

# 자발성 기흉을 동반한 미만성 수지상 폐 골화증

조현진\* · 김용희\* · 박승일\* · 김동관\*

## Diffuse Dendriform Pulmonary Ossification with Spontaneous Pneumothorax

Hyunjin Cho, M.D.\*, Yong Hee Kim, M.D.\*, Seung-Il Park, M.D.\*, Dong-Kwan Kim, M.D.\*

Diffuse pulmonary ossification is a rare entity which was reported just a case in Korea, defined as "wide spread heterotropic bone formation within the lung parenchyme", and it's pathogenesis remains unclear. Generally, diffuse pulmonary ossification is diagnosed by autopsy because most of case is asymptomatic, and classified as either nodular and dendriform diagnosed pathologic examination. We reviewed a case of diffuse dendriform pulmonary ossification with spontaneous pneumothorax.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:292-294)

- Key words:**
1. Lung diseases, interstitial
  2. Spontaneous pneumothorax
  3. Ossification, heterotropic

### 증례

22세 여자 환자가 갑작스런 우측 흉통을 주소로 인근 병원에 내원하여 시행한 단순 흉부방사선 검사상 우측 기흉 진단 하에 본원으로 전원되었다. 환자는 과거력상 건강했으며 특기할 만한 가족력이나 흡연력은 없었다. 내원 당시 전신 상태는 양호하였으며, 흉부 청진 소견에서 심음은 심잡음 없이 규칙적이었으나 우측 호흡음이 감소된 상태였다. 활력 징후는 혈압 140/80 mmHg, 호흡수 20회, 맥박수 80회, 체온 36.8°C였다. 말초 혈액 검사에서 백혈구 4,700/mm<sup>3</sup>, 혈색소 12.5 g/dL, 혈소판 241,000/mm<sup>3</sup>이었고, 칼슘 수치도 9.2 mg/dL로 정상 범위였으며, 심전도 검사에서 특이 소견은 없었다.

입원하여 폐쇄성 흉관 삽입술을 시행하였고 지속적인 흡인 배액을 유지하였다. 흉관 삽입 후 시행한 단순 흉부 방사선 사진에서 폐는 재확장된 소견을 보였다. 흉관 삽입 4일째 공기 누출이 중단되어 5일째 흉관을 제거하였고

다시 시행한 단순 흉부 방사선 사진에서 특이 소견은 없었다. 그러나 흉관을 제거한 다음 날 시행한 방사선 사진에서 우측 기흉의 재발이 관찰되어, 흉부 컴퓨터 단층 촬영(Fig. 1)을 시행하고 후 흉강경을 이용한 폐 췌기 절제술을 시행하였다.

수술 육안 소견에서 폐첨부에 1 cm 크기의 두 개의 기포가 발견되었고, 폐하엽에서는 폐째짐 소견이, 그리고 우측 전 폐야에 걸쳐서 골과 비슷한 경도를 가지는 단단한 병변이 관찰되었다(Fig. 2). 수술은 기포를 포함한 폐첨부, 폐하엽의 일부를 췌기 절제하였고, 폐째짐 소견이 보였던 부분은 단순 봉합하였으며, 기계적 흉막 유착술을 같이 시행하였다. 수술 직후 시행한 단순 흉부 방사선 사진 소견에서 폐는 확장되어 있었고, 공기 누출은 거의 없었다. 환자는 술 후 3일째 흉관을 제거하였고 퇴원하였다.

절제된 폐조직의 육안 소견은, 폐의 표면으로 골화된 부분이 노출되어 하얗게 보였고 단단하게 만져졌으며, 폐 실질을 박리했을 때 산호초 모양의 긴 골절편을 얻을 수

\*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일 : 2007년 11월 15일, 심사통과일 : 2007년 12월 3일

책임저자 : 김용희 (138-736) 서울시 송파구 풍납2동 388-1, 서울아산병원 흉부외과

(Tel) 02-3010-3580, (Fax) 02-3010-6966, E-mail: kimyh67@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

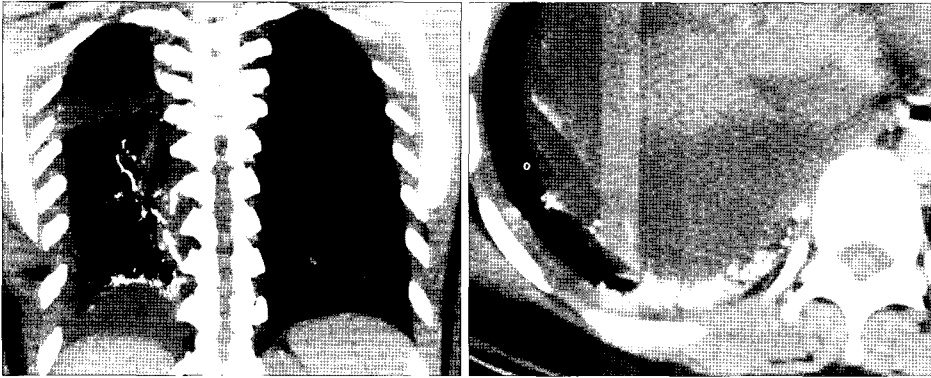


Fig. 1. Chest CT shows a diffuse reticular and linear density like calcification in both lung parenchyma, especially right lower lobe.

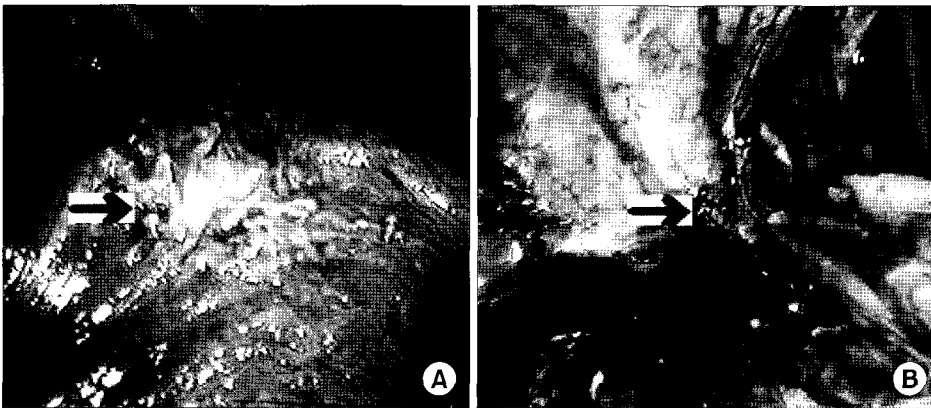


Fig. 2. Heterotopic bone formation (A) and teared lung (B) is showing on lung surface.

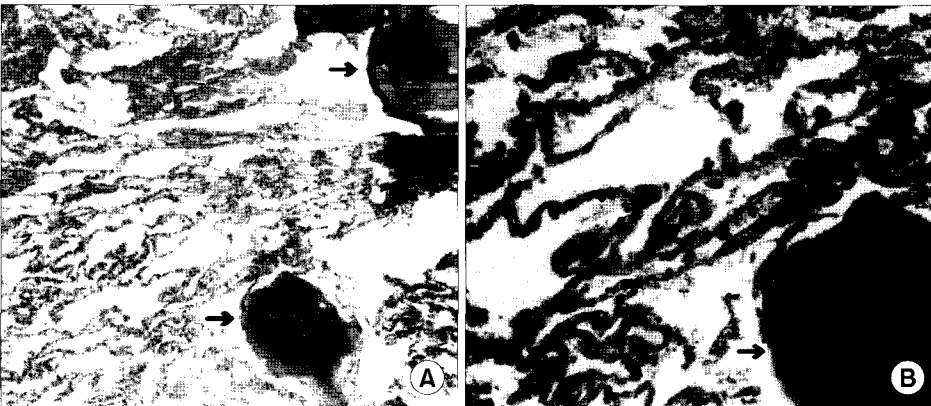


Fig. 3. Pathology shows a diffuse dendriform pulmonary ossification in lung parenchyma (A : H&E stain, ×100, B: H&E stain, ×200).

있었다. 조직 검사 결과, 미만성 수지상 폐 골화증으로 진단되었고 (Fig. 3), 경증의 간질 섬유화와 염증이 동반되어 있었다.

### 고 찰

미만성 폐 골화증은 “폐실질 내에 발생하는 이소성 골

형성”으로 정의되는 비교적 드문 질환으로 1856년에 Luschka가 처음 보고하였으며, 국내에서는 1예가 보고된 바 있다[1]. 기존의 폐 질환이 있는 60~80대의 남성에게서 주로 발생하며[2], 일반적으로 무증상이어서 대부분의 환자들은 부검에 의해 진단된다[3]. 발병 원인과 발생 기전은 아직 뚜렷하게 밝혀진 바는 없으나, 폐 섬유모세포와 대식세포가 골모세포와 파골세포로 화생하는 반응과

관련이 있으며 Transforming growth factor- $\beta$ , Interleukin-1, 4 등과 같은 성장 인자와 낮은 산소 농도, 낮은 pH 등의 환경적인 요소가 영향을 준다고 Chan 등은 보고했다[3-5]. 흉부 방사선 검사로 발견되지 않는 경우가 흔하며, 발견되는 경우에는 양측 하엽을 중심으로 1~5 mm 크기 정도의 치밀한 석회 결절 음영이나 선상의 분지 음영으로 보이나 폐 섬유화, 기관지 확장증 등과 감별이 어려워 정확한 진단은 조직학적 검사로 이루어진다[6]. 조직학적으로 미만성 폐 골화증은 결절성과 수지상의 두 가지 유형이 있다. 결절성은 폐포 내에 소엽 모양으로 골 조직이 침착된 것으로 골수가 없는 경우가 보통이며, 주로 승모관 협착증이나 울혈성 심부전 환자에서 동반된다. 반면에 수지상은 폐포 중격에 산호 모양의 골 침착이 이루어진 것으로 간질성 폐 섬유화, 폐결핵 등의 만성 폐 질환에서 흔히 관찰된다[2].

증상이 뚜렷하지는 않으나 천천히 진행되는 양상을 보이는 질환으로 현재까지 살아있는 환자에서 진단되었던 보고가 많지 않아서 예후를 예측하기는 어려운 상황이다. 치료는 칼슘 흡수와 대사 조절을 위해 부신피질호르몬을 사용해 볼 수 있으나 효과는 불확실하며, 주로 동반된 질환이나 증상에 따른 치료가 요구된다[7].

대부분의 미만성 폐 골화증은 고령의 남자에게서 무증상으로 나타나지만, 본 증례는 자발성 기흉의 일차적 치료가 실패하여 폐 췌기 절제술을 시행한 후 조직검사상 진단된 과거력상 건강한 젊은 여자의 경우로 특기할 만한 예이다. 자발성 기흉과 관련된 미만성 폐 골화증은 Ekholdt 등[8]이 보고한 바 있으며, 기흉의 발생 원인을 호흡 운동과 관련한 흉벽과의 반복된 마찰에 의해 골화된 부위를 둘러싸고 있는 폐 조직이 찢어지거나, 손상되어 형성된 기포가 터짐으로써 발생한다고 기술하였다. 이번 증례에서도 기흉의 원인이 될 만한 폐 찢짐과 기포가 관

찰되었으며 그 부위를 폐 췌기 절제 후 시행한 조직검사상 폐 골화 소견이 보여 Ekholdt 등이 보고한 예와 상당 부분 유사한 소견을 보인다. 이를 미루어 볼 때, 미만성 폐 골화증으로 진단된 환자에서 기흉이 발생하였을 경우 수술이 치료의 일차적 선택이며, 발생 원인을 고려하여 기계적 흉막 유착술을 병행하는 것이 기흉의 재발을 줄이는 데 도움이 될 것이라 생각한다.

## 참 고 문 헌

1. Choi SH, Yoon HI, Lee SM, et al. *A case of diffuse nodular pulmonary ossification*. Tuberc Respir Dis 1999; 46:856-60.
2. Tseung J, Duflou J. *Diffuse pulmonary ossification: an uncommon incidental autopsy finding*. Pathology 2006; 38:45-8.
3. Jaderborg JM, Dunton RF. *Rare clinical diagnosis of dendriform pulmonary ossification*. Ann Thorac Surg 2001;71:2009-11.
4. Chan ED, Morales DV, Welsh CH, McDermott MT, Schwarz MI. *Calcium deposition with or without bone formation in the lung*. Am J Respir Crit Care Med 2002;165:1654-69.
5. Popelka CG, Kleinerman J. *Diffuse pulmonary ossification*. Arch Intern Med 1977;137:523-5.
6. Kanne JP, Godwin JD, Takasugi JE, Schmidt RA, Stern EJ. *Diffuse pulmonary ossification*. J Thorac Imaging 2004;19:98-102.
7. Fernandez CCA, Quercia AO, Bustamante N, Moreno H, Uribe EA. *Diffuse pulmonary ossification associated with idiopathic pulmonary fibrosis*. Arch Bronconeumol 2004; 40:595-8.
8. Ekholdt PF, Oppedal BR, Arva P. *Diffuse pulmonary ossification and spontaneous pneumothorax in a pilot: a case report*. Aviat Space Environ Med 1986;57:696-8.

### =국문 초록=

미만성 폐 골화증은 “폐실질 내에 발생하는 이소성 골 형성”으로 정의되는 매우 드문 질환으로 국내에서는 1예가 보고된 바 있으며, 발병 원인은 아직 뚜렷하게 밝혀지지 않았다. 일반적으로 미만성 폐 골화증은 무증상이어서 부검에 의해 진단되는 경우가 대부분이며, 조직 병리 소견에서 결절성과 수지상 두 가지로 분류된다. 저자들은 기존 질환의 병력이 없는 환자에서 발생한 자발성 기흉의 수술적 치료 후 조직 병리 검사에 의해 진단된 미만성 수지상 폐 골화증 1예를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 간질성 폐질환  
2. 자발성 기흉  
3. 이소성 골 형성