

# 재발성 기흉을 동반한 폐림프관평활근종증

- 1례 보고 -

김 건 일\* · 신 호 승\* · 박 희 철\* · 홍 기 우\* · 심 정 원\*\* · 김 순 란\*\*

=Abstract=

## Pulmonary Lymphangiomyomatosis with Recurrent Pneumothorax,

- One case report -

Kun Il Kim, M.D. \*, Ho Seung Shin, M.D. \*, Hee Chul Park, M.D. \*,  
Ki Woo Hong, M.D. \*, Jung Weon Shim, M.D. \*\*, Soon Ran Kim, M.D. \*\*

Pulmonary lymphangiomyomatosis is a rare disease occurring almost exclusively in woman of reproductive age. It is characterized by rapid deterioration of respiratory functions and results in death within an average of 10 years. This disease is caused by a progressive proliferation of atypical smooth muscle in the pulmonary lymphatic vessels, blood vessels, and airways leading to the development of distal cystic changes which causes frequent recurrent pneumothoraces.

We experienced a case of pulmonary lymphangiomyomatosis in a 30-year old woman who had a history of bilateral, recurrent pneumothoraces. The patient underwent lung biopsy through right thoracotomy which revealed the diagnosis of pulmonary lymphangiomyomatosis. We report a case with a review of the literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:326-9)

Key word : 1. Lymphangioma  
2. Leiomyomatosis  
3. pneumothorax

## 증 례

30세 여자 환자로 내원 2~3일전부터 시작된 우측 흉통 및 운동시의 호흡곤란으로 본원 외래로 내원하였다. 과거력상 96년 11월과 12월에 각각 우측 자발성 기흉과 좌측 자발성 기흉으로 지역병원에서 폐쇄식 흉강 삽관술을 시행받았다.

97년 11월 좌측에 기흉이 재발되어 본원으로 전원되었다. 내원 당시 단순 재발성 기흉 및 미용상의 문제를 고려하여 좌측 액와부 절개를 통한 개흉술을 시행하였고 수술전 흉부전산화단층촬영은 시행하지 않았다. 수술소견은 전 폐야에 걸쳐 수 많은 소기포들이 산재해 있었다. 수술 시야가 좁으며 너무 많이 산재한 기포를 모두 처리할 수 없어 기계적 흉막

\*한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of medicine, Hallym University

\*\*한림대학교 의과대학 해부병리학교실

Department of Pathology, College of medicine, Hallym University

논문접수일 : 98년 8월 13일 심사통과일 : 98년 10월 1일

책임저자 : 김건일, (134-701) 서울특별시 강동구 길동 445, 강동성심병원 흉부외과. (Tel) 02-224-2241, (Fax) 02-488-0114

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

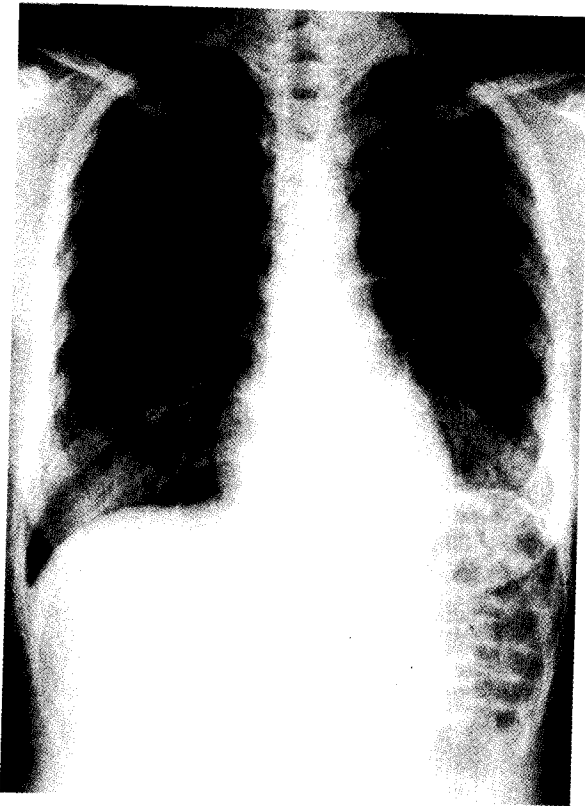


Fig. 1. The plain chest P-A view shows basally predominant diffuse interstitial shadowing, chiefly fine and linear. Lung volume is somewhat increased. Tube thoracotomy was done at right thorax due to pneumothorax.

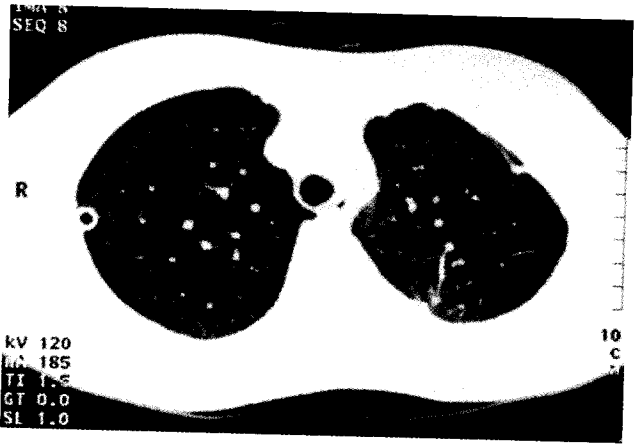


Fig. 2. High-resolution CT shows multiple thin-walled cysts of variable sizes distributed in essentially uniform fashion. Cysts range in size from 2 to 15 mm and have walls ranging from barely perceptible to 2 mm in thickness. The lung parenchyma between cysts is normal.



Fig. 3. Intraoperative finding(right thoracotomy) shows multiple variable sized bullae and blebs, located in the right upper, middle, and lower lobar surfaces.

유착술을 충분히 시행한후 수술을 마쳤다. 슬후 병리조직검 사상 단순한 기포로 보고되었으며 별다른 문제없이 회복되어 수술후 7일째 퇴원하였다. 환자의 산과력상 25세때 결혼하여 쌍생아를 제왕절개술로 분만하였고 2회 인공유산한 경력이 있었으며 배란주기는 규칙적이었다. 98년 5월 14일 외래에 내원하여 촬영한 단순 흉부 방사선 소견상 우측에 30% 정도의 폐허탈을 보이는 기흉이 있었으며 기포는 보이지 않았다. 이학적 검사상 활력징후는 정상이었고 좌측 액와부에 수술 반흔이 있었으며 좌측 흉벽 외측에도 흉관삽입으로 인한 작은 반흔이 있었다. 흉부 청진 소견상 우측 폐첨부의 호흡음 감소이외에 이상소견은 없었다. 우측 흉강삽입술을 시행하였으며(Fig. 1), 수술전 시행한 흉부 고해상전산화단층촬영에서 양측 폐야 전반에 걸쳐 크기가 다양한 많은 낭성 병변이 발견되었고 낭성 병변들사이의 폐실질들은 정상이었다(Fig. 2). 방사선학적으로 폐렴프관평활근종증이 의심되었다. 폐기능 검사상 노력성 폐활량은 2.18liters(예측치의 64%)이었고 1초간 강제 호기량은 2.18liters(예측치의 80%)로 제한성 폐기능 장애소견을 보였다. 확진을 위한 조직생검 및 기포제

거술을 위하여 전신마취하에 우측 제 6늑간을 통한 개흉술을 시행하였다. 수술소견상 흡수는 없었고 폐첨부에 느슨한 유착이 있었으나 쉽게 제거할수 있었다. 전 폐야에 걸쳐 직경 약 2 mm에서 15 mm정도 크기의 얇은 벽을 가진 수많은 병변이 발견되었다(Fig. 3) 기낭의 밀도가 높은 부분과 정상으로 보이는 부분에서 각각 생검을 시행하였고, 기계적 흉막 유착술을 충분히 시행한 후 2개의 흉관을 넣고 수술을 마쳤다. 수술후 별다른 문제없이 회복되었으며 수술후 4일째 흉관을 모두 제거하였고 수술후 7일째 퇴원하였다. 병리조직소견상 육안적으로는 미만성의 낭성변화와 함께 충실성의 연부조직으로 내피된 큰 낭소들이 보였고 현미경 소견상, 폐간질내에 분화가 미숙한 평활근 세포들의 증식이 미만성으

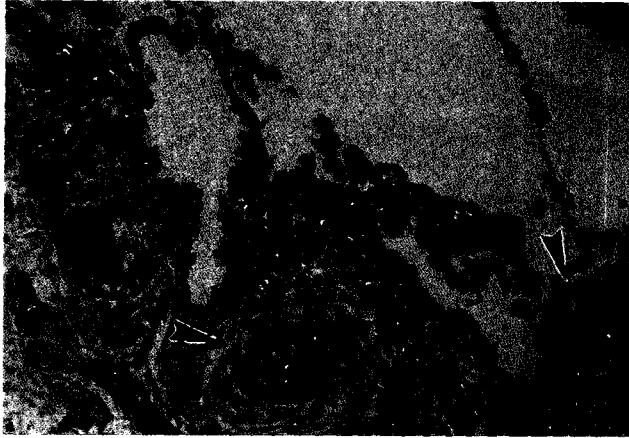


Fig. 4. Emphysematous space is surrounded partially by bundles of smooth muscle(arrow-head, Lt.) and partially by normal alveolar walls(arrow-head, Rt.).(H-E. ×100)

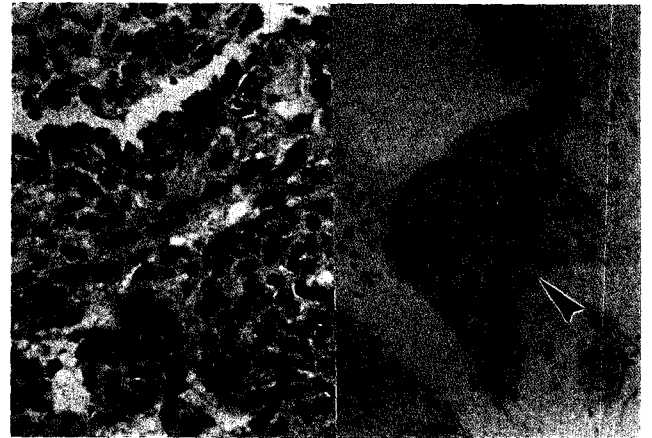


Fig. 5. (A) The cells in lymphangioleiomyomatosis are shorter, plumper, and have a higher nucleus to cytoplasmic ratio than normal smooth muscle(H-E. ×400) (B) The immunohistochemical studies, the cells stain with antibodies to smooth muscle actin(H-E. ×100).

로 관찰되었다(Fig. 4). 낭소들의 벽에 뭉쳐져 작은 종괴를 형성한 평활근 세포들이 흉막격하부나, 폐실질내 혈관분포를 따라 흔하게 관찰되었다. 이들 세포들은 면역조직검사에서 smooth muscle actin 항체에 양성반응을 보였다(Fig. 5). 섬유화는 심하지 않았고 인접한 폐포내에는 헤모시데린을 함유한 탐식세포들이 많았다. 에스트로젠과 프로제스테론에 대한 수용체 검사는 모두 음성이었다. 술후 2개월째에 시행한 폐기능 검사상 노력성 폐활량은 1.90liters(예측치의 55%)이고 1초간 노력성 호기량은 1.90liters(예측치의 70%)로 제한성 폐기능 장애를 보였으며 술전보다 다소 감소하였다. 폐확산능(DLCO)은 18.6ml/min/mmHg(예측치의 100%)이고 폐확산능의 총폐면적에 대한 비(DLCO/VA)는 예측치의 101%로 정상 확산능조건을 보여 아직 병이 많이 진행하지는 않은 것으로 판단되었다. 환자는 현재 호흡곤란의 증상은 없으며 프로제스테론 제제(Medroxyprogesterone acetate, 10mg/day)로 치료를 시작한후 경과 관찰중이다.

### 고 찰

폐렴프관평활근증은 폐에 평활근의 과오증성 증식으로 발생하는 드문 질환으로 혈관주위, 림프관주위, 폐포벽, 기관지주위등 림프조직이 있는 곳이면 어디에나 생길수 있으며 매우 빠르게 호흡부전을 초래하여 사망하게 되는 질환이다<sup>1,2</sup>. 국내에는 약 12례정도가 문헌보고 되었으며 그 원인과 치료에 있어서 아직 논란이 있는 질환이다<sup>2</sup>. 폐렴프관평활근증은 가임기의 여성에 호발하며<sup>4</sup> 임신으로 악화되는 공통점을 가지고 있고<sup>2</sup> 자궁절제술 및 양측 난소절제술을 시행받고 에스트로젠 치료를 받은 폐경기 여성에서도 이 질환이

발생할수 있다<sup>4</sup>. 임상적으로, 운동성 호흡곤란, 반복되는 기흉, 유미흉, 각혈이 발생하며<sup>2</sup> 폐기능 검사상 특징적으로 폐쇄성 장애와 확산능 감소를 보여 다른 간질성 폐질환들과 구별된다<sup>3</sup>. 이러한 임상 증상들은 평활근의 증식으로 발생하게 되는데 평활근의 증식으로 세기관지가 좁아지고 폐쇄성 폐기종이 형성되어 기흉과 각혈이 자주 발생하게 된다<sup>3</sup>. 모은경등<sup>2</sup>은 10례의 폐렴프관평활근증 환자중 7례의 환자에서 기흉의 병력이 있어 외국례<sup>4</sup>의 81%와 비슷하였고 이 중에서 6회의 재발이 있었던 환자도 있었다고 보고하였다. 또한 유미흉이 발생한 환자도 50%에 이르러 다른 간질성 폐질환에 비해 기흉과 유미흉의 빈도가 높았다<sup>2</sup>. 단순 흉부단순촬영소견은 대부분 정상이지만 망상 결절성 간질염영의 증가가 특징적인 소견인데 병이 진행하게 되면 벌집모양(Honeycombing)을 띄게 된다<sup>2,5</sup>. 고해상 흉부전산화단층촬영소견은 매우 특징적이어서 얇은 벽을 가진 낭이 양측 전 폐야에 고르게 분포하며 그 크기는 다양해서 0.5 cm~1.0 cm사이이나 심할수록 낭의 크기가 커지게 된다<sup>4,5</sup>. Carrington 등<sup>3</sup>에 의하면 임상적으로 가임여성에서 반복되는 기흉, 유미흉, 각혈 등의 소견과 함께 폐기능 검사상 폐쇄성 양상, 폐용적의 증가, 폐기능에 비하여 불량한 가스교환, 흉부 방사선 소견상 망상 결절성 간질성 폐침윤 양상이 보이면 진단이 가능하다고 하였으나 확진은 병리조직학적 소견에 의존하게 된다<sup>2</sup>. 폐렴프관평활근증에서 보이는 미성숙한 평활근 세포들은 정상 근세포에 비해 세포길이가 짧고 적은 양의 세포질을 보이나 난원형의 핵과 뚜렷한 핵소체, 창백한 세포질 등의 근세포의 특징은 여전히 갖추고 있다. 이들은 smooth

muscle actin 면역조직 염색에 역시 양성을 보이고 또한 특이하게 HMB-45 항체에 양성을 보이는 것으로 알려져 있다. 감별진단의 우선대상은 양성 자궁근종의 전이소와의 감별로, 폐림프관평활근종증이 양성병소인데 반해 전이성 근종은 양성변화가 흔치 않고 대개 충실성 병변으로 나타나게 된다<sup>6</sup>. 폐림프관평활근종증은 진단후 10년내(평균 4년)에 호흡부전으로 사망하는 예후가 극히 불량한 질환으로 여겨져 기흉이나 유미흉에 대한 보존적 치료가 고작이었다<sup>1)</sup>. 질환의 특성상 가임기의 여성에서 호발하고 임신으로 악화되는 공통점이 있어 질병의 발생과 스테로이드 호르몬이 깊은 연관성이 있다고 생각되어 호르몬 치료 효과에 대한 많은 연구가 이루어지고 있다<sup>2,4,7)</sup>. 최근 보고에서는 증상 시작후 평균 10년의 생존률을 보였다는 보고들이 나오는 등 다소 예후가 좋아지고 있다<sup>4)</sup>. 호르몬 치료로는 항에스트로젠 요법으로 안드로젠, 난소제거술, 에스트로젠 길항제인 타목시펜, 메드록시프로스테론 등이 단독 혹은 병합요법으로 치료에 사용되고 있으나 치료성적이 가장 효과적인 치료법의 조합에는 다소 논란이 있는 실정이며<sup>2)</sup> 최근에는 프로세스테론과 난소절제술로 성공적으로 치료하였다는 보고가 있으며<sup>7)</sup> 말기 환자에서 심폐 동시 이식술을 통한 치료들이 시도되고 있다<sup>8)</sup>. 폐림프관평활근종증은 초기 증상으로 기흉 발생의 빈도가 높으므로 처음으로 병원을 찾는 경우 흉부외과를 방문하거나 전원되는 경우가 많을 것으로 생각된다. 재발성 기흉의 병력, 각혈 및 운동시 호흡곤란 등을 호소하는 가임기 여성에서 이 질환의 가능성을 반드시 염두해 두어야 진단을 놓치지 않을 수 있으며 적절한 치료와 추적이 가능할 것으로 생각된다. 본 증례의 경우에도 이 질환을 의심하지 못하였기 때문에 지역병원 입원을 포함하여 4번째 기흉이 재발하고서야 진단이 가능하였다.

한림대학교 강남성심병원 흉부외과학교실에서는 반복되는 기흉의 병력을 가진 30세 여자 환자에서 폐림프관평활근종증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

1. 정수상, 박병률, 이종수, 양석승. 폐림프관근종증 치험 1례. 대흉외지 1993;26:160-3.
2. 모은경, 정만표, 유철규. 한국의 폐 림프관평활근종증. 결핵 및 호흡기질환 1993;40:519-31.
3. Carrington CB, Cugall DW, Gaenster EA, et al. *Lymphangiomyomatosis: physiologic-pathologic-radiologic correlations*. Am Rev Resp Dis 1977;116: 977-85.
4. Taylor JR, Ryu J, Colry TV, Raffin TA. *Lymphangiomyomatosis: Clinical course in 32 Patients*. N Engl J Med 1990;323:1254-60.
5. Aberle DR, Hansell DM, Brown K, Tashkin DP. *Lymphangiomyomatosis: CT, Chest Radiographic, and Functional Correlations*. Radiology 1990;176:381-7.
6. Chan JKC, Tsang WYW, Pau MY, Tang MC, Pang SW, Fletcher CDM. *Lymphangiomyomatosis and angiomylipoma: closely related entities characterized by hamartomatous proliferation of HMB-45-positive smooth muscle*. Histopathology 1993;22:445-55.
7. Adamson D, Heinrichs L, Raybin DM, Raffin TA. *Successful treatment of pulmonary lymphangiomyomatosis with oophorectomy and progesterone*. Am Rev Respir Dis 1985; 132:916-21.
8. Wellens F, Estenne M, Francquen P, Goldseit J, Leclerc JL, Primo G. *Combined heart-lung transplantation for terminal pulmonary lymphangiomyomatosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;89:872-6.

#### =국문초록=

폐림프관평활근종증은 드물게 발생하는 질환으로 거의 대부분 가임기의 여성에서 발생하며 매우 빠르게 호흡부전이 발생하여 평균 10년 이내에 사망하게 되는 질환이다. 이 질환은 폐의 림프관, 혈관, 그리고 기도 에 비정상적인 평활근이 점진적으로 증식하여 유발되며 결국 원위부의 양성 변화를 초래하여 자주 재발성 기흉을 일으키게 된다.

저자들은 양측의 재발성 기흉의 병력을 가진 30세 여자환자에서 폐림프관평활근종증을 치험하였다. 환자는 우측 개흉술을 통해 폐생검을 시행하였으며 폐림프관평활근종증으로 진단되었다. 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 1. 폐림프관평활근종증, 폐림프관근종증  
2. 재발성 기흉