

□ 증 례 □

기관기관지골형성증 1예

인제대학교 서울백병원 내과학교실

염 호 기 · 전 우 기* · 김 동 순

— Abstract —

A Case of Tracheobronchopathia Osteoplastica

Ho Kee Yum, M.D., Woo Ki Jeon, M.D.* and Dong Soon Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, *Department of Diagnostic Radiology Inje University, Seoul Paik Hospital, Seoul, Korea

Tracheobronchopathia osteoplastica (TPO) is a rare disorder characterized by submucosal cartilaginous or bony projections into the tracheobronchial lumen with sparing of the posterior membranous portion of tracheobronchial tree. The etiology of TPO is still unknown.

A 44-year-old male was admitted to Seoul Paik Hospital Inje University due to left chest pain for 10 days. On the past history he had suffered from symptoms of bronchitis for several months. He showed radiologically massive pleural effusion in left lung field. Pleural biopsy revealed chronic pleuritis with hemorrhage. Bronchoscopic findings showed multiple intraluminal protruding nodule from just below the vocal cord to carina and both main bronchi. Pathology of bronchoscopic biopsy showed abnormal proliferation of atypical bony and cartilaginous nodules in the tracheal submucosa.

We experienced a case of tracheobronchopathia osteoplastica involving the trachea and main bronchus in 44-year old male, associated with massive pleural effusion. This report is a case of TPO with review of literature.

Key Words: Tracheobronchopathia osteoplastica, Trachea

서 론

기관기관지골형성증(Tracheobronchopathia Osteoplastica, TPO)은 기관내 연골사이 혹은 그 주위로 변형된 형태로 돌출되어 나타나는 다발성 연골성 또는 골성 돌출병변이 특징인 질환으로 그 원인은 잘 알려지지 않은 비교적 드문 질환에 속한다. 문헌 보고상 1974년까지는 대부분 부검을 하여 진단되었다.

저자들은 늑막삼출을 동반한 44세된 남자환자에서 기관지내시경과 전산화 단층촬영 및 기관지내시경 조직검사로 확진된 TPO 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

주 소 : 10일전부터 시작된 좌측 흉통.

현병력 : 환자는 10일전부터 시작된 좌측 흉통이 있어 개인병원에 들러 흉부 엑스선 촬영상 늑막삼출이 있어 본원에 전원되었다. 입원당시 환자는 입원 수개월전부터 시작된 점액성 가래를 동반한 기침과 경증의 호흡곤란이 관찰되었다.

과거력 및 가족력 : 결핵등의 호흡기질환의 병력은 없었다.

사회력 : 직업은 상업이었으며, 술과 담배는 하지 않았다.

이학적 소견 : 입원당시 열은 37.5°C의 미열이 있었

고, 혈압은 120/85 mmHg 였고, 맥박은 분당 96회였고, 분당 호흡수는 30회로 증가되어 있었다. 기관은 우측으로 편향되어 있었으며 좌측 폐하부에 호흡음이 감소되어 있었고, 기관지음과 수포음도 청진 되었다.

검사 소견 : 혈색소는 10.1 g/dl, Hct. 29%, 백혈구 수 8300/cmm 였고, ESR 12.5 mm/hr, 혈소판수는 340000/cmm 였다. 생화학적검사상 알부민 3.2 g/dl인 것외는 정상이었다. 객담 항산성 도말검사상 음성이었고 배양검사에서도 균은 자라지 않았다. 동맥혈검사상

PH 7.42, PaCO₂ 35 mmHg, PaO₂ 50 mmHg로 저산소증을 보였다. 심전도 검사상 정상소견이었고 흉부 X선상 좌측 폐야에 대량의 늑막 삼출과 이로인한 기도가 우측으로 편향되어 있었다(Fig. 1).

임상경과 : 늑막삼출의 원인을 감별하기 위하여 늑막천자와 늑막생검을 실시하여, 늑막액은 혈액성이었으며, 세포수는 적혈구 100만/dl, 백혈구 2500/dl (다핵구 19%, 임파구 80%, 대세포 1%)였으며, 총단백질은 4.9 gr/dl, LDH 2750 u/dl, PH 9.0으로 삼출성이었으며, 결핵균은 자라지 않았다. 늑막조직생검상 출혈을 동반

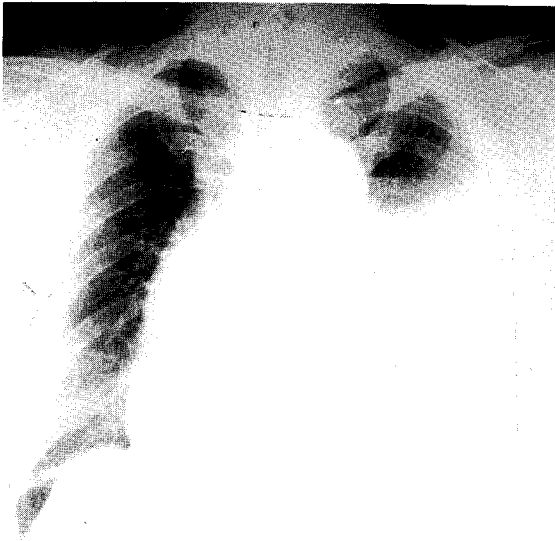


Fig. 1. Chest roentgenogram shows massive pleural effusion on admission.

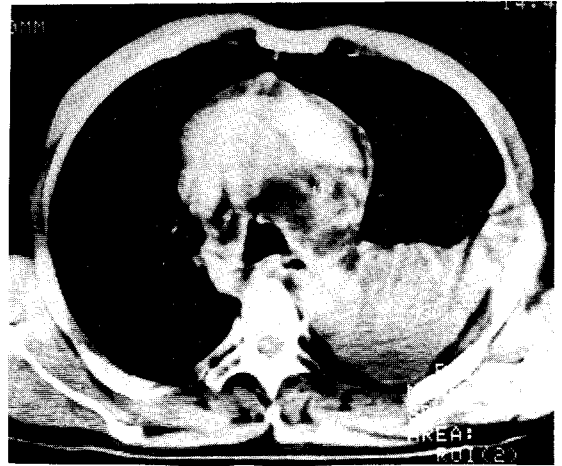


Fig. 2. Computed tomography of chest shows irregular intraluminal protrusion and calcification of trachea and right main bronchus with pleural effusion.



Fig. 3. Fiberoptic bronchoscopy shows numerous hard protruding nodules in trachea, carina and main bronchus with sparing of posterior membranous portion.

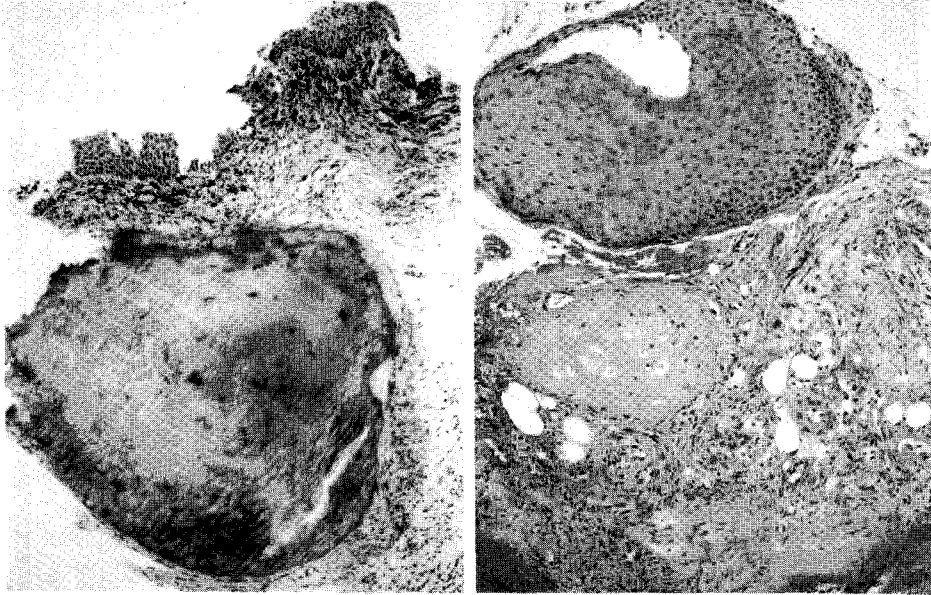


Fig. 4. Pathologic findings of the bronchoscopic biopsy specimen. Abnormal proliferation of atypical bony and cartilaginous nodules was observed in the submucosa of trachea.

한 만성 늑막염의 소견을 보였으며 건락화병변이나 육아 종성 병변은 관찰되지 않았으나, 임상적으로 결핵성 늑막삼출로 사료되어 항결핵제 투여를 시작하였다. 조직 검사상 특이적인 병변이 없었고 폐암등의 원인을 감별하기 위하여 기관지 내시경을 실시하였다. 기관지내시경 상 성대 직하방에서부터 기관분기부와 양쪽 주기관까지 다발성의 견고한 돌출성 결절이 관찰되었고 막성부위인 후측기관지에는 병변을 관찰할 수 없었다(Fig. 3). 외부병원에서 촬영한 전산화단층촬영을 재검토하여 기관지내면이 불규칙하며 석회화된 결절의 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 조직생검상 편평상피 화생화와 국소적인 골성 화생화의 소견이 보였으며, 점막하층에서 골 및 연골 조직을 관찰할 수 있었다. (Fig. 4). 환자는 항결핵제 투여후 늑막염의 증세는 호전되어 외래 추적진료중에 있다.

고 찰

기관기관지골형성증은 기관 및 기관지내에 연골성 혹은 골성 돌출을 특징으로 나타내는 질환으로 1857년 Wilks가 처음 보고한 이래^{1,2)} Dalgaard가 1947년 90례를 보고하였고¹⁾, 1974년에는 Martin이 245례를 보고하

였으며⁴⁾, 1966년 이전에는 대부분이 부검에서 진단되었으며 이후 1500에서 8000회의 기관지내시경 시행 예에서 1예정도 보고된 비교적 드문 질환이다^{1,2,5)}. 저자들의 경우에도 약 1800예의 내시경을 실시하여 1예를 경험하였으나, 이 질환이 증상이 없거나 약간의 기관지염 증세 등이 있는 경우가 많고, 기관지내시경을 한 경우에도 정도의 염증소견만을 보이는 국소질환으로 간과하기 쉽기 때문에 주의를 기울인다면 더욱 많은 증례가 있을 것으로 추정된다.

기관기관지골형성증은 증상이 있는 경우에도 대개는 천식이나 기관지염으로 오인되기 때문에 진단하기가 더욱 어렵다. 드물게는 마취중 기관삽관이 어려웠던 증례에서 보고 되기도 하였다⁶⁾. 기관기관지골형성증의 증상은 기관내경의 침범 정도에 따라 다르겠지만 기관 또는 기관지의 심한 강직과 기도 폐쇄에 의한 증상이 비교적 무증상으로부터 단지 3주이상의 급만성 기침으로 내원한 예가 보고 되었으며, 호흡곤란, 만성 또는 급성 기침, 애성, 천명과 객담배출 곤란 등의 증상이 나타날 수 있으며, 드물게는 점막의 궤양성 병변으로 인하여 각혈 등이 보고 되었다. 또한 달단 기관지내 돌출물에 의하여 무기폐가 올 수 있으며²⁾, TPO 그자체 만으로도 기도폐쇄로 인하여 수일만에 사망을 초래 할 수 있다고 보고 하

였다^{7,8)}. 호발연령은 12세부터 70세까지 보고한 예가 있지만 50세 이상의 남자에서 더 흔한 것으로 알려져 있으며^{2,7)}, Prakash 등은 가족에서 발생한 예를 보고 하였다¹⁾.

기관지 내시경도 침범정도에 따라 다르지만 초기에는 1~3mm 크기의 염주 모양의 결절(spiculelike or polypoid)이 관찰되는 소견을 보이며, 병변이 작을 때는 자갈모양으로 보이기도 한다. 좀 더 진행된 경우는 고착성 용종성 병변(sessile polypoid)이 더 커지고, 뭉쳐져 기도 폐쇄가 된다. 이러한 결절의 점막은 침범되지 않지만 때로는 커다란 돌출성 병변에서는 연골성 혹은 골성 돌출 위로 점막이 얇아지는 경우도 있어 이럴 경우 각혈의 원인이 되기도 한다⁷⁾.

이러한 돌출은 기관 및 기관지의 어느부위나 발생하며 주로 기관의 3/4하부와 기관분기부의 시작부위에 잘 생기며 기관의 전면과 측면에 호발하지만 막성부인 후면에서는 나타나지 않으며 그 크기에 따라 다르지만 기관 변형을 초래하게 되어 기관지내의 진행성 다발성 연골염, 유두종증, 유전분증, Wegener씨육종, 유육종증, 감삼선암 등과 감별진단을 요하며, 이러한 질환이 동반되었을 가능성을 염두에 두어야 할 것으로 사료된다⁹⁻¹¹⁾

기관기관지골형성증의 원인은 잘 알려져 있지 않지만 근본적인 원인은 만성적이고, 서서히 진행되는 염증성 변화에 기인한다고 알려져 있으나, 흡연과의 상관관계는 보고자 마다 일치하지는 않지만 무관한 것으로 알려져 있다¹⁾. Aschoff-Feiburg 등은 결체조직 질환의 일환이라고 주장하여 점막하 결체조직의 화생화가 원인이라고 하였으나 이후 이러한 화생화변화가 관찰되지 않은 보고도 있으며, Dalgaard 등은 섬유화된 부위의 미분화된 세포에서 혈관조직의 침윤과 골기질의 침착에 의하여 발생한다고 보고하였다^{2,3,7)}. 또한 Pounder 등은 기관 연골의 외연골증과 외골증에 의한다고 보고 하였다¹²⁾. Sakula 등은 amyloidosis와의 관계가 있다고 보고하였고^{5,11)} 조직검사상 Congo Red 염색하여 amyloid를 발견하면 진단가능하며, 또한 결핵 및 규폐증, 기관지폐암 등과 동반된 예를 보고한 경우도 있다^{7,9,13)}. 본 증례에서도 늑막삼출이 동반되어 늑막 생검을 실시하여 만성늑막염 소견을 보여 항 결핵제 투여로 호전되어 결핵이 동반되었을 것으로 추정되나 기관지내 조직검사나 결핵균 배양검사에서는 결핵의 증거를 찾지 못하여 결핵과 기관기관지골형성증은 관련이 없을 것으로 추측되었다. 폐기

능검사는 기도폐쇄의 정도에 따라 다르게 나타날수 있으나 말초기도를 침범하여 무기폐가 없으면 정상적인 폐용적과 D_LCO 를 보인다. Flow-Volume loop에서는 특징적으로는 변화성 흉관의 기도 폐쇄의 형태로 나타나며, 진단과 질환의 경과를 관찰하는데 도움이 된다²⁾ 방사선학적 검사상 특히 측면 사진에서 연골성 석회화 병변을 관찰 할 수 있으며, 전산화 단층 촬영상 기관지내 돌출 병변과 점막하 석회화와 골화병변을 더욱 분명히 관찰 할 수 있다¹⁶⁾. 조직학적으로는 침범된 결절부위의 기관 및 기관지 분절에서 조혈성 골수를 포함한 증식성 골조직과 연골내의 석회화증이나 골화증을 보이며, 평판상피의 화생화도 관찰 될 수 있다. 하지만 이러한 환자에서 갑상과 인 대사의 변화는 없는 것으로 알려져 있으며, 폐 석회화증과도 연관이 없는 것으로 알려져 있다¹³⁾.

기관기관지골형성증의 예후는 다양하지만, 비교적 양성질환으로 간주되고 있으나, 기도폐쇄의 정도에 따라 달라지며 내과적치료는 대중적인 치료되는 알려진바 없으며, 내시경상으로 폐쇄된 부위를 제거할 수도 있겠으나¹⁵⁾, Prakash 등에 의하면 Nd-Yag laser 치료도 그다지 효과가 없는 것으로 보고 하였으며, 또한 침범부위가 미만성인 경우 적용하기가 어려울 것으로 사료된다.

요 약

기관기관지골형성증(Tracheobronchopathia Osteoplastica, TPO)는 기관 및 기관지의 점막하부에서 연골성 혹은 골성 돌출 병변의 형태를 나타내는 결절이 기관 후벽의 막성부위를 제외한 기관지 전부위에서 발생 되는 특징을 가진 질환으로 매우 드물게 보고되고 있다. 그 원인은 아직 밝혀지지 않았으나 만성 기관지 염증성 자극과 결체조직의 화생화 및 기관지 연골의 외연골증과 외골증에 의한다고 하는 등의 가설이 있다. 기관지내시경상 매우 특징적인 염주 혹은 자갈모양의 다발성 결절을 관찰할 수 있으며 대중적인 치료외에 특별한 치료 없었다. 기관지폐쇄가 있을 경우 내시경적 제거를 시도해 볼 수 있으나 기도 폐쇄가 심할수록 예후가 좋지않다.

저자들은 늑막삼출을 동반한 44세된 남자환자에서 기관지내시경과 전산화 단층촬영과 기관지 내시경 조직검사로 확진된 기관기관지골형성증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Prakash UBS, McCullough AE, Edell ES, Nienhuts DM: Tracheopathia osteoplastica: Familial Occurrence: *Mayo Clin Proc* **64**:1091, 1989
- 2) Hodges MK, Israel E: Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collaps. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography. *Chest* **94**:842, 1988
- 3) Dalgaard JB: Tracheopathia chondro-osteoplastica. *Acta path microbiol Scand* **24**:118, 1947
- 4) Martin CJ: Tracheobronchopathia osteochondroplastica *Arch Otolaryngol* **100**:290, 1974
- 5) Sakula A: Tracheobronchopathia osteoplastica: its relationship to primary tracheobronchial amyloidosis. *Thorax* **23**:105, 1968
- 6) Kubo H, Kuze S, Satone T, Ito Y, Kitagawa M: A case of tracheobronchopathia osteoplastica discovered after difficulty in intubation. *Masui* **41**:1494, 1992
- 7) Nienhuts DM, Prakash UBS, Edell ES: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Ann Otol Rhino Laryngol* **99**:689, 1990
- 8) Molley AR, McMahon JN: Rapid progression of tracheal stenosis associated with tracheopathia osteochondroplastica. *Intensive Care Med* **15**:60, 1988
- 9) Neilly JB, Winter JH, Stevenson RD: Progressive tracheobronchial polychondritis: need for early diagnosis. *Thorax* **40**:78, 1985
- 10) Morita S, Yokoyama N, Yamashita S, Izumi M, Kanda T, Nagataki S: Tracheobronchopathia osteoplastica complicated with thyroid carcinoma: Case report and Review of the literature in Japan **29**:637, 1990
- 11) Alroy GG, Lichtig C, Kaftori JK: Tracheobronchopathia osteoplastica: end stage of primary lung amyloidosis: *Chest* **61**:465, 1972
- 12) Pounder DJ, Pieterse AS: Tracheopathia osteoplastica: a study of the minimal lesion. *J Pathol* **138**: 235, 1982
- 13) Young RH, Sandstrom RE, Mark GJ: Tracheopathia osteoplastica: clinical, radiologic, and pathological correlations. *J Thorac Cardiovasc Surg* **79**: 537, 1980
- 14) Tukiainen H, Torkko M, Terho EO: Lung function in patients with tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Eur Respir J* **1**:632, 1988
- 15) Parr GVS, Unger M, Trout RG, Atkinson WG: One hundred Neodymium-Yag laser ablations of obstructing tracheal neoplasms. *Ann Thorac Surg* **38**:374, 1984