

□ 증 레 □

자연소실의 경과를 보인 특발성 종격동 섬유화증 1예

건국대학교 의과대학 내과학교실, 연세대학교 원주의과대학 내과학교실*, 병리학교실**, 방사선과교실***

왕준호, 송광선*, 김현준, 송기호, 인행환, 최수봉, 조미연**, 성기준***. 신계철*

= Abstract =

A Case of Spontaneous Resolution of Idiopathic Mediastinal Fibrosis

Joon Ho Wang, M.D., Kwang Seon Song, M.D., Hyun Jun Kim, M.D., Ki Ho Song, M.D.,
Haing Hwan In, M.D., Su Bong Choi, M.D., Mi Yeun Joo, M.D.,** Ki Joon Sung, M.D.,***
Kye Chul Shin, M.D.*

Department of Internal Medicine, Kon-Kuk University College of Medicine, Choong Ju, Korea

*Department of Internal Medicine, Yonsei University Wonju, College of Medicine, Wonju, Korea**

*Department of Pathology, Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea***

*Department of Radiology, Yonsei University Wonju Colledge of Medicine, Wonju, Korea****

Mediastinal fibrosis is pathologically characterized by chronic inflammation and fibrosis of mediastinal soft tissue. Mediastinal fibrosis is local expression of a family of systemic fibrosing syndroms. This can result in compression of adjacent mediastinal structures. Idiopathic fibrosing syndromes include retroperitoneal fibrosis, sclerosing cholangitis of the orbit and fibrosis of the thyroid gland(Riedel's struma). The cause of these disorders is obscure, in some instance there is an underlying malignancy, infection, history of drug ingestion, or trauma with retroperitoneal bleeding. Treatment of mediastinal fibrosis depends on structures involved by the fibrotic process. The disease is self limited in most case or improved by steroids uses. We experienced a case of idopathic sclerosing mediastinitis with orbital fibrous dysplasia of unknowm cause, which was confirmed by open lung biopsy, so reported it with a review of literature.

Key words : Idiopathic mediastinal fibrosis, Orbital fibrous dysplasia, Open lung biopsy

총 론

종격동섬유화증은 만성염증과 섬유화를 특징으로 하

며 전신적 섬유화 경화증이 종격동 에 국소적으로 표
현된 질환으로 종격동내 구조물에 압력과 폐색 등을
유발할수 있다.¹⁾ 후 복막 섬유화, 종격동 섬유화, 경

화성 담관염 (sclerosing choangitis), 안와 섬유화, 갑상선 섬유화 (Riedl's strum) 등과 동반되어 나타나기도 한다.²⁾ 종격동 섬유화의 원인은 특발성 인 경우와 종양, 감염, 약물복용 (methy sergide, vaso-active phamacologic agents), 그리고 외상등으로 알려져있다³⁾. 비교적 드문질환으로 외국에는 수백례 정도 발표되었으며 국내에는 유사한 2 예가 보고되었다^{4,5)}. 연구자들은 안와 우측상부 및 전두골에 섬유화증을 동반 한 특발성 종격동 섬유화증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 임 ○ 일, 54세, 남자.

주 소: 흉통 현병력: 환자는 평소 건강하게 지내다가 내원 2주전부터 갑자기 발생된 흉통을 주소로 본원 내과에 입원하였다.

과거력: 투약병력, 수술병력, 외상 과거력은 없었으며 약 10년전부터의 치질을 가지고 있었다.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 내원 당시 체온 36.5℃, 혈압 120/80 mmHg, 맥박 80회/분으로 활력증후는 정상이었으며 병색은 띠지않았다. 결막의 경도의 빈혈소견 있었으며 공막의 황달소견과 안면부종 등은 없었다. 심잡음이 나, 수포음 등도 들리지 않았다. 간이나 비장은 촉진되지 않았으며 청색증, 사지부종, 피부병변, 곤봉상 수지변화 등도 관찰되지 않았다.

검사소견: 입원 당시 백혈구 5100/mm³, 혈색소 10.2g/dl, 헤마토크리트 30.5%, 혈소판 269000/mm³, Na/K 234/4.0(meq/L), sGOT 7 IU/L, sGPT 9 IU/L, 혈액요소질소 18mg/dl, 크레아티닌 1.0mg/dl, Iron 1ug/dl, TIBC 160ug/dl로 빈혈소견 있었다. 동맥혈 가스분석 소견은 정상이었으며 결핵균의 도말과 배양은 음성이었다. 심전도 소견은 정상 소견이었다.

방사선학적 소견: 내원시 촬영한 흉부 X선 사진에 심

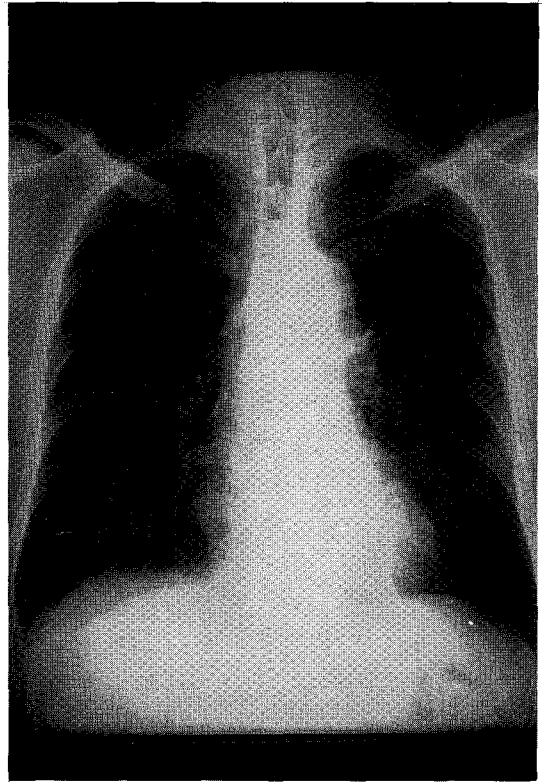


Fig. 1. Chest PA Left paraaortic line is not visualized.

장 후방부위 (retrocardiac area) 에 대동맥 측선 (paraaortic line)이 소실되었고 (Fig. 1) 좌측 흉부 X선 사진에서 후엽에 증가 된 음영이 관찰되었다 (Fig. 2). 내원후 촬영한 흉부 단층 촬영 사진상에서 소량의 흉막유 출액과 후종격동의 기관분기부 (carina level) 부터 하방 5cm 길이에 걸쳐 주기관지 (main bronchus) 및 좌심방 (left atrium) 뒤쪽, 그리고 흉추 5-7번째 앞쪽으로 하향동맥과 붙어 있으면서 식도주위와는 구별이 잘안되는 균질의 연조직 음영이 관찰되었다 (Fig. 3). 식도 조영술상 이상소견은 없었다. 안와 전산화 단층촬영상에서 안와우측 상부 테두리와 전두 골에 섬유이형성증 의심되는 소견 있었다 (Fig. 5).

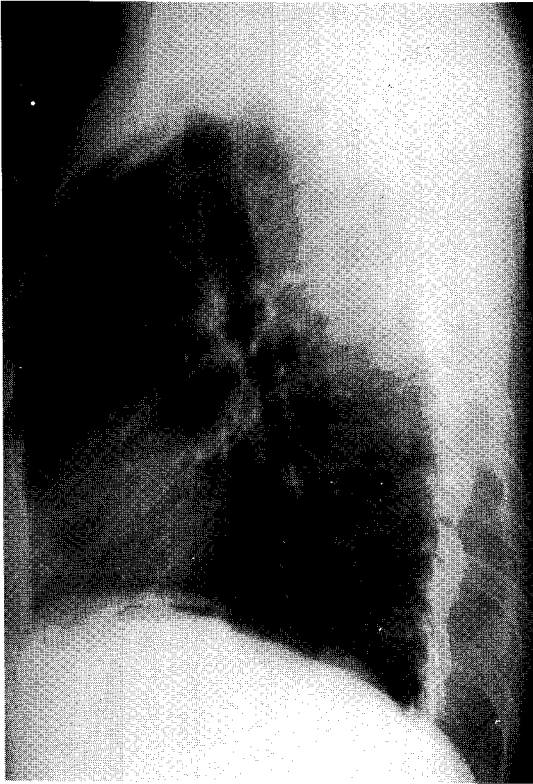


Fig. 2. Lt lateral chest The increased density is noted in the posterior, midthoracic lesion

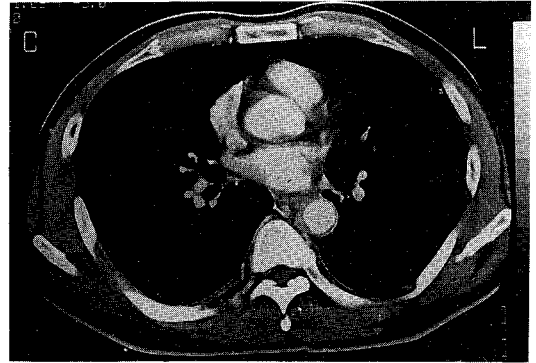


Fig. 4. The follow up chest CT was done 4 month later. The lesion appears markedly decreased

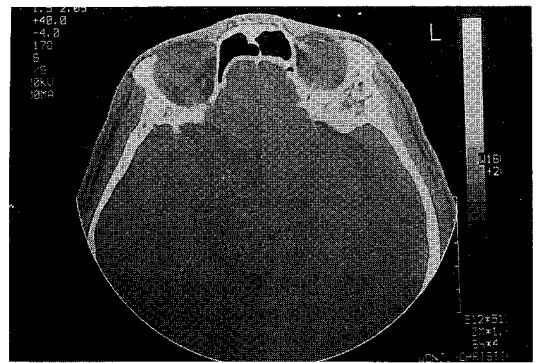


Fig. 5. Skull base CT : Left superior and lateral orbital wall shows widening of diploic space with preservation of bony cortex. This finding suggest fibrous dysplasia

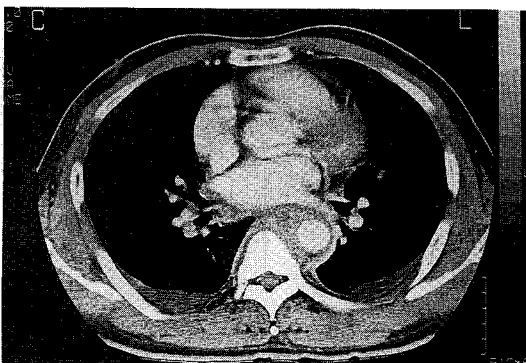


Fig. 3. Homogenous slight enhanced lesion is noted in the posterior portion of the LA and anterolateral portion of the thoracic spine with preservation of aortic contour. Bilateral pleural effusion is noted

개흉술 및 조직 소견 : 진단을 위하여 후흉격동 및 폐 생검을 시행하였으며 광학현미경상 늑막과 주변지방 조직이 광범위한 섬유화로 진행되어 있었으며(Fig. 6), 다수의 림프구와 형질세포의 침윤이 있는 비특이적 만성염증소견이 있었다(Fig. 7).

치료 및 임상경과 : 개흉술 및 조직검사를 시행하였고 대증적 치료후 증상 호전되어 퇴원 하였으며 4개월후에 다시 시행한 흉부 전산화 단층촬영상 병변의 크기가 감소되어 있었다 (Fig. 4). 현재 경과 관찰 중이다.

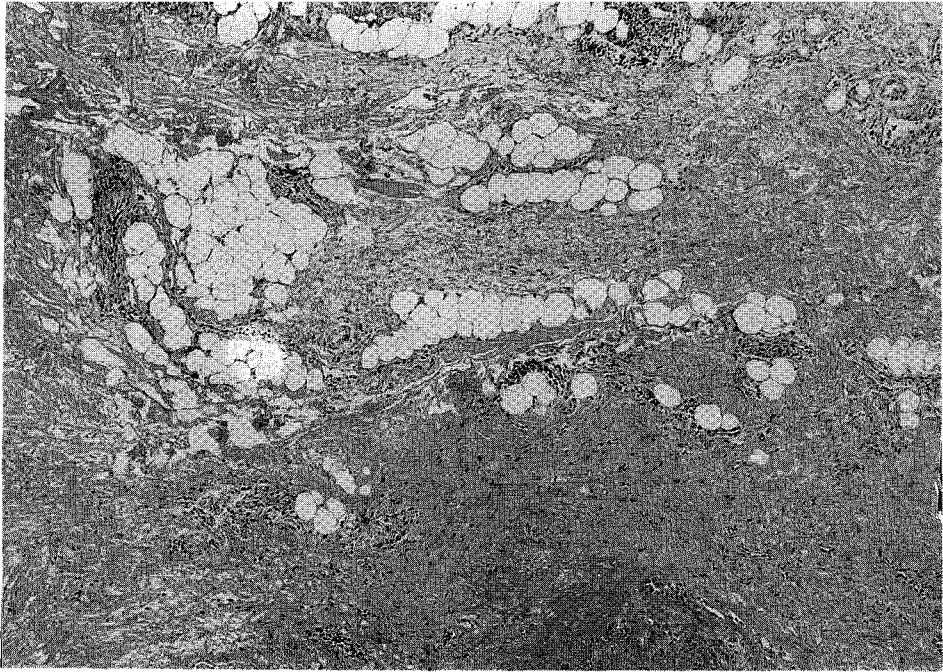


Fig. 6. The biopsied tissue from the mediastinum shows diffuse fibrosis with multifocal aggregation of inflammatory cells without evidence of tumor.

고 찰

원발성 섬유화증은 여러원인에 의하여 종격동의 어느 기관이든지 침범하여 주위구조물을 변형시킬 수 있는 염증성 섬유증이다. 만성 경화성 종격동염은 1757년 Jonh Hunter가 처음기술하였으며, 1942년 Grace⁶⁾가 종격동 육아종을 외과적으로 처음 절제하였고, 1944년 Blade 등⁷⁾과, 1953년 Puckett⁸⁾가 절제된 육아종에서 결핵과 histoplasma를 조직학적으로 증명하는 이래로 현재 세계적으로 수백례 정도 보고되었다. Ormond⁹⁾는 원발성 종격동 섬유증과 원발성 후복막 섬유증으로 구분하여 기술하였다. 국내에서는 박 등⁴⁾, 고 등⁵⁾에 의한 2예가 보고된 바 있으나 수술적 치료와 스테로이드를 사용하였다.

원인은 매독, 결핵, histoplasmosis, aspergillosis,

actinomycosis, rhizopus, 식도천공, 폐농양, 종격동외상, rheumatic fever가 보고되었다³⁾. 그의 과민반응, 결체조직질환, 자가면역질 환과 종양도 원인적 인자로 보고 되었다¹⁾. Comming 등²⁾은 두형제와 사촌간 결혼후 자녀에서 원발성 섬유증을 보고했으며 유전적인 요인을 시사하였다. Littlejohn과 Keystone 등¹⁰⁾은 후복막 섬유증과 전신적 혈관염과, HLA-B27의 관련성을 보고하였다. Schowengert 등¹¹⁾에 의하면 육아종성 종격동염으로 확진된 33예에서 histoplasma와 결핵이 가장 흔한 원인이었고 유육종증, 규폐증, actinomycosis 등도 원인으로 보고하였다. Dines 등¹²⁾은 육아종성 종격동염과 섬유성 종격동염의 원인을 증명하는데 compliment fixation, immunodiffusion test, 객담배양, 기관지경 등 시행으로 얻은 조직배양이 도움이 되나 양성율이

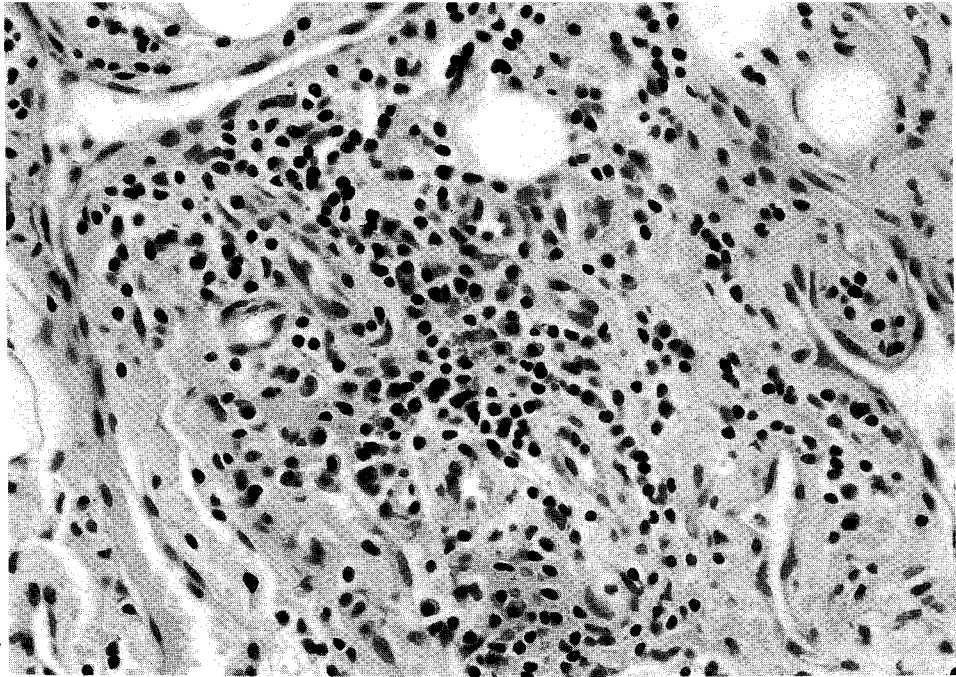


Fig. 7. Lymphoplasmic cells representing non-specific chronic inflammation

떨어져 한계가 있으며 흉부개폐술을 통한 조직병리학 적검사가 진단에 필요한 것으로 보고했다. 병인은 확실하지 않으나 histoplasmosis 등에 의한 경우에는 감염된 종격동 림프선에서 건락화가 진행되어 형성된 육아종이 파괴되면서 종격동내로 파급되어 섬유화가 일어나며^{12,13,14}) 한편 과민성반응으로 교원질(collagen)이 과도하게 많이 생성되는 것도 요인으로 추정되고 있다¹¹). 본 예에서는 약물복용, 외상, 감염 등의 원인이 없었던 특이성인 경우였다. 만성 경화성 종격동염의 호발연령은 8-42세이고 남녀비는 3 : 1로 남자에게 흔하며 90% 이상이 백인에서 발견된다^{14,15}). 임상증상은 침범한 부위와 섬유화 정도에 의해 차이가 있으며 섬유증이 횡격막 위에 발생 했을때 종격동 앞부분에서는 심낭과 폐문부 내에 위치하게 되며 후종격동 내에서는 흉곽침 부에서 부터 횡격막까지 생길수 있다¹⁶). 주로 침범부위는 상대정맥과 기정맥, 심낭, 우기간지, 흉관, 그리고 흉막이다. 섬유화 정도 예따

라 무증상이거나 기관지자극증상이 나타나며 심한섬유화의 경우에는 상대정맥, 기관지, 폐동맥 등의 폐색증상이 나타난다. 또한 교원질(collagen) 조직이 기관지벽을 침투하여 기관지를 폐쇄하여 심한 객혈과 기침을 유발하는 원인이 되기도 한다¹⁷). 식도 협착과 폐정맥 압박으로 좌심실부전을 일으킨 보고도 있다¹⁸). 만성경화성 종격동염이 우측 기관부 림프선에서 발생할때 해부학적으로 가장 가깝고 압력이 낮은 장기인 상대정맥을 압박하여 상대정맥증후군을 야기하게된다. 상대정맥 폐색과 관련된 임상증후와 증세는 측부순환이 얼마나 적정하게 발달되어 있는나에 달려있다¹⁹). 대부분 저자들은 폐동맥 또는 폐정맥을 침입했을때 예후가 '않좋은 것으로 보고했으며 폐동맥또는 폐정맥침입으로 폐고혈압증이 생긴 경우도 보고되었다^{10,21,22}). 2차적 합병증으로 상대정맥증후군, 식도정맥출혈, 심한 후 정맥염 증후군(postphlebotic syndrome), 유미흉(chylothorax) 등이 생긴다. 대부분의 흉부 질

환에서 나타나는 기침, 객혈, 호흡곤란 등이 이 질환에서도 역시 흔하게 나타나는데 특히 승모협착증(mitral stenosis), 좌심방점액종(left atrial mixoma)도 이 질환과 매우 비슷한 증세를 나타내어 감별해야할 질환이다²⁰⁾. 본 예에서는 상대정맥 증후군, 객혈, 호흡곤란 등의 증세없이 단지 2주전 갑자기 생긴 흉통만이 있었고, 안와 섬유화이형성증이 종격동 섬유화증과 동반되어 있었다. 다발성 섬유화증(multifocal fibrosclerosis)으로 안와섬유화증과 가장 동반이 잘 되는 것은 갑상선 섬유화증(Riedel's thyroiditis)으로 알려져 있으나 본예와 같이 종격동 섬유화증과 동반되는 경우는 드문 것으로 되어있다. Comming's 등²¹⁾이 두형 제증 한사람에서 안와 섬유화증과 갑상선 섬유화증이 종격동 섬유화증과 동반된 경우를 보고한 적이 있다. 병리조직학적 소견으로 육아종성 종격동염과 섬유화성 종격동염은 둘다 육아종성 변화와 섬유화성 변화의 요소들을 다 가지고 있지만 육아종성 종격동염에서는 괴사성 육아종성감 염이 주된 소견으로 얇은 섬유성막으로 둘러싸여진 건락성 육아종성 선염이고 섬유화성 종격동염은 육아종성 종격동염의 말기상태의 조직소견으로 생각되며 육아종 성분이 적거나 소실되고 산재된 림프구등 염증세포들을 포함한 섬유성 조직으로 구성된다²⁴⁾. steroids 는 초기염증 시기때 염증반응을 줄이고 섬유화를 줄이며 과민반응을 줄일 수 있으므로 steroids 투여가 효과가 있을 것으로 기대된다. 방사선학적 소견에서는 단순 흉부 X-선 촬영상 상부종격동의 확장소견이 가장 많고 주로 우측으로 지향된 부기관종괴음영, 폐문 종괴음영, 폐실질 침윤, 폐기관지 림프선 종대 와 침범한 기관(식도, 기관, 기관지, 폐동맥, 폐정맥)의 협착 등이 나타난다¹²⁾. 흉부전산화 단층촬영에서는 종격동종괴 또는 폐문 종괴 소견이 가장흔하다²⁵⁾. 본 예에서는 단순 흉부 X-선 촬영에서 심장후방부위(retrocardiac area)에 대동맥 측선(paraaortic line)이 소실되고 증가된음영이 관찰되었으며 흉부전산화단층촬영에서는 기관분기부(carina level) 부터 하방 5cm 길이에 걸쳐 주기관지 및 좌심방 뒤쪽 그리고 5-7번째 흉추 앞쪽으

로 균질의 연부조직음영이 관찰됐으며 양쪽 주기관지 후벽의 비후를 동반하고 있었다. 안와 전산화단층촬영상에서 안와우측 상부 태두리와 전두골에 섬유화증 의심되는 소견 있었으나 이병변은 조직검사를 시행하지 못하였고 추적관찰중 변화가 없는 것으로 보아 양성병변으로 생각된다. 치료는 대증적요법과 수술적인 방법이 있다. 대부분은 자연치유되거나 섬유화에 의해 주변 구조물에 침범하여 생명을 위협을 초래할 위험이 있을때 수술적 치료를 고려한다¹²⁾. 심한 기관기관지 폐쇄(tracheobronchial obstruction), 심한 객혈이 있을때 수술을 고려하고, 병변이 국소적일때 시행할수 있다. Dines 등은 특히 병변이 클때 주위구조물의 침범을막기 위하여 수술이 필요하다고 하였다¹²⁾. 부신피질 호르몬제제를 투여하여 임상소견이 호전된 사례도 있다^{12, 16, 19)}. 본 예에서는 흉부 개폐수술후 조직검사를 시행하여 만성종격동 섬유 화증을 진단했고 대증적 치료 2주후 증세가 소실됐으며 4개월 뒤 시행한 흉부 전산화 단층검사서서 병변의 크기가 감소되었다.

요 약

저자들은 흉통을 주소로 내원한 53세 남자 환자에서 특발성 종격동 섬유증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Dozoris RR, Burnatz PE, Woolner, LB, and Anderson, HA : Sclerosinf Mediastinitis Involving Major Bronchi. Mayo Clin. Proc. 43 : 557, 1968
2. Comings DE, Skubi KB, Eyes JV, Motulsky AG : Familial multifocal fibrosclerosis. Ann Int Med 66 : 884, 1967
3. Hache L, Woolner LB, Bernatz PE : Idiopathic fibrous mediastinitis. Dis Chest 41 : 11, 1962
4. 박강식, 지행욱, 박영관, 김근호 : 특발성 종격동 섬유화에 의한 상공정맥 증후군 1례. 대한흉부

- 의과학회 12 : 140, 1979
5. 고원옥, 김광하, 김윤성, 김사웅, 박승근, 이동필, 황성운, 하태정, 박순규, 신영기, 이형렬 : 만성 경화성 종격동염 1예. 결핵 및 호흡기질환. 42 : 231, 1995
 6. Grace AJ : Tuberculoma of the mediastinum. J Thorac Surg 12 : 131, 1942
 7. Blades B, Dugan DJ : Tuberculoma of the posterior mediastinum. Am Rev Tuberc 50 : 41, 1994
 8. Puckett TE : Pulmonary histoplasmosis. A study of 22 cases with identification of *H. capsulatum* in resected lesions. Am Rev Tuberc 67 : 453, 1953
 9. Ormond JK : Bilateral Ureteral Obstruction due to Envelopment and Compression by Inflammatory Retroperitoneal Process. J. Urol. 59 : 1072, 1948
 10. Littlejohn, GO, keystone EC : The association of Retroperitoneal Fibrosis with systemic vasculitis and HLA-B27 : A case report and review of the literature. Journal of Rheumatology 8 : 665, 1981
 11. Schowengerht CG, Suyemato R, Main FB : Granulomatous and fibrous mediastinitis — a review and analysis of 180 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 57 : 365, 1969
 12. Dines DE, Payne WS, Bernatz PE, Pairolero PC : Mediastinal granuloma and fibrosing mediastinitis. Chest 75 : 320, 1979
 13. Stimlan CV, Dines DE, Payne WS : Mediastinal granuloma. Mayo Clin Proc 50 : 702, 1975
 14. Wieder S, Rabinowitz JG : Fibrous mediastinitis a late manifestation of mediastinal histoplasmosis. Radiology 125 : 305, 1977
 15. goodwin RA, Nickell JA : Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis. Medicine 51 : 227, 1972
 16. Longmire WP, Goodwin WE, Buckberg GD : Management of sclerosing fibrosis of the mediastinal and retroperitoneal areas. Ann surg 165 : 1013, 1967
 17. Light AM : Idiopathic fibrosis of mediastinum — a discussion of three cases and review of the literature. J Clin Pathol 31 : 78, 1978
 19. Bindelglass IL, Trubowitz S : Pulmonary Vein Obstruction : An Uncommon Sequel to chronic Fibrous Mediastinitis. Ann Intern Med 48 : 876, 1958
 19. Cordsco EM, Ahmad M, Mehta A, Rubio F : The effect of steroid therapy on pulmonary hypertension secondary to fibrosing mediastinitis. Cleve Clin Med 57 : 647, 1990
 20. Edwards J E, Burchell HB : Multilobar pulmonary venous obstruction with pulmonary hypertension. Arch Intern Med 87 : 372, 1951
 21. Prager RL, Burney DP, Waterhouse G, Bender HW : Pulmonary Mediastinal and cardiac presentation of histoplasmosis. Ann Thorc Surg 30 : 385, 1980
 22. Loyd T V, Johnson JC : Pulmonary artery occlusion following fibrosing mediastinitis due to histoplasmosis. Cli Nuclr Med 4 : 35, 1979
 23. G W Aylward, T J Sullivan, A Garner, I Moseley, J E Wright : Orbital involvement in multifocal fibrosclerosis. British Journal of Ophthalmology 79 : 246, 1995
 24. Lioyd JE, Tillman BF, Atkinson JB: Mediastinal fibrosis complicating histoplasmosis. Medicine 67 : 295, 1988
 25. Weinstein JB, Aronberg DJ, Sagel SS : CT of fibrosing mediastinitis findings and their utility. AJR 141 : 247, 1990