

# 기관지비대증을 동반한 폐암

- 1례 보고 -

김 주 현\* · 김 태 현\* · 김 영 태\*

=Abstract=

## A Case Report of Lung Cancer with Tracheobronchomegaly

-A Case Report of Mounier-Kuhn syndrome-

Joo Hyun Kim, M.D. \*, Tae Hun Kim, M.D. \*, Young Tae Kim, M.D. \*

Tracheobronchomegaly or Mounier-Kuhn syndrome is a rare disease characterized by marked dilatation of the trachea and main bronchi. It is thought to be due to a congenital anomaly, but is uncertain. It has variable clinical manifestations from causing chronic respiratory infections and bronchiectasis to being asymptomatic for the lifetime. Recently, we experienced a case of Mounier-Kuhn syndrome patient with tracheal diverticulum, who had lung cancer. Our case is reported with literature reviews.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:847-50)

**Key word** : 1. Diverticulum  
2. Tracheal disease  
3. Lung Neoplasia

## 증 례

환자는 63세 남자로 외부 병원에서 폐암 진단 받고 수술위해 저자들의 병원으로 전원 되었다. 과거력상 30여년전에 폐결핵으로 치료후 완치 판정을 받았으며 10년전부터 호흡곤란과 가래를 동반한 기침이 생겨 여러 병원을 돌아다니며 간헐적 치료를 받아왔다. 1998년 5월 기침과 가래가 심해져 종합병원에 입원하였고 천식으로 진단 받은 후 치료를 받았다. 외래 추적시 촬영한 흉부 X선 촬영에서 좌폐상엽부위에 종양이 발견되어 대학병원에 입원하여 기관지 내시경으로 좌상엽 기관지 조직생검을 시행하여 폐암 진단을 받고 수술 권유받았다. 저자들의 병원을 방문하여 촬영한 단순 흉부 X선 사진에서 이전의 결핵에 의한 결절이 양폐첨부에서 보였

고 기관비대와 계실도 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영에서 분기줄(carina) 상부 기관의 직경이 33 mm, 양쪽 주기관지가 오른쪽 직경 20 mm, 왼쪽 직경 22 mm으로 확장되어 있었고 하경부기관에 우측 외방으로 계실도 있었다(Fig. 2, 3). 좌폐 주기관지의 후첨분절에 주폐동맥과 닿아있는 연조직성 종양이 폐쇄성 폐렴을 동반하며 존재하였다(Fig. 4). 양폐첨부위에 이전의 결핵에 의한것으로 생각되는 섬유성 띠와 부분적 폐기종이 있었고, 종격동내 림프절비대의 소견은 없었다. 기관지내시경 소견은 기관과 우측 주기관지는 내부 병변은 없으나 확장되어 있었고, 좌측 주기관지는 좌폐상엽의 상분절 기관지 입구에 기관지내종양이 있었고 기관지도 확장되어 있었다. 복부 전산화 단층촬영과 골조영 검사상 이상 소견은 없었다. 이학적 검사상 특이 소견 없었고, 체중

\*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University, College of Medicine, Seoul, Korea

†본 논문은 1998년 9월 월례지담회에서 발표된 내용임.

논문접수일 : 99년 3월 10일 심사통과일 : 99년 6월 4일

책임저자 : 김주현, (100-744) 서울시 중로구 연건동 28, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel.) 02-760-2345, (Fax) 02-764-3664

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

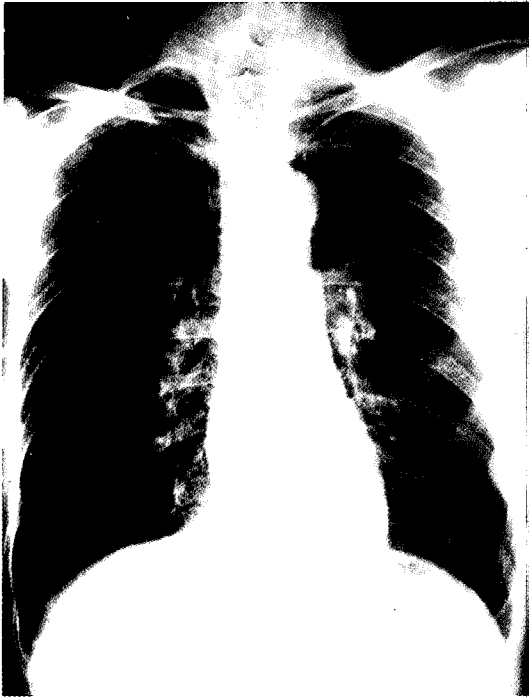


Fig. 1. Chest X-ray shows dilated trachea with diverticulum at thoracic inlet level. Mass shadow not seen.



Fig. 2. Chest CT shows dilated trachea with diverticulum.

감소도 없었다. 담배는 하루 한갑씩 40년동안 피워 왔다. 폐기능 검사상 1초간 강제호기량 2.12 L(76%), 강제폐활량 3.49 L(88%)으로 1초간 강제호기량과 강제폐활량 비는 61%이고 경도의 제한성과 중등도의 폐쇄성 양상을 보였다. 일반 혈액검사, 일반 화학검사, 혈액응고검사, 혈청검사, 혈액가스검사, 뇨검사등 검사실 검사는 모두 정상 범위였다.

수술시 종격동내시경 검사부터 시행하였다. 우측 하부기관림파절(4R L/N)과 분기줄하(subcarina) 림파절(#7 L/N)을 박리하여 냉동 절편 조직검사를 시행하여, 악성세포의 전이가 없음을 확인하였다. 환자를 통상적인 방법으로 우측와위 자세

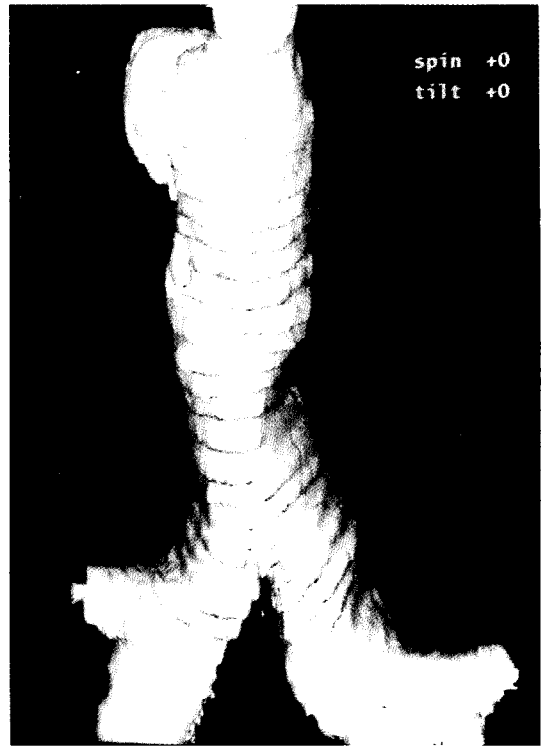


Fig. 3. Three-D(imensional) reconstruction of the tracheo-bronchial tree, showing tracheobronchomegaly.



Fig. 4. Chest CT shows soft tissue mass abutting main pulmonary artery, left upper lobe, suggesting lung cancer.

로 만든후 좌측 5번째 늑간에 후측방절개술에 의한 개흉술을 시행하였다.

수술 소견은 좌측 흉강내 약간의 국소적 유착이 있었고 흉수는 없었다. 수술시야에서는 좌측 기관지 비대 소견은 관찰되지 않았다. 좌폐상엽 중앙부위에서 직경 3 cm 정도의 단단한 종괴가 좌상엽 주기관지 입구까지 침범하고 있었어 좌

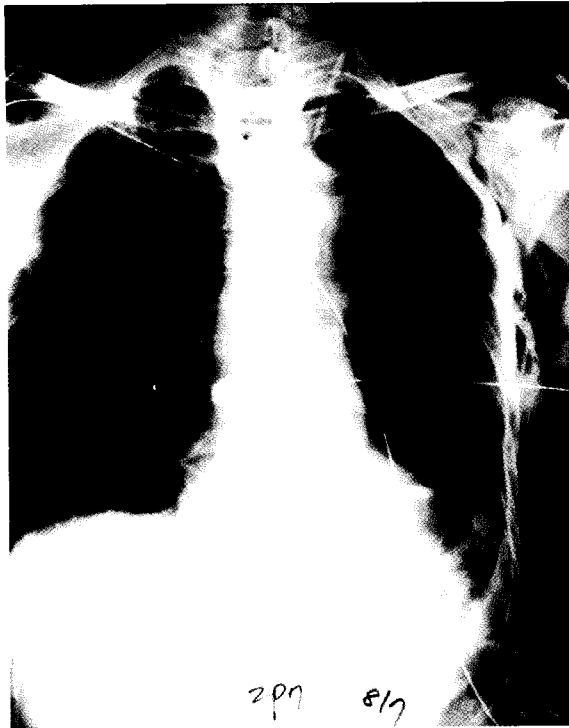


Fig. 5. Postoperative chest x-ray after left pneumonectomy, tracheonegaly with diverticulum is seen.

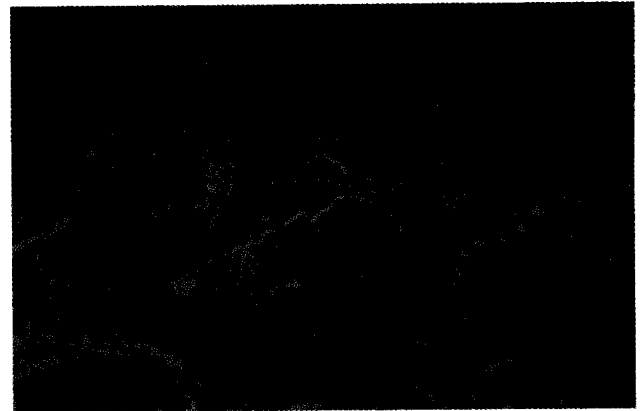


Fig. 6. Moderately differentiated squamous cell carcinoma showed.

폐상엽절제술이 불가능 하였다. 좌폐절제술을 시행하고 분기  
줄하 림파선과 폐엽간 림파절을 박리하였다. 림파절에 대해  
냉동 절편 조직검사에서 암세포의 전이가 없음을 확인하였  
다. 기관지 절단면을 흉막의 일부를 박리하여 덮어주었다.

병리 조직검사 소견은 중등도 분화도를 보이는 좌폐상엽  
기관지의 편평상피암으로(Fig. 6) 직경 2.7×2.2 cm 이고 장측  
흉막(visceral pleura)으로의 침범 소견은 없었다. 박리한 14개  
의 림파절중 기관지 주의 림파절(peribronchial L/N) 2개에서  
만 전이 소견이 관찰되어 T1N1M0로 IIA 병기로 결정되었다.

환자는 술후 심방 세동이 발생하였으나 디곡신(Digoxin)  
복용후 점차 정상 리듬으로 회복되고 있었고, 다른 합병증은  
없는 상태로 술후 12일째 퇴원하였다.

### 고 찰

기관지기관지비대증(tracheobronchomegaly)또는 무니어-쿤 증  
후군(Mounier-Kuhn syndrome)은 기관과 양쪽 주기관지의 미  
만성 확장을 특징으로 하는 질환으로 기관계실, 기관지 확장  
증 그리고 만성적인 호흡기 감염등과 연관되어 발견되기도  
한다. 그러나, 평생 아무 증상없이 지내는 사람들도 있는등  
임상양상은 매우 다양하다고 알려져 있다<sup>1)</sup>. 거대기관  
(megatrachea), 기관류(tracheocele), 기관연화증(tracheomalacia),

기관기관지확장증(tracheobronchiectasis), 기관기관지병 연화증  
(tracheobronchopathia malacia)등의 병명으로도 불리어져 왔으  
며 1962년 Katz등에 의해 기관기관지비대증이란 용어가 쓰여  
지기 시작했다<sup>2)</sup>. 1897년 Czyhlarz이 부검을 하면서 처음 발견  
하였으나, 1932년 Mounier-Kuhn에 의해 임상적으로 처음 기  
술되었다. Hmalstein과 Gallagher는 1973년 문헌고찰을 통해  
69례를 찾아 내었고<sup>3)</sup>, 1988년 Shin등은 82례를 찾아 내어 발  
표하였다<sup>4)</sup>. Hmalstein과 Gallagher등은 500례의 기관지조영상  
(bronchogram)을 시행하여 유병율이 1%임을 발표하였다<sup>3)</sup>. 정확  
한 원인은 알려져 있지 않으나 대부분 20~30대 남자에서 진  
단이 되어지고 드물게 만성호흡기 질환과 연관되어 후천적  
으로도 생길 수 있는 것으로 생각되고 있다. 그러나, 기관기  
관지비대증을 동반한 엘러스-단로스 증후군(Ehlers-Danlose  
syndrome)과 선천성 피부 이완증(congenital cutis laxa)환자들  
의 자손에서 드물게 기관기관지비대증 환자가 발견되는 것  
과 근층간신경총(myenteric plexus)의 부재 등이 발견되는 것  
으로 봐서 선천성 결체 조직(connective tissue) 결함과이 잠재  
되어 있을 것으로 생각 되고 있다<sup>5)</sup>. 흡연등 자극성 기체는  
직접적인 원인이라기 보다는 악화 인자로 생각되고 있다.

이병의 특징은 종축(longitudinal) 탄성 섬유질의 심한 위축  
(atrophy)과 얇은 근점막층으로 인해 기관과 주기관지의 막성  
부분과 연골 부분이 늘어나게 되어 기관기관지벽의 탄성이  
증가하게 되고 이로 인해 연골류사이의 돌출된 원기상태  
(rudimentary) 근막성조직에서 계실이 발생할 수 있는 것으로  
알려져 있다. 내시경 등으로 들여다 보면 특징적으로 기관과  
주기관지가 흡기시 확장되었다가 호기시 허탈되는 소견을  
볼 수 있고, 기침과 같은 강제 호기시 이러한 기도 폐쇄는  
분비물의 잔류를 가져와 만성 염증을 유발하여 기관지염이  
나 기관지확장증 폐섬유화 등이 생기는 것으로 이해되고 있  
다<sup>6)</sup>. 기관지기관지비대증은 기관과 양측 주기관지가 정상범위

**Table 1.** Upper limits of normal for transverse and sagittal dimensions of the trachea and main bronchi in adults

Method	Number of subjects(sex)	Tracheobronchial dimension(mm,mean + 3SD)	
		Transverse	Sagittal
<b>Trachea</b>			
Autopsy <sup>5)</sup>	100(M)	28.6	24.7
Bronchography <sup>8)</sup>	50	30.5	
Chest radiology <sup>9)</sup>	430(M)	25	27
CT <sup>10)</sup>	378(F)	21	23
	25(M)	21.8	21.8
	25(F)	19.4	19.4
<b>Right main bronchus</b>			
Autopsy <sup>5)</sup>	100(M)	25.8	17.4
Bronchography <sup>8)</sup>	50	24	
Chest radiology <sup>4)</sup>	79(M)	21.1	
	121(F)	19.8	
<b>Left main bronchus</b>			
Autopsy <sup>5)</sup>	100(M)	22.5	16.3
Bronchography <sup>8)</sup>	50	23	
Chest radiology <sup>4)</sup>	79(M)	18.4	
	121(F)	17.4	

-from John HW, Robert SH, Stanley RR. Congenital tracheobronchomegaly(Mounier-Kuhn syndrome): A report of 10 cases and review of the literature. J thoracic Imaging 1991;(2):1-10

보다 조금 큰, 미만성 비대를 특징으로 하는 1형, 편심성 모양의 조금 더 뚜렷한 비대와 간혹 계실이 동반되기도 하는 2형, 원위 기관지까지 확장된 계실 또는 소낭형성(sacculation)이 있는 3형으로 분류 된다<sup>3)</sup>. 기관 계실은 기관의 후외방에 많이 생기는 것으로 알려져 있다. 폐기능검사에서 특징적으로 사강과 호흡량의 증가가 관찰 된다. 진단은 흉부 방사선 사진과 기관지내시경에서 확장된 기관과 기관지로 내려진다.

과거에는 기관지조영상으로 진단을 내렸으나 전산화 단층 촬영과 핵자기 공명상등이 등장한 이후 거의 시행 되고 있지 않다. 직경이 정상범위 보다 3배이상의 표준편차 범위에 있을 때 기관기관지비대증이라 진단을 내린다<sup>1),3),6)</sup>. 하지만 정상 범위가 어디까지인지는 논란이 많고 학자들 마다 의견이 조금씩 다르나 Katz등이 50명의 정상 성인을 대상으로 측정한 결과에 의하면 기관은 평균 직경이 20 mm, 좌우 기관지는 각각 14.5 mm 이었다<sup>7)</sup>. Himalstein과 Gallagher등은 기관 25 mm이상, 우측 주기관지 23 mm 이상, 좌측 주기관지 20 mm 이상인 경우 진단을 내릴수 있다고 하였다<sup>3)</sup>(Table 1). 기관지 천식이 있는 기관기관지비대증 환자로 폐암까지 동반되어 있던 증례를 경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

1. Dunne MG, Reiner B. CT features of tracheobronchomegaly. J Comput Assist Tomogr 1988;12:388-91.
2. John HW, Robert SH, Stanley RR. Congenital tracheomegaly: A report of 10 cases and review of the literature. J Thorac Imaging 1991;6(2):1-10.
3. Himalstein MR, Gallagher JC. Tracheobronchomegaly. Ann Otol Rhinol Laryngol 1973;82:223-7.
4. Shin MS, Jackson RM. Tracheobronchomegaly(Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. Am J Roentgenol 1988;150(4):777-9.
5. Ratliff JL, Campbell GD, Reid MV. Tracheobronchomegaly: report of two cases with widely differing symptomatology. Ann Otol Rhinol Laryngol 1977;86:172-5.
6. Marlene S, Leonard R. Tracheobronchomegaly. Chest 1994;106:1589-90.
7. James LG, James NA. Tracheobronchomegaly(Mounier-Kuhn syndrome). JAMA 1977;238(16):1754-5.
8. Katz I, LeVine M, Herman P. Tracheobronchomegaly: The Mounier-Kuhn syndrome. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1962;88:1084-94.
9. Breatnach E, Abbot GC, Fraser RG. Dimensions of the normal human trachea. AJR 1984;141:903-6.
10. Vock P, Spiegel T, Fram EK, et al. CT assessment of the adult intrathoracic cross section of the trachea. J Comput Assist Tomogr 1984;8:1076-82.

### =국문초록=

기관기관지비대증 또는 무니어-쿤 증후군은 기관과 양쪽 주기관지의 미만성 비대를 특징으로 하는 원인 불명의 매우 드른 질환이다. 선천성으로 생각 되나 확실하지 않다. 만성 호흡기계 감염, 기관지 확장증등을 일으키는가 하면 평생 무증상으로 지내는 사람도 있는등 임상양상은 매우 다양하다. 저자들은 최근에 기관 계실이 있는 무니어-쿤 증후군 환자에서 폐암이 동반된 증례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 한다.