

우하엽 기관지에 발생한 기관지 내 염증성 근섬유아세포종

강 정 한* · 정 경 영* · 최 성 실* · 홍 순 창* · 신 동 환** · 김 세 훈**

=Abstract=

Endobronchial Inflammatory Myofibroblastic Tumor of Right Lower Lobar Bronchus

Jeong-Han Kang, M. D.*, Kyung Young Chung, M. D.*, Sung sil Choi, M. D.*,
Soon Chang Hong, M. D.*, Dong Hwan Shin, M. D.**, Se Hoon Kim, M. D.**

Inflammatory myofibroblastic tumor was widely known as inflammatory pseudotumor, commonly developed as a solid mass in lung. The endobronchial inflammatory myofibroblastic tumor is a very rare case where only a few cases have been reported. We report a 13-year-old girl who had coughing for 5 months. The simple chest X-ray and computed tomography of the chest revealed a mass which obstructed the right lower lobe bronchus and pneumonic consolidation. The fiberoptic bronchoscopic finding was mostly gelatinous, gray-yellowish mass that obstructed the airway of right lower lobe bronchus nearly, and was considered as a chondroid hamartoma pathologically. Right lower lobectomy of lung was performed. The mass was confirmed as a endobronchial inflammatory myofibroblastic tumor. The patient was discharged without complication and with outpatient followup.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:491-4)

Key words : 1. Lung neoplasm
2. Myofibroblasts

증 례

13세 여자 환자가 폐에 발생한 종괴를 수술하기 위하여 내원하였다. 환자는 5개월 전부터 기침과 우측 흉부가 답답한 증상이 있어 타 병원 내원하여 폐렴 치료를 받았으며 당시 혈액검사에서 철분결핍성빈혈 진단을 받고 철분 제제를 복용하였으나 호전이 없어 2개월 전 본원 소아 증양학과에 입원하였다. 당시 시행한 골수 검사 결과 혈액학적 이상 소견은 없었고 만성 질환에 의한 빈혈로 생각되었다. 단순 흉부 X선 촬영 및 흉부컴퓨터단층촬영에서 우하엽의 폐렴으로 인한 경변(consolidation)과 우하엽 기관지를 막고 있는 종양이 있었으며(Fig. 1, 2) 기관지경 소견상, 우하엽 기관지 입구

용하였으나 호전이 없어 2개월 전 본원 소아 증양학과에 입원하였다. 당시 시행한 골수 검사 결과 혈액학적 이상 소견은 없었고 만성 질환에 의한 빈혈로 생각되었다. 단순 흉부 X선 촬영 및 흉부컴퓨터단층촬영에서 우하엽의 폐렴으로 인한 경변(consolidation)과 우하엽 기관지를 막고 있는 종양이 있었으며(Fig. 1, 2) 기관지경 소견상, 우하엽 기관지 입구

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

**연세대학교 의과대학 병리학 교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2002년 5월 7일 심사통과일 : 2002년 6월 3일

책임저자 : 정경영(120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 02-361-5580,

(Fax) 02-393-6012, E-mail : chest@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다

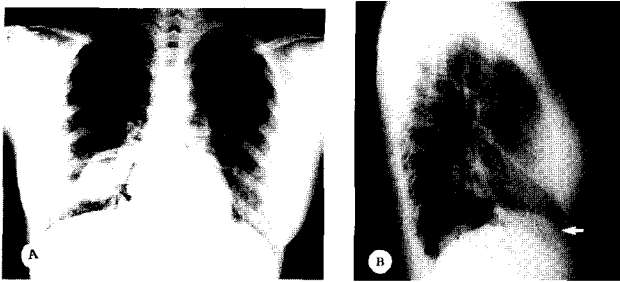


Fig. 1. Preoperative chest X-ray. A. Chest PA shows mass-like lesion(arrow) on right lower lobe. B. Chest lateral, right shows mass-like lesion(arrow) on right lower lobar bronchus and pneumonic consolidation(white arrow) on anterior basal segment of right lower lobe.

가 반투명의 젤리 모양의 물질로 인해 거의 완전히 막힌 모양이었다. 기관지경 조직 검사 상 연골성 과오종의 가능성이 가장 높으나, 전형적인 연골성 과오종에서 보이는, 연골로 둘러 싸인 상피세포나 지방 세포, 세포들의 성숙도가 빈약한 것으로 보였다.

환자는 전신 무력감이나 피로감은 있었으나 발열이나 호흡곤란 증세는 없었다. 이학적 검사 상 흉부 청진 소견에서 우측 폐 중간 부위에서 천명음이 들리고 아래 부위에서는 수포음이 들렸다.

일반 혈액 검사상 백혈구는 $6,390/\text{mm}^3$, 혈색소는 7.8g/dl 로 감소되었으며, 혈소판은 $574,000/\text{mm}^3$ 로 증가 소견을 보였다. 생화학 검사상 혈청 알부민 3.0g/dl 로 감소되어 있었고 혈청 carcinoembryonic antigen은 0.782ng/ml 로 증가되어 있지 않았다. 동맥혈 검사상 pH 7.45, PCO_2 31.1mmHg, PO_2 89.1mmHg, 산소 포화도 97.4%였다.

수술 전 적혈구 1단위를 수혈하였으며 수술은 우하엽 절제술을 시행하였다. 수술 소견상 흉막 유착 소견은 없었고 기관지 절제 후 기관지 내의 젤리 모양의 종양을 확인할 수 있었다. 조직 병리학적 검사상 절제면에서 종양은 발견되지 않았다. 육안 소견상 $5.5 \times 4.0\text{cm}$ 의 경계가 비교적 잘 구별되는, 회색과 황색이 섞인 색깔의 기관지 내 종괴였으며(Fig. 3) 병리 소견은 점액질의 기질층 위에 근섬유아세포로 보이는 방추형 세포와 염증세포들이 관찰되는, 염증성 근섬유 아세포종으로 확진되었다(Fig. 4, 5). 수술후 혈색소 9.7g/dl 로 호전 양상을 보였으며 합병증 없이 수술후 10일째 퇴원하여 외래에서 추적관찰 중이다.

고찰

폐의 염증성 근섬유 아세포종은 폐의 염증성 가성 종양으

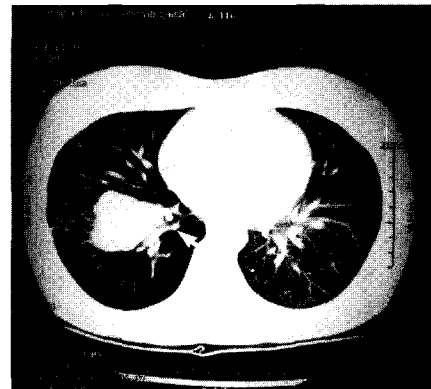


Fig. 2. Preoperative chest computed tomography shows endobronchial mass(white arrow) on right lower lobar bronchus.



Fig. 3. A multilobulated pale gray glistening endobronchial mass(white arrow) is noted.

로 널리 알려져 있으며 드문 폐 종양으로 빈도는 잘 알려져 있지 않지만, Golbert 등¹⁾에 따르면, 1,075명의 폐 종양 중 0.7%를 차지하고 원인을 모르는 경우가 많다. 특히 젊은 환자들에게 많이 발생한다. Bahadori와 Liebow²⁾는 40명의 환자를 보고하면서 그중 3분의 2는 30세 미만이고 그중 3분의 1은 20세 미만임을 보고한 바 있다. 염증성 가성 종양은 폐구조를 괴사시키는 종양성 병변으로 콜라겐, 염증세포, 양성 간엽세포, 근섬유 아세포, 섬유 아세포, 형질 세포, 거대 세포, 림프구 및 대식구로 구성되었다. 이러한 특성이 방사선학적으로나 병리학적으로 악성 종양과 유사하다.

염증성 가성 종양은 대부분 증상이 없이 흉부 X-ray 촬영 상 우연히 발견되는 경우가 많다. 어떤 보고에 따르면, 약

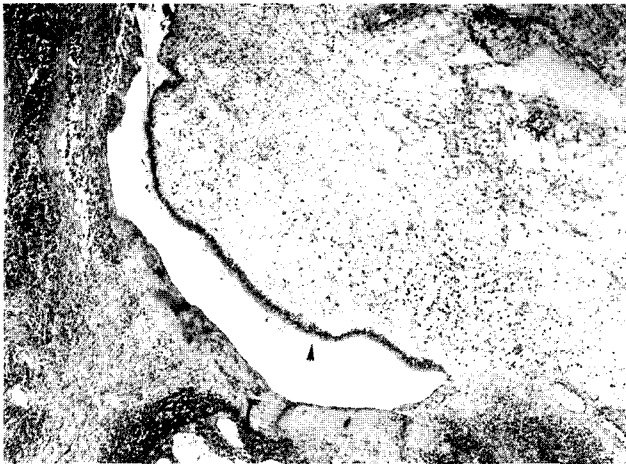


Fig. 4. Low power view shows an obstructing endobronchial mass, covered by bronchial epithelium(arrow). (Hematoxylin and eosin stain, x40)



Fig. 5. High power view shows spindle cells with a myxoid stroma(A) and mild chronic inflammatory infiltrate(B). (Hematoxylin and eosin stain, x200)

30%만이 호흡기 증상을 나타내었다²⁾. 보고를 종합해 보면, 모두 99명의 환자가 다음과 같은 증상을 나타내었다. 기침(11%), 흉통(10%), 객혈(9%), 열(7%), 호흡곤란(6%), 반복되는 호흡기 감염(6%), 그리고 체중 감소(6%)가 있었다^{2,3)}.

흉부 방사선 소견은 악성 종양과 유사하다. 최근의 보고⁴⁾에 따르면, 61명의 흉부 염증성 가성 종양 환자에서 다음과 같은 방사선 소견을 나타내었다. 단일 말초 병변(87%), 다중 결절(5%), 중심성 병변(6%), 그리고 한 환자에서 흉막 병변을 보였다. 다른 방사선 소견으로는 석회화 소견이 15%에서, 공동 형성이 5%에서, 그리고 79%에서 경계가 뚜렷하게 구별되어지는 소견을 보였다. 단순 흉부 촬영상 약 30%는 뚜렷이 구분되지 않는 종괴로 나타나는데, 폐렴이나 무기폐 등이 나타날 수 있다⁵⁾. 본 증례에서는 우하엽 기관지가 종괴로 거의 막히면서 발생한 폐렴이 구조화된 폐렴으로 진행하면서 섬유화가 발생하였으리라 생각된다. 염증성 가성 종양은 방사선 소견상 악성 종양을 시사하는 경우가 많고 침습적 검사로도 정확히 진단되지 않는 경우가 많기 때문에, 수술적 절제로 진단되는 경우가 대부분이다.

폐의 염증성 가성 종양의 명확한 분류는 아직 확립되어 있지 않다. Matsubara 등³⁾은 32명의 폐의 염증성 가성 종양 환자를 세 가지 병리학적 분류로 나누고 있는데, 구조화된 폐렴 군(44%), 섬유성 조직구 종양 군(44%), 그리고 림프형질 세포 군(12%)이다. 구조화된 폐렴 군에서는 폐포 내에 림프 조직구의 염증이 보이고 섬유 아세포가 폐포나 소기관지 내로 자라 들어가 섬유화 소견을 보이곤 한다. 섬유성 조직구 종양군에서는 방추형 세포가 층층으로 배열되는 양상을 보인다. 림프형질세포 군에서는 형질 세포와 림프구가 종양의 반 이상을 차지하는 경우이다. 이 연구에서는 세 군간의 조직 병리학적으로 겹치는 부분도 많은데, 모든 군에서 구조화된 폐렴 소견이 발견된다고 보고하고 있다. 폐의 염증성 근섬유 아세포종은 위의 분류 중 근섬유 아세포의 증식이 두드러져 염증세포로 이루어진 양성 질환이 아니라 낮은 악성도의 종양의 특징을 나타낸다.

치료는 수술이 원칙이며, 완전 절제 후에는 좋은 예후를 보이며 불완전 절제한 경우나 재발한 경우 방사선 치료가 고려되는데, 그 효과에 대해서는 논쟁의 여지가 있다. 화학약물 요법은 별 이득이 없는 것으로 알려져 있다⁶⁾. 다른 보고에 따르면, 예후는 3.3년간의 평균 추적 기간 동안 78~100%가 증상이 없었으며^{3,5)}, 흉곽 내 재발이 5% 미만이었다.⁵⁾

최근 염증성 근섬유 아세포 종양의 원인과 병변의 특성에 관한 연구가 진행되고 있다. 이는 조직학적 분류 상 염증성이나 반응성 병변이 아니라 종양 조직이라는 개념이다. 이 개념은 염증성 근섬유 아세포 종양 환자들에게서 나타나는

염색체 이상 소견을 세포 유전학적으로 증명함으로써 뒷받
침되고 있다.⁷⁾

국내에서는 좌측 전폐야에 발생한 염증성 가성종양⁸⁾이 발
표된 적이 있으나 증례처럼 젊은 여자 환자에서 발생한 기
관지내 염증성 근섬유아세포종은 매우 희귀한 경우이며 재
발 가능성이 있으므로 지속적인 추적 조사가 필요하리라 생
각된다.

참 고 문 헌

1. Golbert SV, Pleynev SD. *On pulmonary "pseudotumors."* Neoplasia 1967;14:189-98.
2. Bahadori M, Liebow AA. *Plasma cell granulomas of the lung.* Cancer 1973;31:191-208.
3. Matsubara O, Tan Liu NS, Kenny RM, Mark EJ. *Inflammatory pseudotumor of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases.* Hum Pathol 1988;19:807-14.
4. Agrons GA, Rosado-de-Christenson ML, Kirejezyk WM. *Pulmonary inflammatory pseudotumor: radiologic features.* Radiology 1998;206:511-8.
5. Berardi RS, Lee SS, Chen HP, Stines GJ. *Inflammatory pseudotumors of the lung.* Surg Gynecol Obstet 1983;156:89-96.
6. Jubrail D, Charalambos Z, Niki A, Konstantinos K. *Inflammatory pseudotumor: a controversial entity.* Eur J Cardiothorac Surg 1999;16:670-3.
7. Biselli R, Ferlini C, Fattorossi A, Boldrini R, Bosman C. *Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor): DNA flow cytometric analysis of nine pediatric cases.* Cancer 1996;77:778-84.
8. 전양빈, 이재훈, 양수호, 김혁, 정원상, 이철범, 등. 좌측 전폐에 발생한 염증성 가성 종양. 대흉외지 1997;30: 437-40.

=국문초록=

염증성 근섬유아세포종은 염증성 가성 종양으로 널리 알려져 있으며, 폐 실질 내의 종괴로 발견되는 경우가 많다. 기관지 내 염증성 근섬유아세포종은 매우 드문 종양으로 극히 적은 보고만이 있을 뿐이다. 5개월 전부터의 기침 증상으로, 13세 여자 환자가 입원하였다. 단순 흉부 X-선 및 흉부단층촬영에서 우하엽 기관지를 막아 폐렴을 일으킨 기관지 내 종괴가 발견되었다. 기관지경 검사에서 젤리 모양의 종괴가 우하엽 기관지를 거의 막고 있는 것이 관찰되었고 조직 검사상 연골성 과오종이 의심되었다. 우하엽 절제술을 시행하였고 최종 병리 결과는 염증성 근섬유아세포종으로 확진되었다. 환자는 수술 후 합병증 없이 퇴원하여 외래에서 추적관찰 중이다.

중심단어 : 1. 폐종양
2. 근섬유아세포종