

□ 증 례 □

## 폐의 임파관 평활근종증 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실\*

강성이 · 윤기현 · 유지홍 · 강홍모 · 양문호\*

= Abstract =

### A Case of Pulmonary Lymphangiomyomatosis

Sung Yi Kang, M.D., Ki Heon Yoon, M.D., Jee Hong Yoo, M.D.

Hong Mo Kang, M.D. and Moon Ho Yang, M.D.\*

Department of Internal Medicine and Pathology\*, College of Medicine, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Pulmonary lymphangiomyomatosis is a rare disease, prevalent in women of reproductive age, and characterized by proliferation of atypical smooth muscle in the lung. A 44-year-old women with pulmonary lymphangiomyomatosis was presented. Chest radiographs showed diffuse increased reticulonoular infiltrations on the almost entire lung and high resolution CT illustrated multiple, well defined cystic lesions which were distributed diffusely through the lung. Histologic confirmation of lymphangiomyomatosis was made upon open lung biopsy. Treatment with methylprogesterone was initiated.

**Key Words:** Lymphangiomyomatosis, Lung, Open lung biopsy

## 서 론

임파관 평활근종증(Lymphangiomyomatosis)은 폐, 흉곽, 복부등의 기관지, 혈관, 임파관벽을 따라 발생하는, 평활근의 비정상적인 증식을 특징으로 하는 진행성 질환이다<sup>3,19)</sup>.

폐에 발생하는 경우에는 진행성 호흡곤란, 특발성 기흉, 유미흉, 객혈등의 증상이 나타나게 된다<sup>4)</sup>. 원인은 명확하지 않으나, 가임기 여성에서 주로 발생<sup>3,4)</sup>하며 임신중에 빠르게 진행되는 것으로 보아 에스트로젠이 발병에 중요한 역할을 하는 것으로 생각되고 있다<sup>4)</sup>. 1942년 Rosendal<sup>5)</sup>에 의하여 처음 보고된 이래 전세계적으로 증례가 드물었으나 최근에 와서 그 발생이 인정되면서 보고되는 환자가 증가되고 있다. 국내에서는 1984년 지등<sup>1)</sup>과 1990년 배등<sup>2)</sup>이 보고한 2예가 있다.

저자들은 폐에 발생한 임파관 평활근종증 1예를 개홍

폐생검으로 확진하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자 :** 방○희, 여자, 44세.

**주 소 :** 15년전부터 시작된 운동시 호흡곤란.

**현병력 :** 내원 15년전부터 서서히 시작된 운동시 호흡곤란이 있었으나 치료하지 않고 지내오다가 4년전에는 인근 종합병원에서 심장성 천식이라는 진단하에 치료받은 적이 있었다. 1년전부터 운동시 호흡곤란이 심해져서 개인병원에서 계속 치료받았으나 증세의 호전이 없어 전원됨.

**과거력 및 가족력 :** 특이사항 없음.

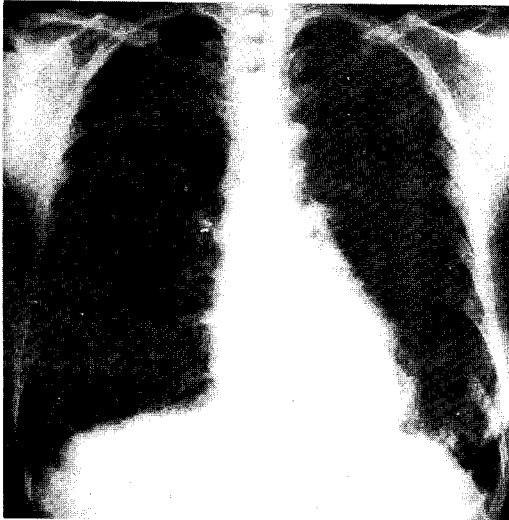
**개인력 :** 정상적인 월경, para 2002.

**이학적 소견 :** 내원당시 혈압 140/90 mmHg, 호흡 20회/분, 맥박 84회/분, 체온 36°C이었다. 의식은 명료하였고 흉부 청진상 전폐야에서 호흡음이 약간 감소된 것

이외의 이상소견은 관찰되지 않았다.

**검사 소견** : 말초혈액검사에서 백혈구 8,800/mm<sup>3</sup>, 적혈구 472만/mm<sup>3</sup>, 혈소판 377,000/mm<sup>3</sup>이었고 일반 화학검사 및 전해질검사소견은 정상이었다.

동맥혈 검사에서는 pH 7.42, PaCO<sub>2</sub> 45 mmHg, PaO<sub>2</sub> 62 mmHg, HCO<sub>3</sub> 29 mmol/L, O<sub>2</sub> saturation 92%이었다. 폐기능검사상 FVC는 2.19 L로 예측치의 70%, FEV<sub>1</sub>은 0.65 L로서 예측치의 27%, FEV<sub>1</sub>/FVC는 30%, DLCO는 예측치의 25%로 현저히 감소되어 심



**Fig. 1.** Chest x-ray: diffuse increased reticulonodular infiltrations are found in both lung, sparing on both apex.

한 폐쇄성 환기장애와 확산능 감소의 소견을 보였다. 흉부 X-선 사진상 미만성 망상성 폐침윤의 소견을 보였고 (Fig. 1) 고분해능 폐전산화단층촬영 (HRCT)에서는 내부에 공기가 차있는 다양한 크기의 낭성병변이 전 폐야에 걸쳐 산재되어 있었다 (Fig. 2).

**병리학적 소견** : 개흉폐생검으로 좌폐하엽에서 얻은 폐조직의 광학현미경소견에서 확장된 임파관의 국소성 증식이 관찰되었고 평활근세포가 혼재되어 있었으며 정도의 간질성 섬유화와 기흉성 변화를 보였다 (Fig. 3-A, B).

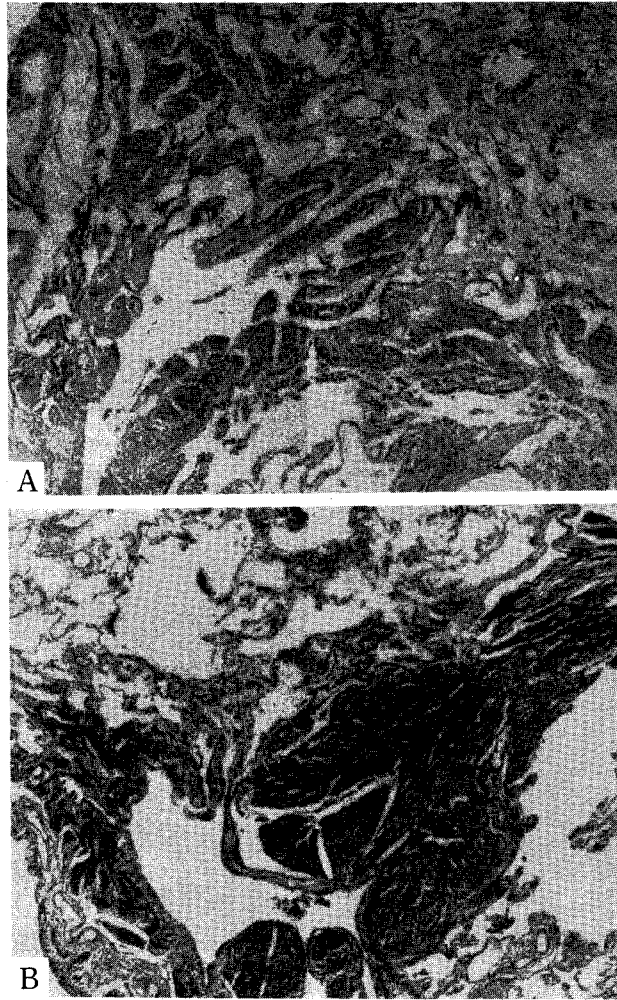
**임상경과 및 치료** : 환자는 진단후 기관지확장제와 산소요법 (0.5-1 L/min) 등의 고식적인 치료에 의하여 PaO<sub>2</sub>는 65~70 mmHg로 유지되고 있으며 호르몬요법으로서 Methylprogesterone (400 mg/month, IM)을 투여하면서 추적 관찰중이다.

## 고 안

임파관 평활근종증 (Lymphangioliomyomatosis)은 1942년<sup>5)</sup>에 처음으로 폐와 종격동을 침범하는 간질성 병변과 평활근의 증식과의 연관성에 관해 발표되면서 관심이 모아져, 1955년에는 Enterline과 Robertz<sup>6)</sup>에 의해서 “lymphangiopericytoma”라 불리는 임파혈관의 신생물로 보고되었다. 그후 1968년에 Frack, Simon, 그리고 Dawson<sup>7)</sup>에 의해서 “lymphangiomyomatosis syndrome”으로 명명되면서, 이 질환은 폐, 흉곽 그리고 복부등의 여러장기에서 다발성으로 기관지,



**Fig. 2.** High resolution CT shows multiple air filled, 2 to 15 mm sized cysts in both lung.



**Fig. 3.** Pathologic findings: There are mild interstitial fibrosis and emphysematous change with several foci of proliferation of dilated lymphatic channels which are admixed with interlacing bundles of smooth muscle cell. (A. H-E stain,  $\times 100$  B. Masson trichrome stain,  $\times 100$ )

혈관, 임파관벽을 따라 평활근의 비정상적 증식을 특징으로 하는 진행성 질환으로 알려졌다. 그러나 폐에만 단독으로 발생하는 경우도 있는데, 1975년에 Corrin등<sup>3)</sup>은 pulmonary lymphangiomyomatosis에 대하여 소개하면서 과거에 모르고 있던 23예를 보고하였다.

이 질환은 빈도는 드물지만 여성에서만 발병되며 10~20대 가임여성에게 주로 나타난다<sup>3)</sup>. 이러한 점은 여성호르몬과 평활근 증식이 밀접한 관련이 있음을 시사

해 주며, 특히 과거에 성선자극 호르몬 투여경력<sup>9)</sup>, 월경의 시작<sup>10)</sup>, 임신<sup>9,10)</sup>, 분만<sup>11)</sup>, 에스트로겐의 복용<sup>7)</sup>등이 있었던 여성에서 질환의 발생과 악화가 있었다는 보고는 그 발병기전에 에스트로겐이 관여한다는 것을 강력히 시사하고 있다. 어떤 환자에서는 증식하는 폐평활근 세포에서 에스트로겐과 프로제스테론 수용체가 발견됨에 따라, 프로제스테론이 이 질환을 치료하는데 이용될 수 있음이 제시되었다<sup>11)</sup>. 따라서 이들 수용체의 존재유무는

호르몬요법의 효과를 예견하는데 이용될 수 있다.

임파관 평활근종증의 진행양상은 각 환자마다 다양하게 나타난다. 폐를 침범한 경우에는 대부분의 환자에게서<sup>4)</sup> 폐기능의 폐쇄적이고 제한적인 결함이 나타나고 확산능이 감소하는데 이러한 소견은 임파관의 확장과 함께 임파관벽이 두꺼워지고 비정상적인 평활근의 증식이 일어나서 발생되게 된다. 병이 진행되면서 나타날 수 있는 임상소견으로는 호흡곤란과 복부팽만이 흔하고 때로는 재발성 기흉, 객혈, 그리고 임파관 기능장애를 반영하는 유미흉등이 관찰된다<sup>4)</sup>. 그 밖에 유미복수와 유미뇨의 발생도 자주 보고되고 있다<sup>13)</sup>. 그러나 본 환자에서는 폐에만 단독적으로 침범된 경우로서 운동시 호흡곤란외에 다른 소견은 관찰되지 않았다.

진단방법으로는 여러가지가 있지만 가장 중요한것은 임상소견과 흉부 X선 소견을 바탕으로 이 질환을 한번 의심해보는 것이라 하겠다. Gallium 67 scan<sup>14)</sup>은 비관혈적인 방법으로 신생물과 염증성 폐질환을 평가하는데 매우 유용한 방법으로 이용될 수 있다. 또 단일 양자방출 컴퓨터 단층촬영법(SPECT)<sup>15)</sup>은 인체에서 방사성동위원소의 분포를 단면적으로 보여 주기 때문에 Gallium 67 scan과 함께 이용하면 기관지 및 폐실질병변의 존재와 범위를 매우 민감하게 발견해 낼 수 있으나 특이도는 다소 떨어진다. 그리고 고분해능 폐단층촬영(HRCT)<sup>16)</sup>을 이용하면 전폐야에 걸쳐 나타나는 다발성 낭성구조물을 쉽게 관찰할 수 있기 때문에 임상소견과 흉부 X선 소견만으로 진단이 불분명한 경우에 이용하면 이 질환을 진단하는데 결정적인 도움을 준다. 마지막으로 개흉폐생검은 이 질환의 확진을 위해서 꼭 필요한 검사이다. 폐생검을 통해서 비정상적인 평활근의 증식과 함께 간질성 섬유화와 임파관의 확장이 관찰되면 확진할 수 있다<sup>3)</sup>. 본 환자의 경우는 임상소견, 동맥혈검사 X-선검사, 폐기능검사, 그리고 고분해능 폐단층촬영(HRCT)을 통하여 이 질환의 특징적인 소견을 관찰하였고 최종적으로 개흉 폐생검을 시행하여 확진하였다.

치료법으로는 안드로젠, 프로세스테론, 황체형성 자극호르몬, 항에스트로젠제제등의 호르몬 요법과 수술적 치료로 난소절제술이 시도되고 있으나 그 효과에 대해서는 논란이 많다. 그러나 그 동안의 연구결과를 종합하여 각 치료법사이의 성공률을 비교한 것<sup>17)</sup>을 보면 난소절제술 단독요법은 9예중 5예로 56%, 난소절제술과 프로세스테론 병합요법은 5예중 3예로 60%, 그리고 프로세스

테론 단독요법은 13예중 7예로 54%에서 효과가 있는 것으로 보고되고 있다. 또 최근에는 황체호르몬 분비유도 호르몬(LHRH)<sup>18)</sup>의 투여로 좋은 효과를 얻음으로써 수술하지 않고도 이 질환의 치료가 가능함을 보여주었다.

그러나 치료가 않될 경우에는 빠르게 진행되어, 증상이 시작된 후 대부분 10년 이내에 우심부전과 호흡부전을 일으켜 사망하기 때문에 여러가지 검사를 통하여 환자를 조기에 발견하여 치료를 시작하는 것이 무엇보다도 중요하다.

## 요 약

저자들은 운동시 호흡곤란을 주소로 내원한 44세 여자 환자에서 개흉 폐생검을 통해 확진한 폐의 임파관 평활근종증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) 지미경, 양기화, 김병기, 김선무: 폐의 임파관 평활근종. 대한병리학회지 18(4):437, 1984
- 2) 배일훈, 고광선, 조인성, 박찬권, 박성규, 백상현, 이경주, 김선영: 폐의 임파관 평활근종증 1예. 대한내과학회잡지 39(2):259, 1990
- 3) Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ: Pulmonary lymphangiomyomatosis. Am J Pathol 79:348, 1975
- 4) Carrington CB, Cugell DW, Gaensler EA: Lymphangiomyomatosis: physiologic-pathologic-radiologic correlations. Am Rev Respir Dis 116:977, 1977
- 5) Rosendal T: A case of diffuse myomatosis and cyst formation in the lung. In: Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. Pulmonary lymphangiomyomatosis. Am J Pathol 79:348, 1975
- 6) Enterline HT, Roberts B: Lymphangiopericytoma. Cancer 8:582, 1955
- 7) Shen A, Iseman MD, Wadron JA, King TE: Exacerbation of pulmonary lymphangiomyomatosis by exogenous estrogens. Chest 91:782, 1987
- 8) Frack MD, Simon L, Dawson BH: The lymphangiomyomatosis syndrome. Cancer 22:428, 1968
- 9) Silverstein EF, Ellis K, Wolff M, Jaretzki A III: Pulmonary lymphangiomyomatosis. Am J Radiol 120:832, 1974
- 10) Stovin PGI, Lum LC, Flower CDR, Clarke CS, Beeley M: The lungs in lymphangiomyomatosis and

- in tuberous sclerosis. *Thorax* **30**:497, 1975
- 11) Mocarty KS Jr, Mossler JA, McLelland R: Pulmonary lymphangiomyomatosis response to progesterone. *N Engl J Med* **303**:1416, 1980
  - 12) Uta Berger: Pulmonary lymphangiomyomatosis and steroid receptors. *Am J Clin Pathol* **93**:609, 1990
  - 13) Lieberman J, Agliozzo CM: Intrapleural nitrogen mustard for treating chylous effusion of pulmonary lymphangiomyomatosis. *Cancer* **33**:1505, 1974
  - 14) Cordasco EM, O'Donnell JK: Improved evaluation of pulmonary disease with Gallium 68 emission tomography. *Cleve Clin* **52**:525, 1985
  - 15) Jaszczak RJ, White head FR: Lesion detection with conventional imaging. *J Nucl Med* **23**:97, 1982
  - 16) Sherrier RH, Chiles C, Roggliv: Pulmonary lymphangiomyomatosis: CT findings. *Am J Roentgenol* **153**:937, 1989
  - 17) Ekiasson AH, Philips YY, Tenholden MF: Treatment of lymphangiomyomatosis. A metaanalysis. *Chest* **96**:1352, 1989
  - 18) Giovanni A: Rossi, Bruno Balbi, Susannax Oddera, Sabina Lantero, Cesar Ravazzoni: Response to treatment with an analog of the luteinizing-Hormone-Releasing hormone in a patient with pulmonary lymphangiomyatosis. *Am Rev Respir Dis* **143**:174, 1991
  - 19) Humi JP, Borkgren MW, Henley LB, Fahey PJ: Pulmonary lymphangiomyomatosis associated with pulmonaryt parenchymal, hilar, and mediastinal noncaseating granulomas. *Chest* **100**:1726, 1991