

특발성 종격동 섬유증 2례에 대한 보고

정 재 승* · 이 성 호*** · 손 호 성*** · 조 성 준* · 선 경*
김 광 택* · 정 운 응** · 김 한 겼** · 김 형 목*

=Abstract=

Idiopathic Mediastinal Fibrosis (2 case)

Jae seung Jung, M.D.*, Sung Ho Lee, M.D.***, Ho Sung Son, M.D.*,
Seong Joon Cho, M.D.***, Kyung Sun, M.D.*, Kwang Taik Kim, M.D.*
Woon Young Jung, M.D.**, Han Kyeom Kim, M.D.**, Hyoung Mook Kim, M.D.*

Idiopathic mediastinal fibrosis is very rare. We report two cases of a 41-year-old man and 65-year-old man who presented with backache and vocal cord palsy, subsequently confirmed to be idiopathic mediastinal fibrosis. Preoperative chest computed tomography showed a mediastinal mass and thoracoscopic biopsy was performed. The mass was hard, dense and partially calcified, and adhered the adjacent mediastinal structure. Postoperative medical treatment was not performed, and during 5 and 7 month follow-up has not demonstrated any complication.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:113-7)

Key words : 1. Mediastinal disease
2. Fibrosis

증 례

증 례 1

41세 남자환자로 내원 2개월 전부터 요통을 호소하여 요추 부 자기공명촬영을 시행하였고 검사상 흉추 부위의 추체 측면을 따라 종괴가 발견되어 내원하였다(Fig. 1). 이학적 검사상 비교적 건강해 보였으며 요통을 호소하는 외에는 이상소

견은 없었고 신경학적 검사상에도 특이소견은 보이지 않았다. 흉부 전산화 단층촬영에서 연부 조직 음영의 종괴가 하행 대동맥과 흉추를 감싸며 11번 흉추 부위까지 길게 위치하고 있어(Fig. 2) 종격동 종괴의 진단을 위해 조직 생검을 시행하기로 하였다. 수술은 이중내관 기관삽관을 시행하고 흉강경을 이용한 수술을 시행하였다. 수술 소견상 종괴는 흉추 측면을 따라 단단히 유착되어 있었고 주위에 늑막 내에 유

*고려대학교 안암병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Anam Hospital, Korea University Medical Center

**고려대학교 안암병원 해부병리학 교실

Department of Pathology, Anam Hospital, Korea University Medical Center.

***강원대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kangwon National University Medical School.

논문접수일 : 2002년 7월 18일 심사통과일 : 2002년 9월 27일

책임저자 : 김광택 (136-705) 서울시 성북구 안암동 5가 126-1번지, 고려대학교 안암병원 흉부외과학교실. (Tel) 02-920-5369

(Fax) 02-928-8793 E-mail : ktkim@korea.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. T1 weighted MRI revealing a prespinal fibrous tissue in Patient 1. (Mass is seen at the anterior aspect of thoracic spine.)

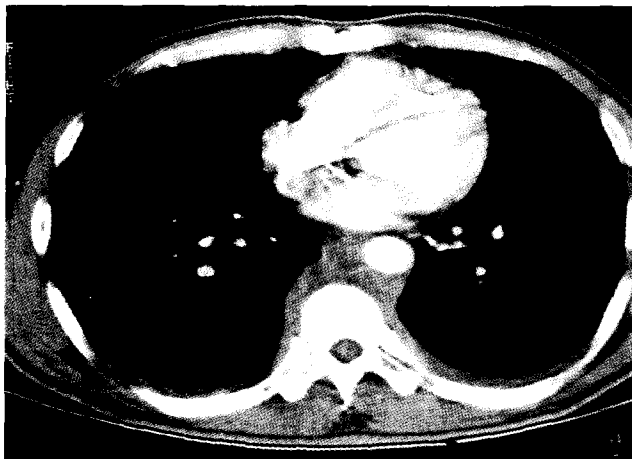


Fig. 2. Chest CT demonstrate non calcified soft-tissue mass at posterior mediastinum. (The mass has soft tissue density which located around descending aorta and thoracic spine.)



Fig. 3. Thoracoscopic finding in operation field.(The mass has a bright color, hard and fibrosis, which assume the form of onions.)



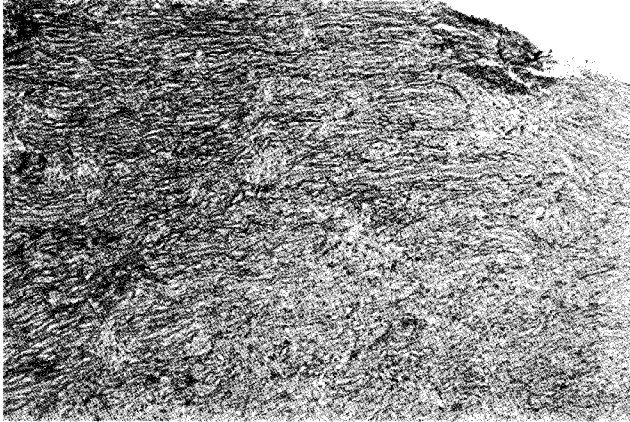
Fig. 4. Histologic examination of the specimen showing collagen tissue with fibroblasts which surround sclerosing nervous tissue. (Hematoxyline-Eosin stain x200)

착이 있었다. 종괴는 밝은 색을 띠고 있었으며 단단하였고 섬유화 되어 있었고 양파모양으로 겹겹이 붙어 있는 양상이었다(Fig. 3). 충분한 양의 종괴를 흉강경을 이용하여 부분 절제하여 조직 생검을 하였다. 조직 현미경 검사는 hematoxylineeosin 염색(HE)과 Masson's Trichrome 염색(MT), Elastic van-Gieson 염색(EVG)을 시행하였다. Hematoxyline-eosin 염색에서 종괴는 응괴된 신경 조직과 심한 섬유화로 인한 경화된 부분을 가지는 조직으로 이루어져 있었고 임파구와 형질 세포의 침윤이 보였으며, 섬유화된 부분은 섬유 아세포와 교원질이 신경조직세포를 둘러싸고 있었다(Fig. 4). 면역 조직 화학 검사에서 신경조직은 S-100과 vimentin에 양성소견을 보였으며, EVG와 MT 염색에서 다량의 교원질이 확인되었다

(Fig. 5). 환자는 수술 후 합병증 없이 퇴원하였으며 통증에 대한 약물치료를 하고 있다.

증례 2

65세 남자환자로 내원 3개월 전부터 발생한 쉼 목소리가 있어 외부병원 검진을 시행하였고 후두경 검사에서 좌측 성대마비를 보여 본원으로 전원 되었다. 이학적 검사상 비교적 건강해 보였으며 다른 특이 소견은 없었다. 본원에서 시행한 기관지 내시경에서 좌측 성대 신경 마비가 있으며 협착 또는 외부 압박소견이나 기관지 내 결절은 보이지 않았다. 흉부 전산화 단층촬영에서 좌측 기관 하부의 종괴가 있었으며 위상염의 비활동성 결핵 병변이 관찰되었다(Fig. 6). 이상의



a. Elastic van-Gieson stain x100



B. Masson's Trichrome Stain ×100

Fig. 5. Immunochemical staining showing positive finding on S-100 and vimentin.(Two staining showing only chronic inflammation and thick collagen fibrosis.)

결과에서 좌측 부위의 종괴와 함께 좌측 반회신경의 마비가 있어 악성종양 의심 하에 진단적 생검술을 시행하였다. 수술은 이중내관 기관삽관을 시행하고 좌상위하에 흉강경을 이용한 조직 생검을 하였다. 수술 소견상 종괴가 대동맥과 좌측 폐동맥사이 에 단단히 유착되어 있었고 검은색을 띄고 있었으며 좌측 회귀 신경이 있는 부위를 둘러 싸고 있었다. 충분한 양의 종괴를 부분 절제하여 조직 생검을 하였으며 잘라낸 부분은 부분적으로 섬유화가 되어 있었다. 현미경 조직 소견상 염증세포의 침윤과 함께 교원질의 증식이 색소 침윤과 함께 관찰되었다(Fig. 7). 환자는 수술 후 합병증 없이 퇴원하였으며 다른 약물치료는 하지 않았으며 종격동 섬유증의 진행은 관찰되지 않았다.

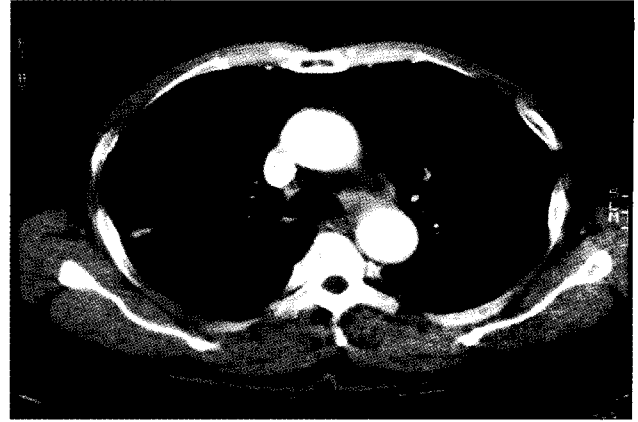


Fig. 6. Chest CT view in patient 2.(A picture showing inactive tuberculosis lesion in right upper lobe and mass lesion in AP window, below left bronchus.)

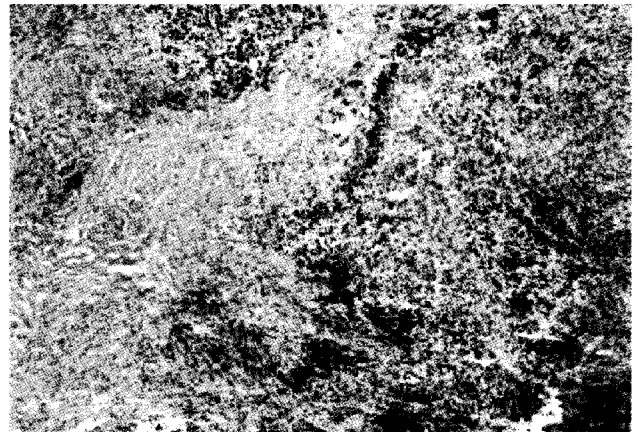


Fig. 7. Histopathologic exam in patient 2 (Hematoxyline-Eosin stain X 200). (No malignant evidence. Only fibrotic tissue is existed, except anthracoid pigmentation.)

고 찰

섬유화를 동반한 육아종성 종격염은 종격동 내에서 섬유화 조직의 증식, 종격동 내 구조물- 큰 혈관들 즉, 상행대정맥, 폐 동맥이나 폐정맥, 기관 세지, 식도, 심낭, 관상동맥-을 폐색시키거나 압박을 가하는 것을 특징으로 하는 양성 질환 상태이다¹⁻⁵⁾. 섬유화를 동반한 육아종성 종격염의 가장 흔한 원인은 Histoplasma, 진균 감염, 세균 감염, 매독성 자가면역성 질환, Sarcoidosis 와 약 등이 관련된 것으로 생각되어지고 있으며 원인이 밝혀지지 않았을 경우 특발성 종격동 섬유증, 경화성 종격동염 또는 특발성 섬유성 종격동염이라 부르게 된다⁶⁾. 본 증례의 경우 과거력과 시행한 검사 및 조직검사에서 특별한 원인을 찾을 수 없어 특발성 종격동 섬유

유증으로 진단되었다. 국내에서는 이 특발성 종격동 섬유증으로 인해 상공정맥 압박 증후군을 일으켰던 한 예⁷⁾와 식도 협착을 일으켰던 한 예⁸⁾에 대한 보고가 있었다.

종격동 섬유증 환자의 40%정도는 증상이 없으며 증상이 나타난 경우에는 주위 조직의 침범 정도와 장기에 따라 다양하게 나타나게 된다. 또한 대부분의 환자에서 일반 흉부 촬영은 진단에 도움이 되지 않고 흉부 단층 촬영이나 자기 공명 영상이 종격동 내에서 종괴의 부위와 침범 부위를 판단하는데 도움이 된다고 알려져 있지만 이러한 검사로도 정확한 진단은 매우 힘들다⁹⁾.

특발성 종격동 섬유증의 치료는 아직까지 논쟁의 여지가 많다. 종격동의 섬유화는 대부분 단단하게 주위조직과 붙어 있으며 조직의 층을 구별할 수 없어 수술적 치료로 완전히 절제하기 어렵기 때문에 종괴로 인한 상행대정맥의 협착, 기관지나 식도 협착으로 인한 증상이 심할 때 증상의 호전을 위하여 선택적으로 시행하며 악성 종양과의 감별을 위하여 시행된다¹⁰⁾. 본 증례에서 증상을 동반하고 있는 종격동의 종괴가 있어 악성 종양과의 감별을 위하여 흉강경을 이용한 조직 생검을 시행하여 합병증 없이 진단을 할 수 있었다.

약물 치료로는 병의 진행이 급성기이고 원인이 히스토플라즈모시스(histoplasmosis)로 증명된 경우에 암포테리신을 사용하였다는 보고가 있다. 하지만 암포테리신은 부작용이 많으며 히스토플라즈모시스로 인하여 종격동 섬유증이 나타난 경우 늦게 섬유화가 나타나기 때문에 항진균제의 치료가 효과적이지 못한 경우가 대부분이다⁹⁾ 또한 경구용 케토코나졸을 사용하기도 하며 Urschel, Douglas 등은 경구용 케토코나졸을 히스토플라즈모시스 수술 후 증명된 경우에 사용하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하고 있다¹⁰⁾. 저자에 따라서 스테로이드를 사용하여 효과가 있다는 보고도 있으나 아직까지 약물치료의 효과는 완전하지 않다. Kinugasa S. 등은 Tranilast를 이용한 약물치료로 좋은 결과를 보고하고 있다¹¹⁾. Tranilast는 천식이나 아토피성 피부염등의 알레르기 질환에 사용하는 약물로서, 최근 이 약물이 섬유아 세포로부터 콜라겐의 합성을 차단하는 항 섬유화 작용이 있다고 알려져 있다. 아직까지는 그 효과가 명확히 증명되지는 않았지만 향후 치료효과에 대한 연구가 필요하겠다. 본 증례에서는 요통과

신 목소리를 동반한 2 레의 특발성 종격동 섬유증을 흉강경을 이용한 조직 생검을 시행하여 진단하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참고 문헌

1. Schowengerdt CG, Suyemoto R, Main FB. *Granulomatous and fibrous mediastinitis: a review and analysis of 180 cases.* J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57:365-79.
2. Scully RE, Mark EJ, McNeely WF, McNeely BU. *Case records of the Massachusetts General Hospital: weekly clinicopathological exercises. Case 6-1989. A 57-year-old man with increasing dyspnea and a mediastinal mass.* N Engl J Med 1989;320:380-9.
3. Miller RE, Sullivan FJ. *Superior vena caval obstruction secondary to fibrosing mediastinitis.* Ann Thorac Surg 1973;15:483-92.
4. Mitchell IM, Saunders NR, Maher O, Lennox SC, Walker DR. *Surgical treatment of idiopathic mediastinal fibrosis: report of five cases.* Thorax 1986;41:210-4.
5. Cochrane A, Warren R, Mullerworth M, Manolas E. *Fibrosing mediastinitis with coronary artery involvement.* Ann Thorac Surg 1991;51:652-4.
6. Marchevsky AM, Kaneko M. *Inflammatory diseases of the mediastinum.* In: Marchevsky AM, Kaneko M (eds). *Surgical pathology of the mediastinum.* Raven Press, New York, 1992;pp 13-26.
7. 박강식, 지행욱, 박영관, 김근호, 특발성 종격동 섬유화에 의한 상공정맥증후군 1 레, 대흉외지 1979;12:140-6.
8. 박창권, 라찬영, 최세영, 이광숙, 유영선, 양성식도협착의 외과적 치료, 대흉외지 1990;23:107-14.
9. Mathisen DJ, Grillo HC. *Clinical manifestation of mediastinal fibrosis and histoplasmosis.* Ann Thorac Surg 1992;54:1053-8.
10. Urschel HC Jr, Razzuk MA, Netto GJ, Chung SY. *Sclerosing mediastinitis: Improved management with histoplasmosis titer and ketoconazole.* Ann Thorac Surg 1990;50:215-21.
11. Kinugasa S, Tachibana S, Kawakami M, Orino T, Yamamoto R, Sasaki S. *Idiopathic mediastinal fibrosis: Report of a case.* Surg Today 1998;28:335-8.

=국문초록=

특발성 종격동 섬유증은 매우 드문 질환으로 특별한 원인 없이 종격동에 섬유화가 진행되는 질환이다. 본 증례는 요통을 주소로 내원한 41세 남자환자와 쉼 목소리를 주소로 내원한 65세 남자환자에서 종격동에 종괴가 관찰되었고 진단적 목적의 흉강경을 이용한 조직 생검을 시행하여 조직 소견상 특발성 종격동 섬유증으로 진단된 2례를 보고하였다. 수술 소견은 2례 모두에서 종괴가 매우 단단하였고 주위조직과 단단히 유착되어 있었으며 주위조직과 명확한 경계가 없이 섬유화가 심하였다. 현미경 소견에서 염증세포의 침윤과 함께 다량의 교원질 및 섬유 아세포를 관찰할 수 있었다. 수술 후 약물치료는 시행하지 않았고 5개월과 7개월 추적관찰 중에 합병증은 없었으며 종격동 섬유화의 진행도 보이지 않았다.

- 중심 단어: 1. 종격동 질환
2. 섬유종