

폐림프관근종증 치험 1례

정수상*·박병률*·이종수*·양석승*

=Abstract=

Pulmonary Lymphangiomyomatosis - A Case Report -

Soo Sang Jung, M.D.*, Byeng Ryul Park, M.D.*, Jong Su Lee, M.D.*, Seok Sung Yang, M.D.*

Pulmonary lymphangiomyomatosis is rare but extremely interesting condition caused by progressive widespread smooth muscle proliferation in the perilymphatic regions throughout the lungs.

The patient was a 25-year-old female. She had angiofibromas in the face, and angiomyolipoma in the left kidney which was removed 5 years earlier. Three years ago she started having severe dyspnea with bilateral pneumothoraces. Treatment was initiated with bilateral closed thoracotomies followed by open thoracotomy through median sternotomy and lung biopsy, which revealed the diagnosis of pulmonary lymphangiomyomatosis. Recurrence of pneumothorax was treated by repeated chemical pleurodesis with tetracycline. She has been in good condition during medroxyprogesterone administration for 3 years.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:160-3)

Key words: Pulmonary lymphangiomyomatosis, Medroxyprogesterone

폐림프관근종증은 매우 드문 질환으로서 폐에서 불규칙적으로 평활근이 과도하게 증식하여 기도, 림프관과 혈관을 막는다¹⁾. 이 병은 가임기의 여성에서만 발생하며, 매우 빨리 호흡부전을 초래하여 대개 10년 이내에 사망하게 된다²⁾. 임상적으로 종종 폐쇄성과 제한성의 혼합된 호흡장애를 보이며 늑막염, 유미흉, 각혈과 기흉이 주된 합병증이다. 진단은 조직병리소견으로 하며, 치료는 최근까지 대증요법이나 합병증 치료가 고작이었으나²⁾, 이 질환이 임신시, 폐경기나 생식선자극호르몬 투여시 악화되는 것을 관찰하여 호르몬에 민감한 상태임을 알게되었다³⁾. 저자는 기흉의 합병증으로 입원한 환자에서 폐림프관근종증을 진단하고 Medroxyprogesterone을 투여하며 관찰한 내용을 보고하고자 한다.

증 례

환자: 김○○, 여자 23세(입원 당시)

* 부산의료원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan City Medical Center, Pusan, Korea.

주소: 3일간의 급격히 발생한 호흡곤란

병력: 환자는 평소 건강하였으나 입원 4년전부터 간헐적인 좌측요통과 고열을 보여 신우신염으로 진단받고 몇 차례 치료를 받은 경험이 있었고, 입원 2년전 좌측 신장의 혈관근지방종으로 좌측 신장적출술을 시행하였다. 그 당시 안면부에 구진이 있어 생검결과 혈관섬유종이 증명되었으며, 신장적출술 후 입원시 좌측에 기흉이 발견되었으나 안정요법으로 소멸된 경험이 있었다. 그 후 추적검사는 하지 못하였으나 특별한 증세 없이 잘 지내는 도중에 3일전부터 갑자기 호흡곤란이 발생되어 내원하게 되었다. 환자는 전문대학을 졸업하고 사무직으로 직장생활을 하고 있었고 특별한 가족력이나 과거력은 없었으며 임신경험이 없는 미혼여성이었다.

이력소견: 심한 호흡곤란을 보이며 창백한 모습이었으며 보통의 체격이었다. 의식은 명료하였으며 혈압 100/60 mmHg, 호흡수 25회/분, 맥박수 90회/분, 체온 36.7°C였다. 안면부에 혈관섬유종으로 진단된 구진이 그대로 남아 있었으며(Fig. 1), 좌측 측복부에 수술반흔이 보였다. 흉부 청진상 양측 폐야의 심한 호흡음 감소가 있었으나 다른 부위의 이상소견은 발견할 수 없었다.

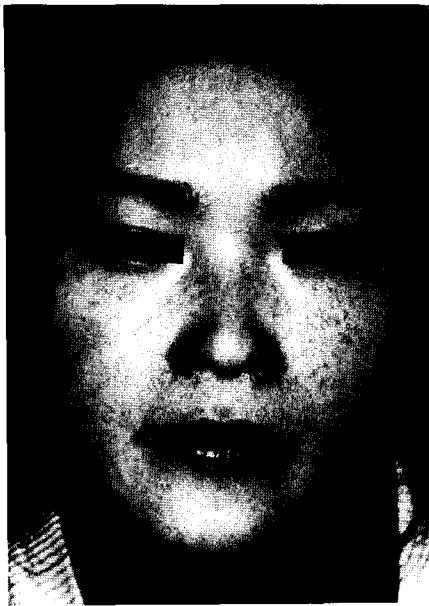


Fig. 1. Angiobromas in the face.

검사소견: 입원당시 흉부단순촬영소견은 양측 기흉으로 양측 폐가 심한 허탈을 보이고 있어 실질병변을 규명하기 어려웠으며 (Fig. 2a), 검사실 검사소견에는 특기사항이 없었다.

임상경과: 특발성 자연기흉으로 판단하여 양측에 폐쇄식흉강삽관술을 시행하였다 (Fig. 2b). 입원 3일째 공기누출이 없어지고 폐가 확장되어 양측 흉관을 모두 제거하였는데, 흉관제거 2일후 우측 기흉이 재발하여 재삽관을 하였으나 8일째까지 지속적인 공기유출이 있어 개흉술을 시행하게 되었다. 양측의 병변을 함께 제거할 목적으로 흉골 정중절개를 시행하여보니 양측 폐표면에 비교적 균일하게 쌀알 크기에서 땅콩 크기의 기낭들이 빼곡하게 분포하고 있었고, 확진을 위한 생검을 좌폐 설상엽에 실시하고 늑막강내면을 꺼즈로 고무 문질러 늑막유착을 유도한 후 수술을 마쳤다. 개흉술 후 장기간의 공기누출이 있어 우측 흉관은 술후 21일째 제거할 수 있었으며, 좌측은 tetracycline을 이용한 수차례의 화학적 늑막유착술을 시도한 후 술후 48일째 제거할 수 있었다. 술후 시행한 폐활량검사에서는 제한성 환기장애의 소견을 보였으며, 고해상전산화단층촬영에서 양측 폐야의 하부에서 지름이 2mm에서 1cm인 낭포성병변이 많이 나타나고 낭포성 병변 사이는 정상소견을 보였으며 국소적으로 기흉도 동반하고 있었다 (Fig. 3). 호르몬 정량검사에서는 Cortisol, Estradiol, Progesterone, Testosterone, FSH, LH, Beta-HCG 모두 정상범위였다. 조직병리소견은 평활근과 세기관지, 혈관, 림프관의 증식이

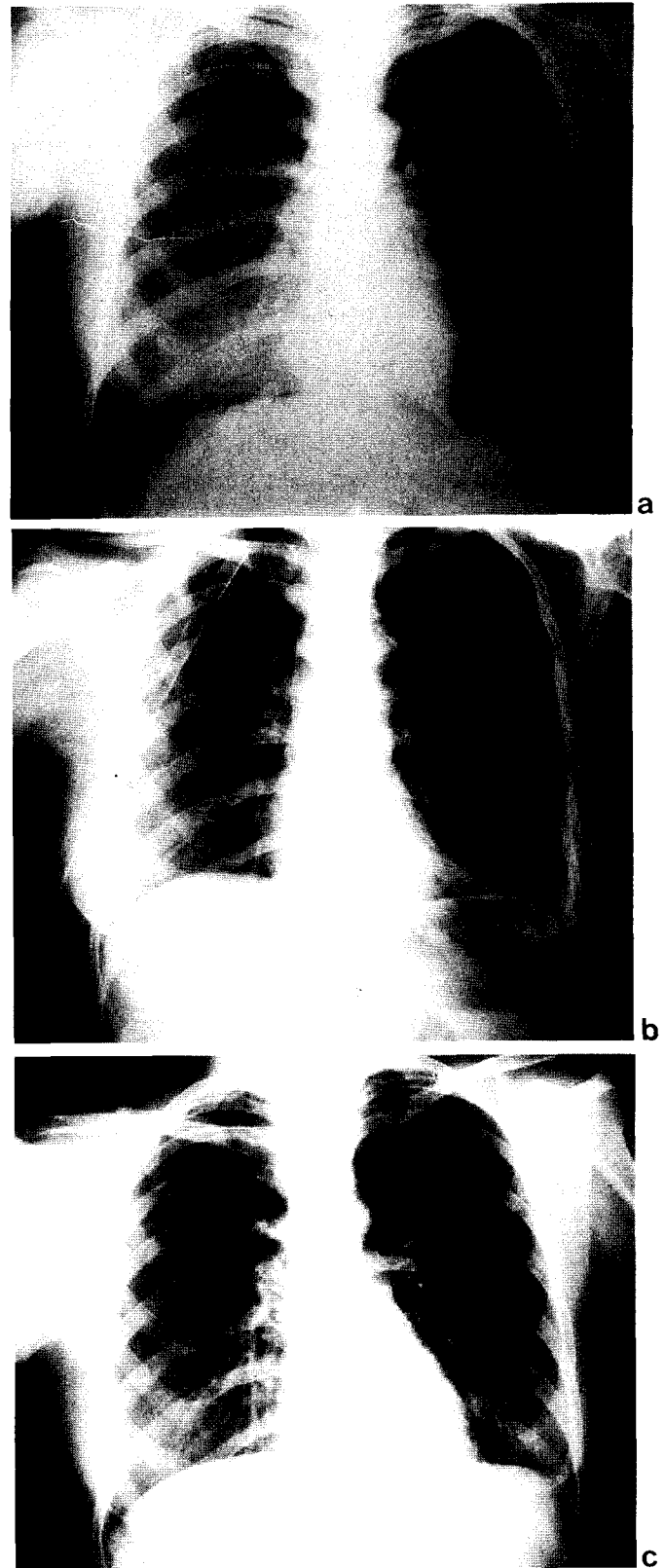


Fig. 2. Initial simple chest P-A view showed bilateral pneumothoraces (a). Chest P-A view, immediately after bilateral closed thoracotomies (b). Recent chest P-A view, after Medroxyprogesterone therapy for 3 years (c).



Fig. 3. High-resolution CT scan through both lower lung reveals multiple tiny cystic lesions ranging in diameter from 2mm to 1cm, and the cyst walls are thin. The lung parenchyma between cyst is normal, and loculated pneumothorax in both chest are associated.

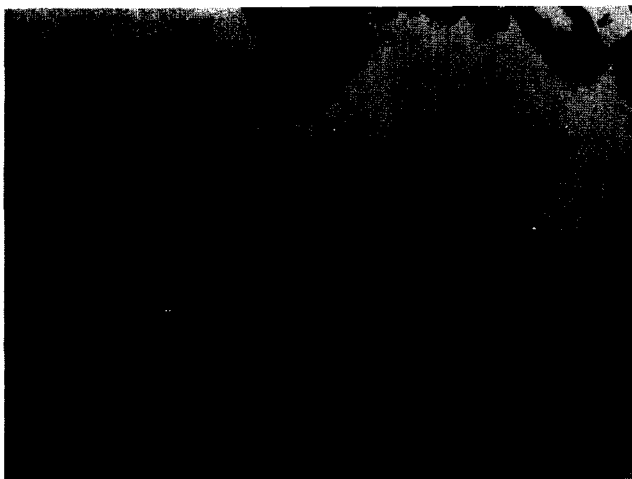


Fig. 4. Microscopic finding of biopsied lung.

로 인해 광범위한 그물모양의 양상을 보이며 아울러 낭종 변화도 보여 폐림프관근종증으로 확인되었다(Fig. 4).

치료는 Medroxyprogesterone을 매주 150 mg씩 투여하기 시작하여 3개월 간 관찰결과 합병증없이 증세가 약간 호전되었기에, 투여방법을 매월 300 mg씩으로 바꾸어 약 2년간 관찰하였다. 그 결과 별문제가 없었기에 다시 매월 150 mg씩으로 줄여 현재까지 1년여 동안 투여하고 있다(Fig. 2c).

고찰

폐림프관근종증은 처음 림프관근종의 전신질환으로 보고되면서 호르몬에 의한 과오종의 일종으로 생각하였다. 그후 조직병리를 구체적으로 조사하는 과정에서 독립된 질환이나 폐에만 국한된 결절성 경화증의 한가지 형태나 등으로 질환규명의 혼돈이 있어왔다¹⁾.

이 질환의 초기병변은 미성숙한 평활근세포의 증식으로 구성되고 작은 림프관들의 증식을 동반한다. 평활근들의 결절이 광범위하게 퍼져 병이 진단될 시기에는 이에따른 특징적인 임상소견을 보이게 된다. 세기관지를 눌러 폐조직이 벌집처럼 변하게되고 폐고혈압이나 기흉을 야기하게 되며, 확장된 림프관과 폐정맥으로 유미흉이 생기고 출혈에 의해 헤모시데린 침착증과 각혈이 생긴다. 다발성 평활근침착은 여러 다른 질환에서도 나타나는데, 예를 들면 기관지염, 폐기종, 특발성섬유소증 및 전이성평활근종 등으로 병리조직소견만으로는 구별하기 어렵다⁴⁾.

폐림프관근종증은 진단후 10년 내에(평균 4년) 사망하는 예후가 극히 불량한 질병으로 여겨져서¹⁾ 치료가 유미흉이나 기흉 등에 대한 보존치료가 고작이었다. 이 병이 가임기의 여성에서만 발생하므로 호르몬치료가 시도되었는데, androgen에 의한 효과는 없었고, 양측난소절제술이 몇례에서 효과가 있었다. 1980년 McCarty 등⁵⁾이 병변조직에서 progesterone receptor를 찾아내고 medroxyprogesterone을 투여하여 치료효과를 보았다. Oophorectomy, tamoxifen투여 등의 치료결과도 다양하여 현재까지 정확한 결론이 없는 상태다⁴⁾. Sawicka 등은 다량의 progesterone투여와 적절한 양의 estrogen존재가 치료에서 중요하다고 하였다⁶⁾.

위의 고찰을 통해서 저자는 폐림프관근종증의 병인의 규명에는 성호르몬의 수용체와 대사에 대한 연구가 더욱 필요할 것으로 생각된다.

References

1. Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. *Pulmonary lymphangiomyomatosis*. Am J Pathol 1975;79:348-82
2. Carrington CB, Cugall DW, Gaensler EA, et al. *Lymphangiomyomatosis: physiologic-pathologic-radiologic correlations*. Am Rev Resp Dis 1977;116:977-85
3. Wolff M. *Lymphangiomyoma: clinicopathologic study and ultrastructural confirmation of its histogenesis*. Cancer 1973;31:988-1007
4. Banner AS, Carrington CB, Emory WB, et al. *Efficacy of oophorectomy in lymphangiomyomatosis and benign metastasizing leiomyoma*. New Engl J Med 1981;305:204-9
5. McCarty KS, Mossler JA, McLelland R, Sieker HO. *Pulmonary lymphangiomyomatosis responsive to progesterone*. New Engl J Med 1980;303:1461-5
6. Sawicka EH, Morris AJR. *A report of two long-surviving cases of pulmonary lymphangiomyomatosis and the response to progesterone therapy*. Br J Dis Chest 1985;79:400-6