treatments. On thoracotomy, bullous changed lung and lymphatic leakage from visceral and parietal pleura were observed. She died of respiratory insufficiency and general weakness after 6 months from admission.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:1029-1031)

Key words: 1. Lymphangioleiomyomatosis
2. Chylothorax

증 례

21세 여자가 하복부 통증을 호소하면서 내원, 응급실을 통하여 부인과에 입원하였다. 골반 내시경 검사에서 복강내 1,000 cc 혈액을 제거하고 우측난소황체의 출혈을 확인하고 전기소작하였다. 일주일 후 골반내시경검사를 시행하여 2,000 cc 복수를 제거하고 우측 광인대, 누두부 골반인대에 10 cm 크기의 낭종을 발견하였다. 복수는 유백색이고 냄새는 없었으며 화학적 검사 결과 중성지방 674, 콜레스테롤 33으로 유미성 복수였다. 조직병리 검사는 림프관평활근종증으로 확진되었다(Fig. 1). 환자는 유미성 복수 치료를 위해 외과로 전과하여 개복술을 하였다. 복강내 500 cc 유미성 복수를 흡인하였고, 림프액 누출은 확인하지 못하였다. 난소인대를 결찰 하고 수술을 마쳤다. 환자는 내과로 전과하여 타목시펜(Tamoxifen), 프로제스테론(progesterone) 등으로 호르몬치료를 하였다. 치료 경과 중 우측 유미흉이 발견되어 흉관을 삽관하였고 1일당 700~1600 cc 정도 배액되었다.

음식조절 등 여러 내과적 치료에도 조절되지 않아 흉부외과로 전과하였다(Fig. 2). 전신마취하에 우측 개흉술을 하였다. 폐는 전반적으로 작은 낭포로 덮여 있었으며 벽측, 장측 흉막에서 맑은 액체가 누출되는 것을 보았다. 크게 누출되는 여러 곳을 봉합 결찰하고 수술을 마쳤으나 수술 후 유미 생성은 줄지 않았다. 술 후 1일째 10% 포비

*충남대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University
논문접수일 : 2004년 8월 12일, 심사통과일 : 2004년 10월 13일
책임저자 : 유재현(301-721) 대전시 중구 대사동 640번지, 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실
(Tel) 042-220-7377, (Fax) 042-220-7373, E-mail: jahyu@cnu.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

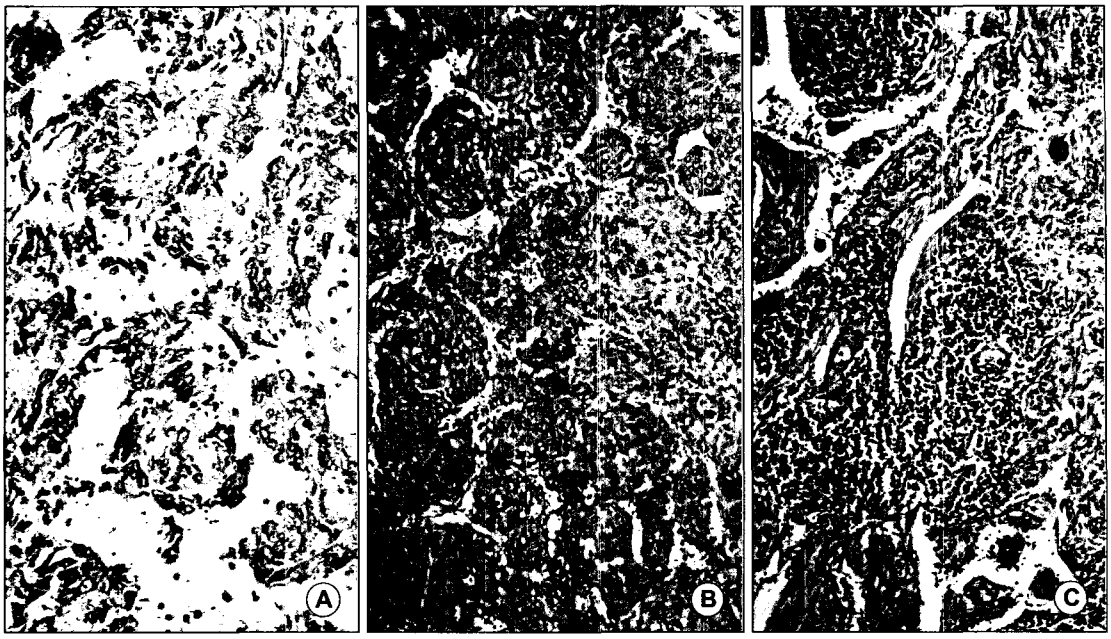

Fig. 1. These slide was obtained from the tissue of abnormal abdominal mass like lesions. (A) This field shows focal positivity using HMB 45 antibody (HMB 45 immune stain, ×200), (B) Peripheral epitheloid clear cell (H&E stain, ×100), (C) Grouped lymphocyte in co-express smooth muscle, (H&E stain, ×100).

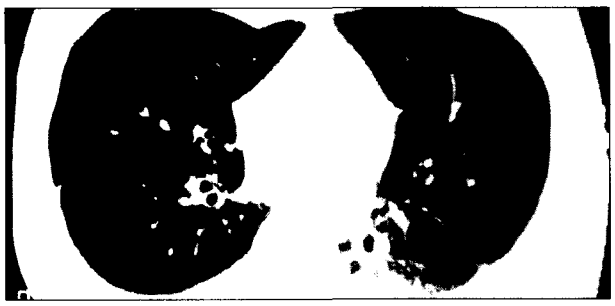

Fig. 2. Chest HR CT, There were well-defined cystic air spaces, surrounded by uniformly thin walls, distributed diffusely throughout both lungs. Most of the lung parenchyma surrounding the cystic spaces was normal.

돈 용액 50 cc를 관주 후 흉관을 막고 1시간 동안 유지하였다. 익일까지 흉관 배액량은 급격히 줄었고 술 후 2일째 다시 포비돈 용액을 관주하고 술 후 3일에 흉관 배액량이 거의 없어 흉관을 제거 하였다. 우측 유미 생성이 감소되면서 좌측에 유미흉이 발생하여 술 후 2일째 흉관을 삽입하였다. 수술 후 13일째 좌측 개흉술을 시행했고 수술 후 포비돈 용액을 관주하여 같은 방법으로 치료하였다. 좌측 개흉술 후 4일째 흉관을 제거하였으나 복수가 재발하여 내과로 전과하였다. 내과에서 일반적인 치료 중 입원 6개월에 전신쇠약과 호흡부전으로 사망하였다.

고 찰

LAM은 드문 질환으로 주로 가임기 여성에 발생하며 혈관주위, 담도관주위, 폐포벽, 기관지 주위 등 림프조직이 있는 곳은 어디에나 생길 수 있다. 예후는 불량하여 결국 호흡부전으로 사망하며, 폐이식이 유일한 치료법이다. 진단되면 폐이식자 대기 명단에 올리고 예후를 관찰한다. 대한 흉부외과 잡지에 보고된 예는 4예이고 모두 반복되는 기흉으로 치료중 진단되었다[1-3]. 성숙환 등[4]은 양측 폐를 이식하였으나 이차 감염으로 사망하였다고 보고하였다. 임신으로 증상이 악화될 수 있고, 자궁절제술이나 양측 난소절제술을 시행하고, 에스트로겐 치료를 받은 폐경기 여성에게도 발생 보고하였다. 강현욱 등[5]은 22세 남자에서 발생한 폐 림프관평활근종증을 보고하였다. 임상 증상은 운동성 호흡곤란, 기흉의 재발, 유미흉, 각혈 등이며 폐기능 검사에서 특징적으로 폐쇄성 장애와 확산능 감소를 보여 다른 간질성 폐질환들과는 구별할 수 있다고 한다[6]. 본 예는 국내 다른 보고자와 달리 기흉 기왕력은 없었다. 환자는 가임기 여성이며, 복통으로 내원 입원하여 후복막에서 절제한 조직에서 림프관평활근종증으로 조직

진단 하였고, 치료 경과 중 유미 복수와 유미흉이 발생하여, 부인과, 외과, 내과, 흉부외과, 내과로 전과하면서 치료하였다. 단순 흉부 촬영 소견은 병 초기에는 정상이며, 망상 결절성 간질 음영의 증가가 특징적 소견이다. 고해상 흉부전산화 단층 촬영소견은 매우 특징적으로 얇은 벽을 가진 낭이 양측 전 폐야에 고르게 분포하며 초기는 0.5 cm~1.0 cm이며 심할수록 낭의 크기가 커지게 된다[6]. 확진은 병리조직학적으로 한다. 예후는 림프관평활근종증 진단 후 10년 내(평균4년) 호흡부전으로 사망하는 불량한 질환으로, 기흉이나 유미흉에 대한 보존적 치료가 전부이다. 호르몬 치료는 항에스트로젠으로 타목시펜, 메드록시 프로게스테론 등이 단독 혹은 병합요법으로 효과가 있다는 보고가 있다. 저자 등도 본 예에서 호르몬 치료를 했었다. 림프관평활근종증은 빈도가 적지만 기흉으로 흉부외과에서 여러번 치료하는 환자, 특히 여자환자에서 림프관평활근종증 가능성을 생각하여야 하겠다. 림프관평활근종증 환자에서 유미흉이 발생할 수 있고 유미흉의 치료가 쉽지 않다. Dauriat 등[7]은 LAM 치료를 위해 폐이식 후 생긴 유미흉의 치료에 10% 포비돈(Povidone) 20 mL와 식염수 40 mL를 흉관을 통하여 주입하고 1시간동안 흉관을 막았다고 했다. 12시간 후 유미가 완전히 그쳤고 48시간 후 흉관제거가 가능했다고 했다. 저자 등도 동일하게 치료하였으나 48시간에 흉관제거는 불가능 했다. Dauriat 등의 예는 이식된 폐, 즉 정상폐이기 때문에 극적인 효과를 본 것 같다. 저자 등도 포비돈 용액을 반복 주입 후 유미흉을 조절하였으나, 복수가 재발하였다. 국내 보고자와는 달리 복통을 주소로 입원한 21세 여성에서 림프관평활근종증 확진하고 치료 경과 중 유미 복수와 양측 유미흉이 발생한 예를 경험하고 치료 경과 등을 보고한다.

참 고 문 헌

1. Jung SS, Park BY, Lee JS, Yang SS. *Lymphangioleiomyomatosis-a case report.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1993;26:160-31.
2. Jang IS, Lee JB, Ko JK, Yang SR, Kim YH, Lee CS. *Pulmonary lymphangioleiomyomatosis with pneumothorax-a case report-* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32: 1057-92.
3. Kim KI , Shin HS, Park HC, Hong KW, Shim JW, Kim SR. *Pulmonary lymphangioleiomyomatosis with recurrent pneumothorax, —One case report.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;032:326-9.
4. Sung SW, Kim JH, Kim YT, et al. *Bilateral sequential lung transplantation for a case with respiratory failure due to lymphagioleiomyomatosis.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;033:88-95
5. Kang HW, Kim CJ, Lee SK, Lee KS, Lee CS, Kim YH. *Pulmonary lymphangiomyomatosis in a male.* J Korean Med Sci 1991;6:83-6.
6. Sullivan EJ. *Lymphangioleiomyomatosis. A Review.* Chest 1998; 114:1689-703.
7. Dauriat G, BragièreO, Nemal H, et. al *Refractory chylothorax after, lung transplantation for lymphangioleiomyomatosis successfully cured with of povidone.* J Thorac Cardiovasc Surg 2003;126:875-7.

=국문 초록=

림프관평활근종증은 드문 질환이며, 임상경과상 악성으로 분류할 수 있다. 복통을 주소로 입원한 21세 여자 환자가 골반 내시경을 통해 난소 황체 출혈을 지혈하였고, 그 후 유미성 복수로 개복하여 후복막에 위치한 낭성 종양을 절제하여 림프관평활근종증으로 조직 진단 받았다. 흘몬 치료 중 유미흉이 발생하여 흉부외과에서 개흉하여 림프액 누출부위를 봉합결찰하였고, 10% 포타딘 관주로 유미흉은 호전되었으나 유미성 복수가 재발하였으며 진단 6개월에 전신 쇠약과 호흡 부전으로 사망하였다.

중심 단어 : 1. 림프관평활근종증
2. 유미흉