

## 다발성 기관지내 과오종 1예

대전율지병원 내과

박 성 규 · 이 경 주

해부병리과

박 미 자

충남대학교 의과대학 내과학교실

김 선 영

= Abstract =

### A Case of Multiple Endobronchial Hamartomas

Sung Kyu Park, M.D. and Kyoung Joo Rhee, M.D.

Department of Internal Medicine, DaeJeon Eulji General Hospital, Dae Jeon, Korea

Mee-Ja Park, M.D.

Department of Anatomic Pathology

Sun-Young Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, ChungNam National University, Dae Jeon, Korea

A hamartoma can be defined as a developmental malformation composed of tissue that normally constitute the organ in which the tumor occurs, but in which the tissue elements, although mature, are disorganized. Hamartoma is one of the most common benign lung tumors. Most of them are located in the lung parenchyme, but very rarely it can originate endobronchially.

There is no case report of multiple endobronchial hamartomas in Korea. We report a case of multiple endobronchial hamartomas in a 63 year old woman with a review of the literatures.

**Key Words:** Multiple endobronchial hamartomas

### 서 론

과오종은 정상적으로 그 장기를 구성하는 조직의 발생학적인 기형으로 비록 그 조직성분은 성숙된 세포이나 비정상적인 배합을 갖는다. 과오종은 폐에 발생하는 양성종양중 가장 흔한 종양으로 폐실질과 드물게는 기관지내에 발생하며 주로 연골과 지방조직으로 구성되는 비교

적 경계가 명확한 종양으로 그 발생빈도가 적어 부검시 약 0.25~5.7%에서 발견된다<sup>1-3)</sup>. 그중 기관지내 과오종의 발생은 극히 적어 지금까지 국내에서 9예만이 보고되었으며 특히 본 증례와 같은 다발성 기관지내 과오종에 대한 보고는 없다<sup>4-11)</sup>. 기관지내 과오종은 악성 종양은 아니지만 기관지 폐쇄를 유발하여 폐의 영구적인 손상을 초래할 수 있고 간혹 과오종에서 폐암이 공존하거나 과오종의 악성변화도 보고되고 있다<sup>12)</sup>.

저자들은 굴곡성 기관지경하 생검으로 확인된 다발성 기관지내 과오종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자** 윤○례, 여자, 63세.

**주 소** : 기침과 객담.

**과거력** : 특이사항 없음.

**가족력** : 특이사항 없음.

**현병력** : 환자는 내원 5개월 전에 우연히 촬영한 흉부 X선상 폐종괴가 발견되었으나 특별한 검사 및 치료없이 지내던중 내원 15일전부터 기침, 가래, 전신적인 쇠약감이 발생하여 흉부질환에 대한 정밀검사를 위하여 내원하였다. 내원시 호흡곤란, 흉통, 체중감소, 각혈, 발열, 및 오한은 없었다.

**이학적 소견** : 내원당시 혈압 130/90 mmHg, 체온 36.3°C, 맥박수 64/min, 호흡수 20/min 이었고 만성병색의 전신소견을 보였으나 두경부 및 액와부에서 특별히 만져지는 종괴는 없었다. 흉부청진상 호흡음은 정상이었고 기타 이상소견은 없었다.

**검사 소견** : 말초 혈액검사상 혈색소 11.8 gm%, 혈구 총용적 35%, 백혈구수 5,900/mm<sup>3</sup>, 혈소판수 270,000/mm<sup>3</sup>였으며, 소변검사, 대변검사 및 간기능검사는 정상이었다. 심전도 검사상 심방조기박동이 있었으며 심장 초음파검사상 정상이었고, 3회 시행한 객담 세포학적 검사상 악성세포는 관찰되지 않았다. 폐기능 검사상 FVC 1.40 L(정상 추정치의 61.6%), FEV<sub>1.0</sub>/FVC는 71.43%, FEV<sub>1.0</sub>은 1.0 L였다. 흉부 X선 촬영상 좌폐의 전상엽구역에 3×3 cm의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 굴곡성 기관지경검사상 기관 및 전기관지에 직경 약 0.5 cm의 노란색 결절들이 산재해 있었으며 특히 좌폐의 전상엽구기관지는 비교적 단단한 종괴에 의해서 완전히 막혀있었다(Fig. 2). 조직학적 검사상 표면상피의 인상세포화가 동반된 만성염증소견, 점막하부의 성숙한 지방세포 및 평활근의 집합, 작은 성숙한 골조직과 표면상피의 인상화가 관찰되었으나 악성세포는 관찰되지 않았다(Fig. 3).

**치료 및 경과** : 다발성 기관지내 과오종 진단하에 과오종으로 인한 좌상엽 기관지 폐쇄를 해결하기 위해 수술을 권유하였으나 환자의 거부로 개흉수술은 시행하지 못하였고 현재 추적관찰중이다.

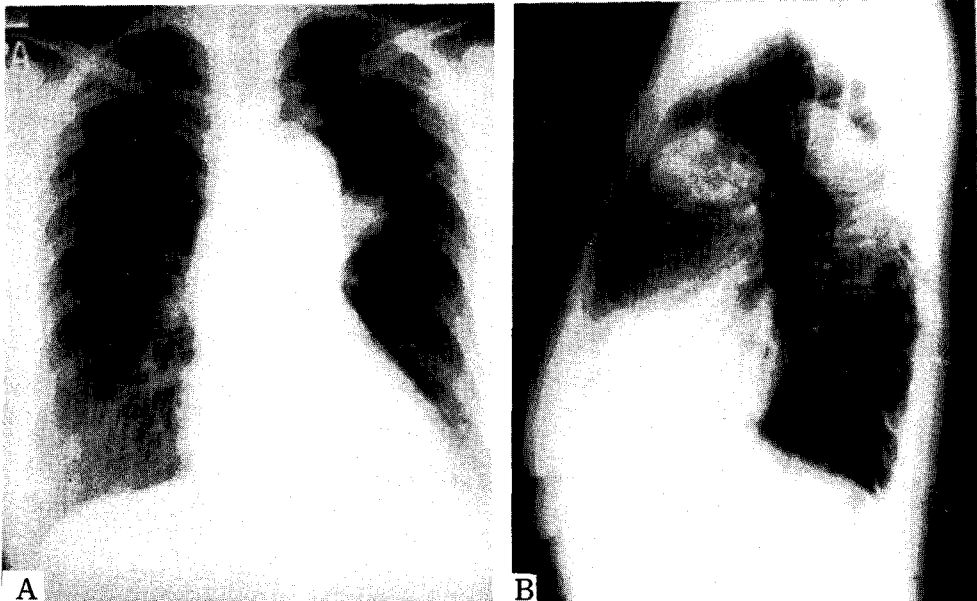


Fig. 1A, 1B. Chest PA and lateral film shows a 3×4 cm sized mass in the anterior segment of left upper lobe.

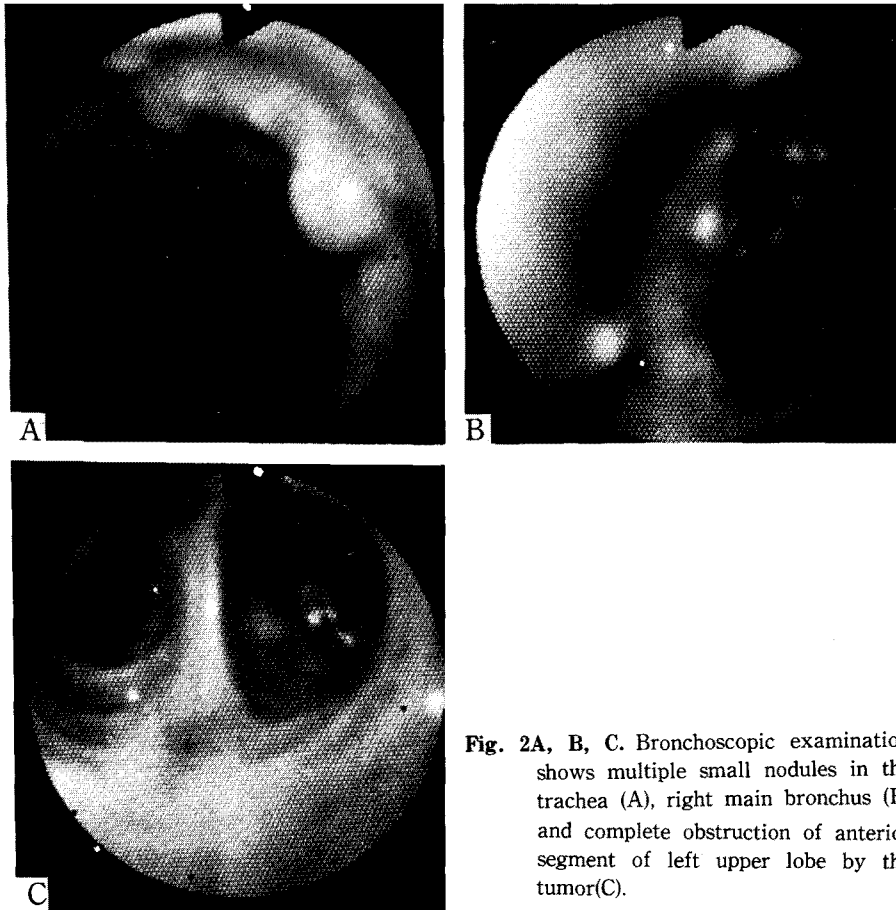


Fig. 2A, B, C. Bronchoscopic examination shows multiple small nodules in the trachea (A), right main bronchus (B) and complete obstruction of anterior segment of left upper lobe by the tumor(C).

## 고 안

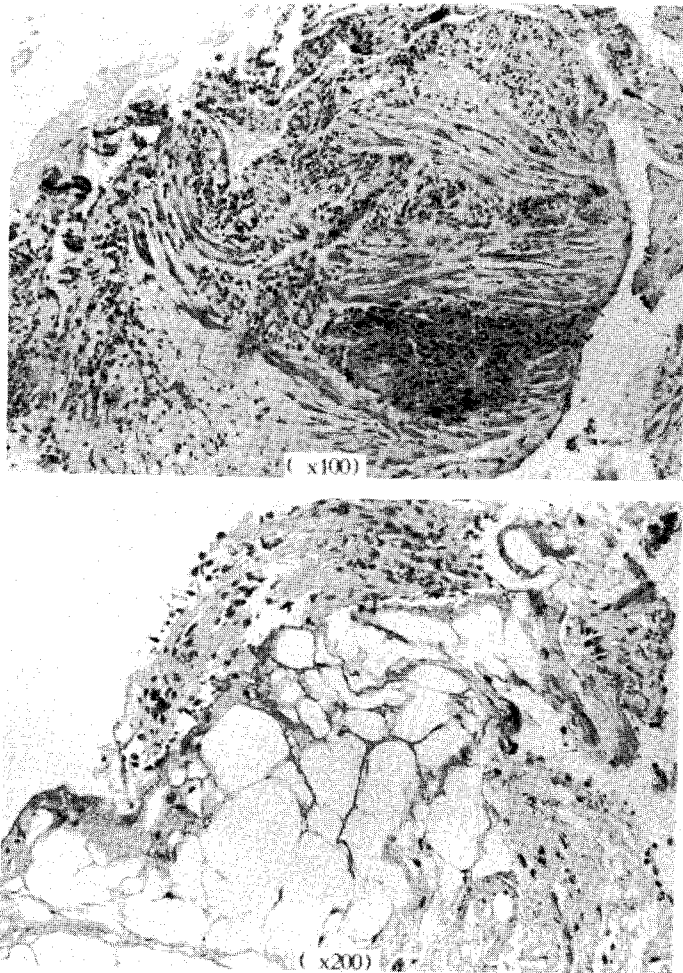
폐의 종양중 양성종양은 1% 미만이며 과오종이 가장 흔히 발생한다. 그중 폐과오종이 가장 흔하며 드물게는 기관지내 과오종이 발생하기도 한다. 전형적인 기관지내 과오종 이외에도 확장된 혈관과 섬유성조직으로 구성된 혈관섬유종(angiofibroma)과 점막피부 및 위장관의 과오종성 용종을 주로 보이며 상염색체 우성으로 유전되는 다발성 과오종 증후군(multiple hamartoma syndrome)에서도 기관지내 병변을 보인다<sup>13,14</sup>.

폐 및 기관지내 과오종의 유병율은 부검시 McDonald 등<sup>2</sup>은 0.25%, Bateson 등<sup>3</sup>은 5.7%가 발견된다 하였고 그중 대부분은 폐실질에 존재한다고 한다. Bateson<sup>3</sup>은 19.5%, Joseph과 Arrigoni<sup>23</sup>는 각각 10.3%와 3%, 조 등<sup>8</sup>에 의하면 국내에서는 20.8%에서 기관지내에 병변

이 있다 한다. 폐과오종이 다발성으로 발생한 경우는 극히 희귀하여 전세계적으로 그 보고가 적다<sup>15-17</sup>. 국내에서는 기관지내 과오종에 대한 보고가 9예가 있었으나<sup>4-12</sup> 본 증례처럼 다발성 기관지내 병변을 보인 경우는 없었다. 과오종은 주로 성인에서 발생하며 50대에 가장 호발하고 남자에서 여자보다 2~4배 더 흔히 발생한다<sup>18</sup>.

과오종의 발생기전은 불분명하다. 과오종은 그 조직 성분은 성숙된 세포이나 비정상적인 배합을 갖는 정상적으로 그 장기를 구성하는 조직의 발생학적인 기형으로 생각되어 왔으나 최근 Bateson 등<sup>19,20</sup>은 과오종은 발생학적인 기형이 아니고 미분화된 기관지벽 간엽세포로부터 발생한 양성종양이라고 하였고 Bosch 등<sup>21</sup>은 진단명도 간엽종(mesenchymoma)이라 하는 것이 병리학적으로 옳다고 하였다.

폐과오종의 90%는 폐실질에 발생하고 보통 주변 폐실



**Fig. 3.** Endobronchial biopsy specimens shows adipose tissue, smooth muscle, bronchial glands and nonspecific chronic inflammatory cells.

질에 존재한다. 종괴는 주위의 폐실질로부터 쉽게 박리되며 그 절단면은 보통 흰색의 연골모양으로 보인다. 조직학적으로 소엽성 구조를 가지며 각 소엽은 종종 점액 증성 혹은 섬유아세포성 조직으로 둘러 쌓인 연골로 구성된다. 지방조직, 평활근, 장점액성 기관지선(腺), 비특이적 만성 염증세포등도 관찰될 수 있다. 때로는 국소 부위의 석회화 또는 골화를 볼 수 있다. 흔히 섬모를 가진 원주 혹은 입방상피로 덮인 작은 간극이 소엽사이에 보인다. 기관지내 과오종은 19.4%가 좌측 주기관지에, 12.9%가 우측 주기관지에, 12.9%가 우측 하엽 기관지에 발생한다<sup>34)</sup>. 기관지내 과오종은 용종양 종괴로 조직학적으로 상피간극은 없고 정상 호흡기 혹은 인상세포화

된 편평상피로 둘러쌓인 평평한 표면을 갖는 경우가 흔하며 보통 지방조직으로 구성된 중심부가 섬유성 조직에 의해서 둘러쌓여 있다. 평활근, 장점액성 기관지선, 점액증성 조직이 보일 수 있고 연골은 없거나 소량으로 존재하는 것이 보통이다<sup>35)</sup>. 본 증례는 지방세포, 평활근, 골조직 및 인상화된 상피로 구성된 다발성의 기관지내 과오종을 볼 수 있었다.

폐과오종의 방사선학적 소견은 경계가 분명한 4cm 이하의 고립성 결절이 특별한 폐엽에 호발함 없이 발생하며 약 30%에서는 소엽성이 아닌 평평하고 깨끗한 경계를 보여 폐암과의 감별점이 되기도 한다<sup>3)</sup>. 석회화는 10~15%에서 관찰되는데 popcorn모양의 석회화는 과

오종에서 특징적이다. 본 증례처럼 드물게는 다발성으로 발생할 수도 있다<sup>15-17</sup>). Siegelman등<sup>22</sup>)은 고해상도 전산화 단층촬영에서 직경 2.5 cm이하의 매끈한 경계를 가지며 지방의 국소적 집합, 지방과 석회화 병변이 함께 보일 경우에서 폐과오종으로 정의하였다. 일부 환자에서는 과오종이 기관지 폐쇄를 유발하여 무기폐, 폐쇄성 폐렴, 점진적 주변 폐과피를 유발하기도 한다<sup>23</sup>). Do-venbarger는 폐과오종이 주로 하나의 동전병변으로 발견되는 반면 기관지내 과오종에서는 50%에서 무기폐, 38.5%에서 폐침윤, 19.2%에서 폐문종괴를 보인다고 한다<sup>24</sup>).

폐과오종은 주로 주변 폐실질에 위치하므로 무증상인 경우가 많다. 간혹 보이는 임상양상중 각혈이 가장 흔하다. 드물게 보이는 낭포성 과오종에서는 각혈, 기흉, 혈흉, 흉통, 호흡곤란을 보일 수 있다. 기관지내 과오종은 무기폐 및 폐쇄성 폐렴이 유발되어 발열, 기침, 가래, 흉통등의 증상을 보일 수 있다<sup>25</sup>). 본 증례의 환자는 경한 기침, 객담이 있었다.

폐 및 기관지내 과오종의 악성변화에 대해서 많은 연구가 있어온 바, Karasik등<sup>26</sup>)은 연골성 과오종에서 폐암의 발생빈도가 정상 이스라엘인보다 6.3%높다 하였고, Carney등<sup>27</sup>)은 폐의 연골성 과오종, 부신의 부신경절종, 위의 평활근육종이 공존한 경우를 보고하였다. 연골성 과오종에서 발생하는 악성종양은 과오종의 상피세포 및 간엽조직으로부터 발생하는 것으로 사료되는 바<sup>28,29</sup>), Antonio등<sup>30</sup>)은 양성 기관지내 과오종 절제술적 후 심한 육종성 변화를 보고하였고, Dominique등<sup>31</sup>)은 기관지내 과오종의 원위부에서 기관지폐포성 폐암이 공존해 있음을 보고하였다.

과오종에 특징적인 popcorn양상의 석회화 음영이 보이지 않는 경우는 감별진단에 폐암등의 모든 고립성 폐결절을 포함시켜야 한다. 섬유성 조직이 주성분인 폐과오종이 늑막 직하부에 발생한 경우는 중피종과의 감별진단이 필요하다. 기관지내 과오종은 매우 서서히 자라기 때문에 기관지 조영술상 나팔꽃 모양의 기관지 폐쇄를 보일 수도 있으나 흔히 시행하지는 않는다<sup>10</sup>). 폐과오종의 최종적인 진단을 위해서는 흔히 개흉술을 필요로 하지만 많은 예에서 경피적 폐침생검을 통해서 진단에 충분한 조직을 얻을 수도 있고<sup>32</sup>) 기관지내 과오종은 굴곡성 기관지경하 생검을 통해서 진단할 수도 있다<sup>11-12</sup>).

양성종양인 과오종은 수술적 절제술로서 완치가 가능

하다. 폐 및 기관지내 과오종은 악성변화를 할 수 있고 악성종양과 병발할 수 있으며 수술전에는 최종 진단이 어려운 경우가 많으므로 흔히 수술을 시행한다<sup>30,31</sup>). 늑막하 고립성 과오종의 대부분은 단순적출술에 의해 치료할 수 있고, 주위 조직의 침범 및 염증이 있을 때에는 췌기절제술, 부분폐절제술을 시행한다. 과오종에 의한 기관지 폐쇄 원위부의 폐실질 파괴가 심한 경우는 폐엽절제술 혹은 폐절제술을 시행할 수도 있다.

## 요 약

저자들은 우연히 흉부 X선 촬영에서 폐종괴가 발견되었던 63세 여자환자에서 굴곡성 기관지경하 생검으로 확진된 다발성 기관지내 과오종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP: Diagnosis of the diseases of the chest. p 1603, Philadelphia, Saunders 1989
- 2) McDonald JR, Harrington SW, Clagett OT: Hamartoma of the lung. J Thorac Cardiovasc Surg 14:128, 1945
- 3) Bateson EM: An analysis of 155 solitary lung lesions illustrating the differential diagnosis of mixed tumors of the lung. Clinic Radiol 16:51, 1965
- 4) 김대영, 최수승, 이정호, 유영선, 유희성, 박효숙: Endobronchial hamartoma 치험 1예. 대한흉부외과학회지 9:94, 1976
- 5) 김경우, 이홍균: 폐실질 및 기관지에 발생한 과오종. 대한흉부외과학회지 14: 345, 1981
- 6) 김승명: 기관지내에 발생한 과오종 치험 1예. 대한흉부외과학회지 16:146, 1883
- 7) 김영호, 김수성, 김공수: 기관지내 발생한 과오종. 대한흉부외과학회지 16:161, 1983
- 8) 조규석, 박주철, 유세영: 폐과오종. 대한흉부외과학회지 18:470, 1985
- 9) 이성구, 이민교, 김홍근, 김태화, 이동후, 박성수, 이정희: 기관지경으로 확진한 기관지내 연골성 과오종 1예. 결핵 및 호흡기질환 33:178, 1986
- 10) 이상도, 김영환, 한성구, 심영수, 김건열, 한용철: Endobronchial hamartoma: A case report. Korean J Intern Med 3:84, 1988
- 11) 박종훈, 김형중, 안철민, 김성규, 이원영, 이두연, 정

- 현주 : 기관지내 연골성 과오종 1예 보고. 대한의학협  
회지 32:897, 1989
- 12) 차중직, 이정애, 김영환, 이진오, 강태웅 : 기관지경  
으로 진단한 기관지내 과오종 1예. 결핵 및 호흡기질  
환 37:100, 1990
  - 13) Freedman AP, Radocha RF, Shinnick JP: Bronchial  
angiofibromata in a suspected case of tuberous  
sclerosis. Chest 76:469, 1979
  - 14) Nuss DD, Naeaeling JL, Clemons DE: Multiple  
hamartoma syndrome (Cowden's disease). Arch  
Intern Med 114:743, 1987
  - 15) Madani MA, Dafoe CS, Ross CA: Multiple hamar-  
tomata of the lung. Thorax 21:468, 1966
  - 16) Logan D, Rohde FC, Abbott OA: Multiple pulmo-  
nary fibroleiomyomatous hamartomas. Report of a  
case and review of the literature. Am Rev Resp Dis  
91:101, 1965
  - 17) King TE, Christopher KL, Schwarz MI: Multiple  
pulmonary chondromatous hamartomas. Hum Path-  
ol 13:496, 1982
  - 18) Metys R: Roentgenosymptomatology of pulmonary  
chondrohamartomas. Fortschr Roentgenstr 106:90,  
1967
  - 19) Bateson EM: Histogenesis of intrapulmonary and  
endobronchial hamartomas and chondromas (carti-  
lage-containing tumors): A hypothesis. J Path 101:  
77, 1970
  - 20) Bateson EM: Relationship between intrapulmonary  
and endobronchial cartilage containing tumours (so  
-called hamartomata). Thorax 20:447, 1965
  - 21) Bosch JMM, Wagenaar SS, Corrin B: Mesen-  
chymoma of the lung (so-called hamartoma): A  
review of parenchymal and endobronchial cases.  
Thorax 42:790, 1987
  - 22) Siegelman SS, Khouri NF, Scott WW: Pulmonary  
hamartoma: CT findings. Radiol 160:313, 1986
  - 23) Walls JT, Scrivner DL, Jagpal R: Endobronchial  
hamartoma. South Med J 77:757, 1984
  - 24) Dovenbarger WV, Elstun W: Endobronchial hamar-  
toma. Am J Med 30:965, 1961
  - 25) Louhimo I, Virkkula L: Hamartoma of the lung. A  
clinical and pathological study of 12 surgically  
treated cases. Ann Chir Gynaecol Fenn 50:120, 1961
  - 26) Karasik A, Modan M, Jacob CD, Liebermann Y:  
Increased risk of lung cancer in patients with chon-  
dromatous hamartoma. J Thorac Cardivasc Surg  
80:217, 1980
  - 27) Carney JA, Sheps SG, Gorden H: The triad of  
gastric leiomyosarcoma, functioning extra-adrenal  
paraganglioma and pulmonary chondroma. N Eng J  
Med 296:1517, 1979
  - 28) Poulsen JT, Jacobsen M, Fransis D: Probable malig-  
nant transformation of a pulmonary hamartoma.  
Thorax 34:557, 1979
  - 29) Karpas CM, Blackman N: Adenocarcinoma arising  
in a hamartoma (adenolipomyoma) of the bronchus  
associated with multiple benign tumors. Am J Clin  
Path 48:383, 1967
  - 30) Antonio B, Alfredo G, Beniamito A, Massimo R:  
Malignant change in benign pulmonary hamartoma.  
Thorax 44:232, 1989
  - 31) Doiminique M, Odile G, Philippe G: Endobronchial  
hamartoma associated with bronchioloalveolar cell  
carcinoma. Chest 94:1094, 1988
  - 32) Hamper UN, Khouri NF, Stitik FP: Pulmonary  
hamartoma: Diagnosis by transthoracic needle aspi-  
ration biopsy. Radiol 155:15, 1985
  - 33) Tomashefski JF: Benign endobronchial mesen-  
chymal tumors. Am J Surg Pathol 6:531, 1982
  - 34) Zeidler D, Vogot MJ: Das intrabronchiale hamar-  
tochondroma: symptomatologie and therapie.  
Pneumonologie 146:178, 1971