

폐 격리증을 동반한 기관지내 평활근종 1례

순천향대학교 의과대학 내과학교실, 영상의학교실¹, 진단병리교실², 흉부외과교실³

정보용, 김도환, 박은서, 한승효, 김영통¹, 오미혜², 이석열³, 최재성, 나주옥, 서기현, 김용훈

1 Case of Bronchial Leiomyoma with Intralobar Pulmonary Sequestration

Bo Yong Jung, M.D., Do Hwan Kim, M.D., Eun Seo Park, M.D., Seung Hoe Han, M.D., Young Tong Kim, M.D.¹, Mi Hye Oh, M.D.², Seok Yul Lee, M.D.³, Jae Sung Choi, M.D., Joo Ock Na, M.D., Ki Hyun Seo, M.D., Yong Hoon Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Department of Radiology¹, Department of Diagnostic Pathology², Thoracic Surgery³, University of Soonchunhyang college of Medicine, Cheonan, Korea.

Both bronchial leiomyoma and pulmonary sequestration are rare conditions, and to the best of our knowledge there are no reports of the two conditions coexisting. We report a female patient with bronchial leiomyoma with acquired pulmonary sequestration who presented with dyspnea, cough and purulent sputum. The patient had been treated for pneumonia at a local medical clinic. but was transferred to our clinic because there was no clinical improvement. A 3-D computed tomography scan revealed a 1.5 cm sized mass near the distal portion of the left main bronchus and an anomalous artery arising from the aorta. The patient showed clinical improvement after a left lower lobectomy and a ligation of the anomalous artery. (*Tuberc Respir Dis* 2006; 60: 678-683)

Key Words : Bronchial leiomyoma, Pulmonary sequestration

서 론

폐에 발생하는 평활근종은 세계적으로 매우 드문 양성기관지 종양으로 1910년 Forke¹에 의해 처음 보고 되었고, 국내에서는 1967년 황² 등이 처음으로 보고하였다. 그 중 폐의 기관지(bronchus)에 발생한 평활근종은 1985년 유³ 등이 보고한 후 현재까지 8예만 보고될 정도로 희귀한 질환이다⁴. 대부분 기관지 내에 발생하기 때문에 단순 흉부 촬영으로 발견되지 않고, 기관지의 부분적 폐쇄 등에 의한 천명, 호흡곤란 등으로 천식으로 오인하는 경우가 많으며^{5,6}, 단순 x-선상 기관지 폐쇄 때 나타날 수 있는 폐 격리증, 폐경화, 폐 허탈 등이 나타날 수 있다⁶. 기관지 평활근종에서 폐 격리증은 현재까지 증례로 보고된 적은 없다. 폐 격리증은 정상 기관지와 연결되지 않아 기능이 없는 폐조

직으로 원인이 대부분 선천성으로 생각되고 있지만⁷, 일부에서는 심한 폐감염에 의해 폐조직의 변화와 기관지 혈관의 비대가 일어난다는 후천설이 주장되고 있다⁸. 폐 격리증은 형태학적으로 내엽형과 외엽형으로 분류되는데, 그 중 내엽형은 대부분 청년층 이전에 호발하는 것으로 알려져 있으며 대부분 폐의 후하엽에 생기고 정상폐가 장축 흉막에 둘러싸여 정상 폐와 분리되는 질환이다. 또한 기관지와 연결되어 있어 호흡곤란, 기침, 화농성의 가래 등의 호흡기 증상이 발생할 수 있다⁶⁻⁹. 저자들은 폐렴 진단 하에 적절한 치료에도 호전 없어 전원된 환자를, 폐 격리증을 동반한 기관지내 평활근종으로 진단하여 수술적 치료로 완치시킨 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자: 김 O 배, 여자 42세.

주소: 호흡곤란, 기침, 화농성의 가래

현병력: 내원 10일전부터 발생한 호흡곤란(Grade II, classified by ATS)과 함께 기침, 화농성의 가래가 동반되어 개인의원에서 폐렴으로 치료받았으나 흉부 x-선에서 호전 없고 흉부 CT 촬영에서 좌하엽과 설

Address for correspondence : Ki Hyun Seo, M.D.
Address : 23-20, Bong Myeong-Dong, Cheonan Hospital,
Soonchunhyang University Collage of Medicine,
Cheonan, 330-721, KOREA
Phone : +82-41-570-3665 Fax : +82-41-574-5762
E-mail : khseo@schch.co.kr
Received : Apr. 18. 2006
Accepted : Jun. 7. 2006

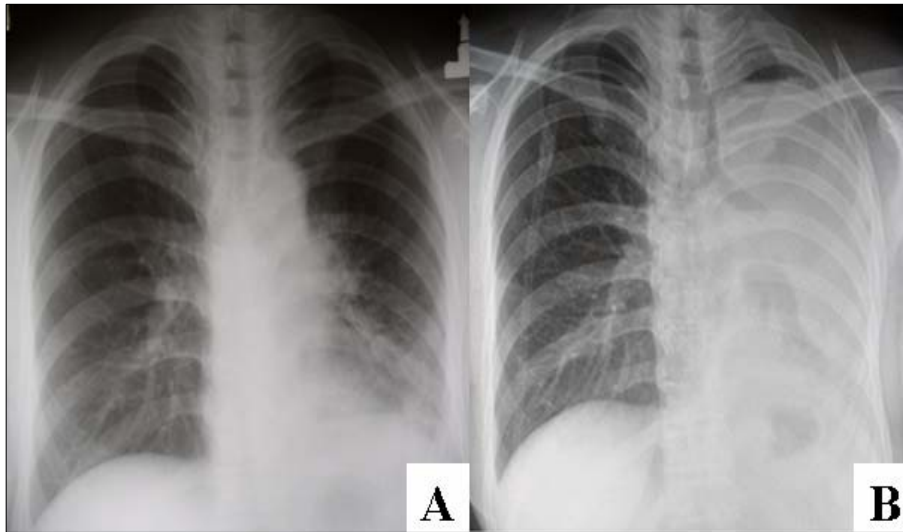


Figure 1. Chest PA. (A) Initial film shows consolidation on left lower lobe. (B) Follow up film at 1 day on admission shows total collapse of left lung

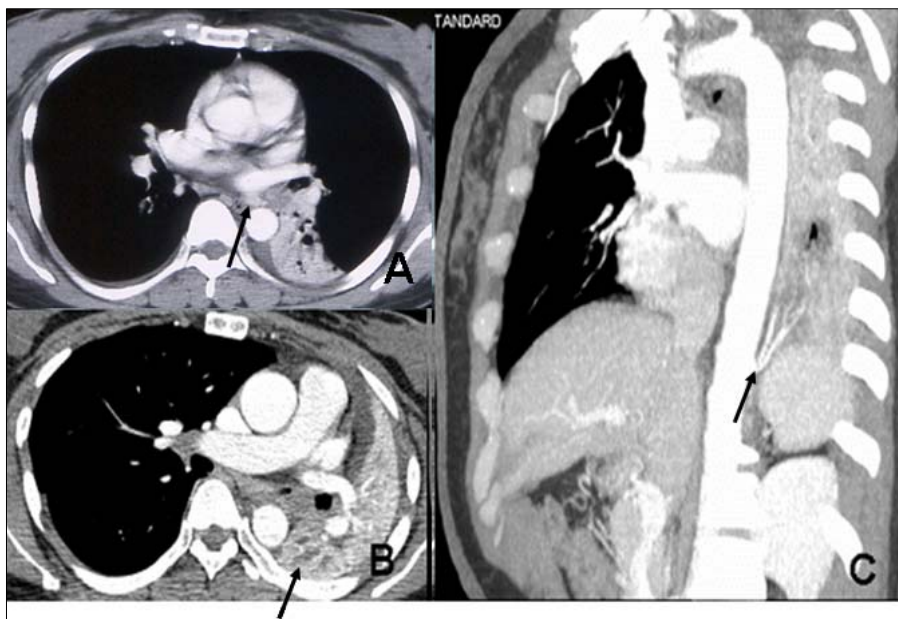


Figure 2. Chest CT with CE. (A) Collapse of Left lower lobe due to 1.5 cm sized endobronchial mass (arrow) in distal portion of left main bronchus. (B) Multiple cystic lesion (arrow) at collapse lesion of left lower lobe. (C) Abnormal vessels (arrow) originated from descending aorta at reformed oblique coronal imaging.

상엽의 폐경화 소견과 함께 좌측흉수가 관찰되어 본 원으로 전원 되었다.

과거력: 3년 전 천식 진단 받고 치료하였으나 증상 없어 약물복용이나 흡입제 사용을 안함. 흡연력 없었음.

직업력 및 가족력: 가정주부였고 그 외 특이 사항

없음.

진찰 소견: 입원당시 혈압은 130/80mmHg, 맥박수 분당 78회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 36.5℃였고 의식은 명료하였으며 급성 병색소견을 보였다. 흉부청진 상 호흡음은 좌하엽에서 약간 감소되어 있었고, 흡기시 수포음이 들렸다.

검사실 소견: 말초혈액 검사 상 백혈구 11700/mm³, 혈색소 11.9 g/dL, 헤마토크릿 37.0 %, 혈소판 303,000/mm³이었고, 생화학검사에서 총 단백질/알부민 5.1/2.8 g/dL, BUN/Cr 11.6/0.9 mg/dL, AST/ALT 13/9 U/L이었다. 적혈구 침강속도 23 mm/hr, C-반응성 단백질 12.5 mg/dL로 증가된 소견을 보였다. 암표식자 검사인 CEA는 정상하였고, 객담 결핵균 도말 및 배양검사와 악성 세포진 검사는 음성소견을 보였다. 진단적 흉수검사에서 삼출액소견을 보였고 백혈구 중 단핵구가 85%이었으며 ADA는 정상하였고, 흉수액의 결핵균-PCR과 세균배양검사, 세포진 검사 모두 음성이었다. 대기 중 동맥혈가스검사에서는 pH 7.441, PCO₂ 39.2 mmHg, PO₂ 69.8 mmHg, HCO₃⁻ 26.1 mmol/L, SaO₂ 95%였다. 폐기능 검사에서 노력성 폐활량은 1.99 L(예측치의 49%), 1초시 강제 호기량은 1.58 L(예측치의 47%)이었고, 그 비는 79%를 보였다.

방사선학적 소견: 내원당일 시행한 흉부 x-선상 좌폐하엽에 폐경화가 관찰되었고(Fig. 1A), 입원 4일째 시행한 흉부 x-선에서 좌폐 전체의 허탈 소견이 관찰되었다(Fig. 1B). 흉부 CT 촬영에서 좌측 주기관지의 말단부위에 1.5 cm 크기의 종괴로 인해 좌하엽의 허탈소견과(Fig. 1B) 허탈된 폐실질 부위에 여러 개의 낭종들이 보이고(Fig. 2B), 3-D 재구성상 하행 대동맥에서 기원하는 비정상 혈관을 관찰할 수 있었다(Fig. 2C).

기관지 내시경소견: 좌측 주기관지의 말단부위가 삼출물로 덮여있는 백색의 종양에 의해 완전히 막혀

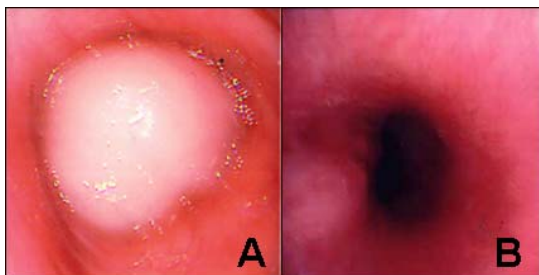


Figure 3. Bronchoscopic finding. (A) An impacted mass-like lesion covered a whitish exudate around the distal main bronchus. (B) At 12 days after operation, there was no endobronchial lesion

있었고, (Fig. 3A). 조직 검사를 시행해 평활근종을 진단하였다.

수술 및 조직학적 소견: 환자는 내원 10일째 좌폐하엽 절제술을 시행하였다. 좌측 주기관지를 절개하였을 때 원위부에 2.5 cm 정도의 원형 종괴가 발견되어 절제하였고, 좌측 폐에 공기를 주입하였을 때 좌하엽에는 공기가 들어가지 않고 하엽에 커다란 폐기포가 발견되어 좌폐하엽 절제술을 시행하였다. 절제된 좌하엽은 얇은 섬유성 막에 의해 정상 폐실질과 구분되고 다양한 크기의 낭종들로 구성되었다. 또한 이와 연결되는 혈관을 관찰할 수 있었고 병변의 일부에서는 기관지와 연결된 부분도 확인되었다. 현미경적 소견에서 병변은 비교적 균일한 크기의 작은 낭종으로 구성되어 있었고 이를 피복하는 세포들은 입방형 또는 섬모성 위중층 원주형 상피 세포이며 사이에는 만성염증세포 침윤과 다양한 정도의 섬유화가 관찰되었다(Fig. 4). 종양은 방추형 세포들이 서로 교차하는 다발 형태를 보였으며 세포의 비정형성 및 유사분열은 관찰되지 않았다(Fig. 5A). 면역조직화학염색에서는 smooth muscle actin에 전반적인 강양성 반응을 보였고(Fig. 5B), c-kit, S-100 protein, desmin에는 음성 반응을 보였다. 이상으로 좌하엽에서는 내엽형 폐 격리증이 관찰되었고 기관지 종괴는 평활근종으로 진단되었다.

치료 및 경과: 수술 12일째 시행한 기관지내시경에서 수술 부위인 좌측 주기관지는 특이소견 없었고

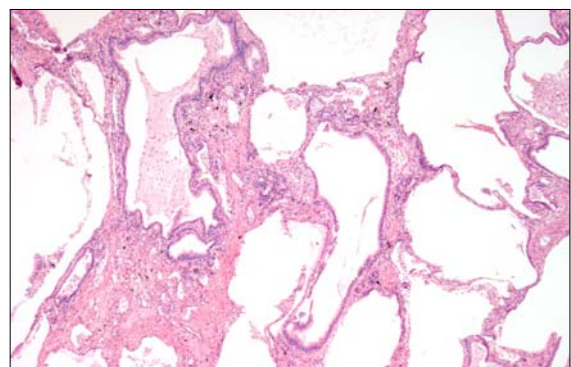


Figure 4. Microscopic finding of pulmonary sequestration. Multicystic spaces lined by cuboidal to columnar epithelium with intervening fibrosis and inflammation (H&E, x100).

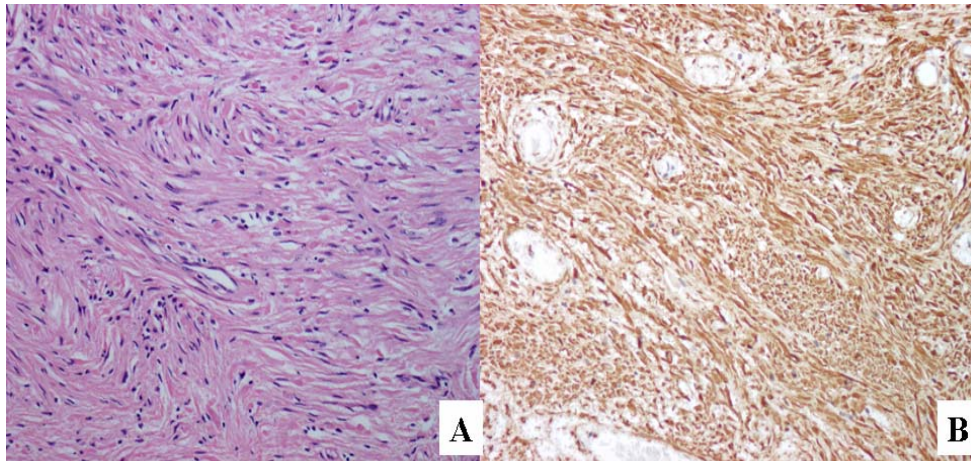


Figure 5. Microscopic findings of leiomyoma. (A) The tumor is formed by interlacing bundles of spindle cells, which has elongated nuclei and eosinophilic fibrillary cytoplasm (H&E, x200). (B) Immunohistochemically, the tumor shows a diffuse positive reaction for smooth muscle actin (x200).

(Fig. 3B), 증세 호전되어 퇴원하였다.

고 찰

폐의 평활근종은 하위 기관지에서 발생하는 양성 종양의 2% 정도를 차지하는⁶ 매우 드문 양성기관지 종양으로, 저자들은 문헌 검색 결과 1910년 Forke¹에 의해 처음 보고 되었고, 국내에서는 1967년 황² 등이 처음 보고하였다. 그 중 폐의 기관지(bronchus)에 발생한 평활근종은 1985년 유³ 등이 보고한 후 현재까지 8 예만 보고될 정도로 희귀한 질환이다⁴. 폐에 발생하는 평활근종은 발생 위치에 따라 기관, 기관지, 폐실질로 분류하는데 각각 빈도는 16%, 33%, 51%로 보고되고 있다. 기도벽 내 평활근육에서 발생하고 기도의 하부 1/3에 평활근육이 많기 때문에 하부 기관지에서 호발하며 60% 정도가 우측에서 발생한다. 성별의 차이 없이 15세에서 72세의 다양한 연령대에서 발생하였고 40대 중년에 호발하는 것으로 알려져 있다⁶. 국내 보고에서는 남자보다는 여자에, 폐의 우측보다는 좌측에 호발한다고 한다⁴. 본 증례는 40대의 나이에, 여자이고, 좌측에 발생하였다. 오랜 시간 종괴가 자라 올라 기관지의 부분적 혹은 완전 폐쇄를 일으키기 때문에 가장 흔한 증상은 기침이고, 궤양성 병변에서 각혈이 발생하며, 호흡곤란, 천명, 흉통 등

이 생길 수 있다³⁻⁶.

또한, 공기 폐색(air trapping)에 의한 자발적인 기흉과 반복적인 폐렴, 폐허탈, 무기폐, 기관지 확장증 등이 발생할 수 있다^{6,10}. 자세변동에 따른 기관지 내 종양의 위치변화로 호흡곤란 및 천명음이 발생할 수 있고 기관지 확장제에 반응 없는 소견이 기관지 천식과 차이점이지만, 단순 흉부 촬영상 정상인 경우 천식으로 오인하는 경우가 많다³⁻⁶. 흉부 x-선상 크기가 작은 경우 간과하기 쉬워^{3,6,10} 흉부 CT가 필요하고 이를 통해 기관지내에 있는 기관지 평활근종의 크기와 평활근 양상을 확인할 수 있으며 인접장기로의 침범 범위를 알 수 있지만, 육안적 진단과 조직 검사를 시행을 위해 반드시 기관지내시경이 필요하다⁵. 육안적 소견은 기관지벽의 평활근에서 발생하여 성장하기 때문에 둥글고 단단한 용종형의 형태를 보이고, 현미경적 소견으로는 최소한의 혈관 침범과 많은 세포 충실도(cellularity)를 보이며, 타원형의 핵을 가지는 방추형 세포들과 평활근 다발이 서로 교차하는 모양을 나타낸다^{6,10}.

대부분 광학현미경으로 진단을 하지만, 감별이 잘 되지 않는 경우에 전자 현미경이나 특수 염색을 시행하기도 한다⁶. 불필요한 광범위한 수술을 피하기 위해서는 내시경적인 조직 검사가 수술 전에 반드시 필요하다. 치료는 부분적 절제술 후에도 재발이 발생하지

않으므로 최대한의 보존적 수술을 시행하여야 하고 기관절개를 시행하는 방법, 종물 주위를 환상 절제 후 단단 문합을 시행하는 방법, 기관지 내시경을 이용하여 절제하는 방법의 세 가지 방법이 있다. 이중 내시경을 이용한 방법이 덜 침습적인 방법으로¹¹, 국내에서 김 등¹²은 Nd-YAG laser를 이용한 굴곡성 기관지 내시경을 이용해 기관지 평활근종 2 예를 절제하여 성공적으로 치료를 하였다. 하지만, 기관지 내시경을 이용한 방법은 기관내 평활근종의 기저부위가 넓거나 기관지연골 바깥으로 침습했을 때, 평활 근육종과 감별이 되지 않을 때, 또한 기관지내 침범 부위가 광범위할 때는 제한을 받을 수 있고 근치적 절제술을 시행할 수 없으며 출혈이나 천공의 위험성이 높다고 보고되어 있다¹¹⁻¹³.

평활 근육종이나 다른 악성 종양과 감별이 잘 되지 않을 때나 내시경적으로 조직 검사가 불충분할 때, 평활근종이지만 이차적으로 원위부에 생긴 기관지 확장증이나 폐농양같은 만성 감염성 변화가 심하거나 반대쪽 기관지 내강으로 자라는 경우는 폐엽 절제술이 필요하다^{6,13}.

폐 격리증은 정상 기관지와 연결되지 않는 비기능성의 폐조직으로, 발생기전은 태생기 동안에 앞창자(foregut)의 비정상적인 분열에 의해 발생한다는 이론이 가장 인정받고 있으나⁷, 내엽형인 경우 심한 폐 감염에 의해 폐조직의 변화와 기관지 혈관의 비대가 일어난다는 후천설을 주장하고 있다⁸. 폐 격리증은 형태학적으로 내엽형(intralobar)과 외엽형(extralobar)으로 분류된다. 내엽형은 대부분 청년층 이전에 호발하고, 90%정도가 폐의 좌후하엽에 생기며, 정상폐가 장축흉막에 둘러싸여 정상폐와 분리되는 질환으로 알려져 있다. 또한 기관지와 연결되어 있어 호흡곤란, 기침, 화농성의 가래 등의 호흡기 질환이 외엽형에 비해 잘 발생한다. 외엽형은 폐조직이 고유의 흉막에 둘러싸여 분리되어 있다. 횡격막 탈장, 식도 기관지 누공 등의 선천성 질환이 50%에서 동반되며 대개 7세 이전, 신생아기에 선천성 기형에 대한 검사에서 잘 발견되는 것으로 알려져 있다⁷⁻⁹.

흉부 x-선에서 좌하엽에 폐렴성 침윤이나 짙은 음영의 종괴와 다낭성의 형태가 주로 나타나면 내엽형

을, 폐문 주위에 균일한 삼각형 모양으로 종격동에 나타나거나 폐실질 내의 종양 형태로 나타나면 외엽형을 생각할 수 있다. 흉부 CT 촬영에서 폐기저부에 낭종성 병변이 나타나며, 조영제 주입시 종괴음영이 농염되어 이상동맥이 보이면 진단할 수 있다^{7,9}. 확진을 위해서는 수술 전에 대동맥 조영술을 시행하여 대동맥에서 분지되는 이상 동맥을 확인하여 진단을 할 수 있다^{7,9,14}. 최근 흉부 CT 촬영 후 삼차원적 재구성상을 통해 대동맥 조영술을 대신하고 있다. 치료는 수술적 절제술이 원칙이고, 수술 시기는 염증이 심할 때보다는 경할 때 증상이 없더라도 예방적으로 수술을 시행하는 것을 추천하고 있다^{6,15}.

앞서 설명한 바와 같이 내엽형 폐 격리증은 기관지 폐쇄가 지속되면 이차적으로 전신 혈관에서 동맥혈 공급을 받게 되는 후천성 질환으로 알려져 왔고, 기관지내 평활근종은 주로 용종 모양으로 자라 오랜 시간이 지나면 기관지를 막아 호흡기 증세를 유발할 수 있다고 알려져 있다. 본 증례에서 두 질환의 인과 관계를 명확히 알 수는 없지만 기관지내 평활근종이 반복적인 염증과 기관지 폐쇄를 유발한다면 이차적으로 폐 격리증을 유발할 수 있는 가능성을 고려해 볼 수 있겠다.

저자들은 항생제 치료에도 잘 반응하지 않아 흉부 CT와 기관지 내시경을 통해 기관지 평활근종과 좌하엽의 폐 격리증을 진단 후 대동맥으로 나오는 이상 동맥의 결찰과 폐하엽 절제를 시행하여 성공적인 치료를 하였기에 보고하는 바이다.

요 약

기관지 평활근종과 폐 격리증은 두 질환 모두 희귀한 질환으로 같이 동반된 증례는 현재까지 보고된 적은 없다. 저자들은 호흡곤란, 기침, 화농성 객담을 주소로 개인의원에서 폐렴 치료 후 호전 없어 본원으로 전원 후, 흉부 CT 촬영과 기관지내시경에서 좌폐하엽의 허탈을 동반한 좌측 주기관지의 말단부위에 1.5 cm크기의 종괴와 대동맥에서 나오는 이상 동맥을 발견하여 이상 동맥 결찰과 좌하엽 절제술을 시행하여 호전되었던 폐 격리증을 동반한 기관지 평활근종 1

예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Ullen JT, Gaylor DH, Ashburn F. Leiomyoma of the bronchus. *Am Rev Respir Dis* 1967;96:1061-3.
2. Wang SC, Pyo CH. A case of pulmonary leiomyoma. *J Korean Surg Soc* 1967;9:493-5.
3. Yoo YM, Sohn KH, Kim DS, Ko IH. Leiomyoma of bronchus a case. *Korean J Thoracic Cardiovasc Surg* 1985;18:817-21.
4. Lee SC, Park MS, Chung JH, Kim YS, Kim KD, Chang JC, et al. Two case of bronchial leiomyoma initially misdiagnosed as bronchial asthma. *Tuberc Respir Dis* 2003;55:616-22.
5. Douzinas M, Sheppard MN, Lennox SC. Leiomyoma of the trachea: an unusual tumour. *Thorac Cardiovasc Surg* 1989;37:285-7.
6. White SH, Ibrahim NB, Forrester-Wood CP, Jeyasingham K. Leiomyomas of the lower respiratory tract. *Thorax* 1985;40:306-11.
7. Weinbaum PJ, Bors-Koefoed R, Green KW, Prenatt L. Antenatal sonographic findings in a case of intra-abdominal pulmonary sequestration. *Obstet Gynecol* 1989;73:860-2.
8. Gebauer PW, Mason CB. Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: a nonentity. *Dis Chest* 1959;35:282-8.
9. Fraizer AA, Rosado de Christenson ML, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1997;17:725-45.
10. Vera-Roman JM, Sobonya RE, Gomez-Garcia JL, Sanz-Bondia JR, Paris-Romeu F. Leiomyoma of the lung. *Cancer* 1983;52:936-41.
11. Yamada H, Katoh O, Yamaguchi T, Natsuaki M, Itoh T. Intrabronchial leiomyoma treated by localized resection via bronchotomy and bronchoplasty. *Chest* 1987;91:283-5.
12. Kim HJ, Kang WH, Kang SJ, Chung MP, Choi DC, Kwon OJ, et al. Two cases of bronchial leiomyoma resected by Nd-YAG laser under flexible bronchoscopy. *Tuberc Respir Dis* 1996;43:1028-34.
13. Ayabe H, Tsuji H, Tagawa Y, Tomita M, Tsuda N, Chen J. Endobronchial leiomyoma: report of a case treated by bronchoplasty and a review of the literature. *Surg Today* 1995;25:1057-60.
14. Kilman JW, Battersby JS, Taybi H, Vellios F. Pulmonary sequestration. *Arch Surg* 1965;90:648-57.
15. Flye MW, Conley M, Silver D. Spectrum of pulmonary sequestration. *Snn Thorscic Surg* 1976;22:478-82.