

원발성 기관지내 평활근종 1예

한양대학교 의과대학 호흡기내과학교실¹, 병리학교실², 흉부외과학교실³

이희경, 이재형, 김상현, 김태형, 손장원, 윤호주, 신동호, 박성수¹, 민경환, 백승삼², 강정호³

A Case of Primary Endobronchial Leiomyoma

Hee Kyung Lee, M.D., Jae Hyung Lee, M.D., Sang Heon Kim, M.D., Tae Hyung Kim, M.D., Jang Won Sohn, M.D., Ho Joo Yoon, M.D., Dong Ho Shin, M.D., Sung Soo Park, M.D.¹, Kyueng Whan Min, M.D., Seung Sam Paik, M.D.², Jung Ho Kang, M.D.³

Division of Pulmonology, Department of Internal Medicine¹, Pathology², Thoracic Surgery³,
College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

Endobronchial leiomyoma is a rare tumor that accounts for less than 2% of pulmonary benign tumors. A 32 year-old woman was admitted with fever, cough and sputum for a month. She had suffered from intermittent cough over three years. The chest X-ray and chest CT(computed tomography) showed a nodular lesion obstructing the proximal portion of the left lower lobar bronchus and atelectasis of the left lower lobe. Flexible Bronchoscopy detected a mass obstructing the distal portion of the left main bronchus and endobronchial biopsy showed benign smooth muscle cells. There was no abnormal finding in the uterine examination. Therefore this case was diagnosed as primary endobronchial leiomyoma. The lobectomy was performed due to intractable pneumonia and secondary parenchymal destruction. Postoperative course was uneventful and she was discharged in good health. (*Tuberc Respir Dis 2006; 61: 273-278*)

Key words: Primary leiomyoma, Endobronchial, Lung

서 론

폐에 발생하는 원발성 평활근종은 매우 드문 질환으로, 기관이나 기관지 또는 폐실질에 발생한다. 이중 기관지에 발생한 평활근종은 약 3분의 1을 차지하며^{1,2}, 저자들이 문헌을 조사한 결과 세계적으로 28예³가, 그리고 국내의 경우 11예^{4,5}가 보고되었다.

저자들은 1개월 동안 폐렴으로 치료받았으나 발열이 재발되고 좌하엽의 무기폐소견이 관찰되어 전원된 32세 여자에서, 원발성 기관지내 평활근종을 진단하고 수술적 제거로 완치한 경험을 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 문○○, 여자, 32세

주 소 : 발열, 기침, 객담

가족력 : 특이사항 없음

현병력 : 환자는 내원 3년 전부터 간헐적인 기침이 있었으며, 내원 4주 전부터 발열, 기침, 객담이 있었다. 타병원에서 폐렴으로 진단받고 치료받은 후 증상이 일부 호전되었으나, 내원 1주 전부터 발열이 재발되고, 흉부 방사선촬영에서 좌하엽의 무기폐 소견이 관찰되어 외래를 경유하여 입원하였다.

이학적 소견: 입원 당시 체온은 37.4℃, 맥박은 94회/분, 호흡수는 20회/분, 혈압은 100/60mmHg이었다. 흉부 청진상 좌폐에서 거친 호흡음이 들렸다.

검사실 소견: 말초혈액검사에서 백혈구수 7500/mm³(중성구 71%), 혈색소 9.8g/dl, 혈소판수 255,000/mm³이었고, 혈청검사에서 ESR 42mm/hr, CRP 1.5mg/dl이었다. 폐기능검사상 FVC 2.97L(정상 예측치의 89%), FEV₁ 2.57L(정상예측치의 88%), FEV₁/FVC 86.4% 이었다.

Address for correspondence: **Sung Soo Park, M.D.**
Division of Pulmonology, Department of Internal
Medicine, College of Medicine, Hanyang University, 17
Haengdang-dong Seongdong-gu Seoul, Korea.
Tel: 02-2290-8347 Fax: 02-2290-8366,
E-mail: parkss@hanyang.ac.kr
Received : Jun. 16. 2006
Accepted : Aug. 7. 2006

방사선학적 소견: 흉부 단순촬영에서 좌하엽에 무기폐 소견을 보였다(Figure 1). 흉부 전산화단층촬영에서 좌하엽기관지의 기시부 전체와 좌상엽기관지의 기시부 일부를 막고 있는 약 2.2×1.8cm 크기의 결절

이 관찰되었으며, 그 원위부는 폐쇄성 폐렴의 소견을 보였고 종격동내의 임파선 종대는 관찰되지 않았다(Figure 2).

굴곡성 기관 지경 검사소견: 좌측 주기관지 원위부

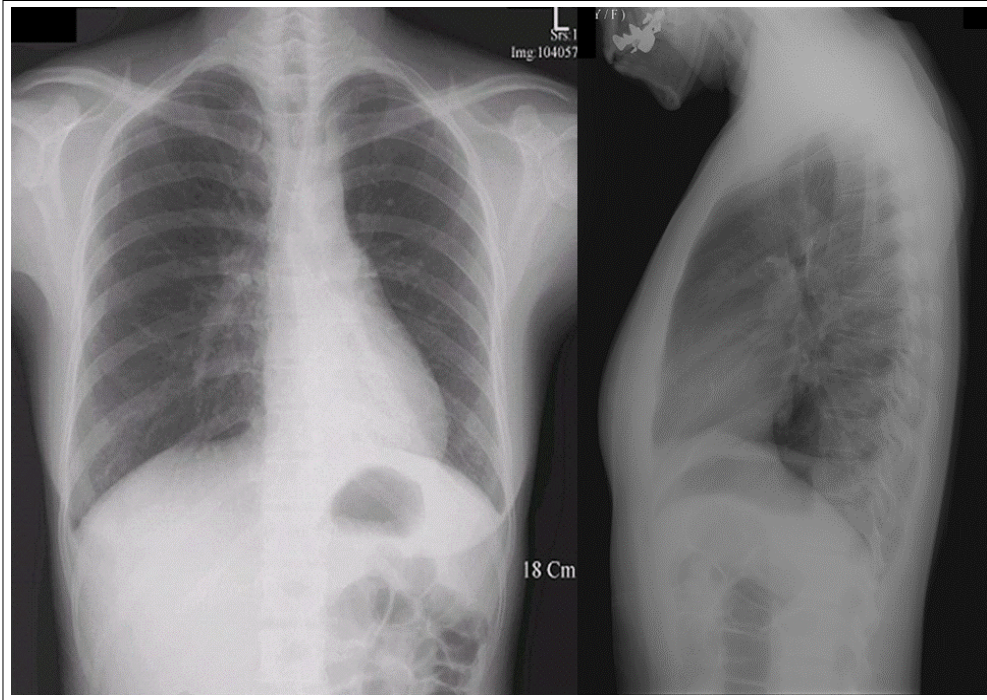


Figure 1. Chest PA shows atelectasis on left lower lobe.

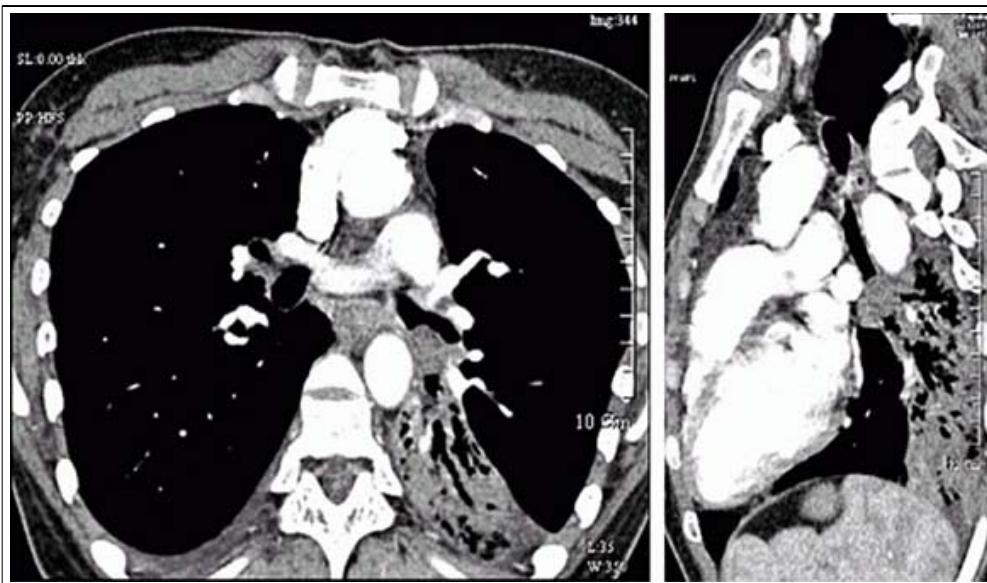


Figure 2. Chest CT shows a mass obstructing the left lower lobar bronchus on oblique sagittal and axial reformation views.

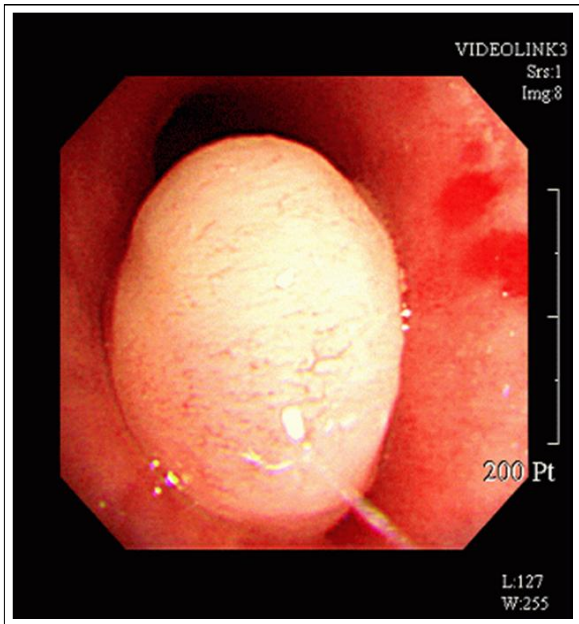


Figure 3. Bronchoscopy shows a whitish ovoid mass with smooth-surface, which almost obstructs the distal left main bronchus.

를 80%가량 폐쇄시키는 표면이 매끈한 타원형의 종괴가 관찰되어 생검을 실시하였다(Figure 3).

조직검사 소견: 기관지경 조직검사에서 종괴는 정상 기관지 상피로 피복되어 있었으며, 방추형의 세포가 떠나 다발을 이루며 소용돌이치는 형태로 배열되어 있었다. 세포는 비교적 균일한 모양이었고, 비정형이나 세포분열은 관찰되지 않았다. 면역조직학적 염색에서 평활근에 특징적인 평활근 액틴에 강양성으로 염색되어 종괴는 평활근종으로 진단되었다(Figure 5).

치료 및 경과: 이후 환자에게 양성 전이성 평활근종의 감별을 위해 산부인과적인 진찰과 골반 초음파 검사를 시행하였으나 이상소견은 없었다. 기관지경 조직검사에서 평활근종으로 진단하였으나, 종양 원위부 폐조직이 재팽창되지 못하고 폐렴이 지속되어 좌 하엽절제술을 시행하였다. 수술시 흉강의 하엽기관지 내에 다량의 끈적끈적한 화농성 점액이 충전되어 있어 심한 염증 및 기관지확장증 소견을 볼 수 있었다. 종양은 기관지와 유착 없이 하엽기관지의 기시부에 줄기(stalk)로 연결되어 있어 하엽기관지에서 기원되었음을 알 수 있었다. 줄기를 절제하여 종양을 제거한 뒤 줄기가 부착된 부위의 기관지를 분절절제 후 단단 연결 및 기관지성형술을 시행한 뒤 수술을 종결하였



Figure 4. The resected tumor A. the tumor has a long stalk(upper). The stalk was segmented during operation. B. the stalk was originated from proximal left lower bronchus and has narrow base(white arrow).

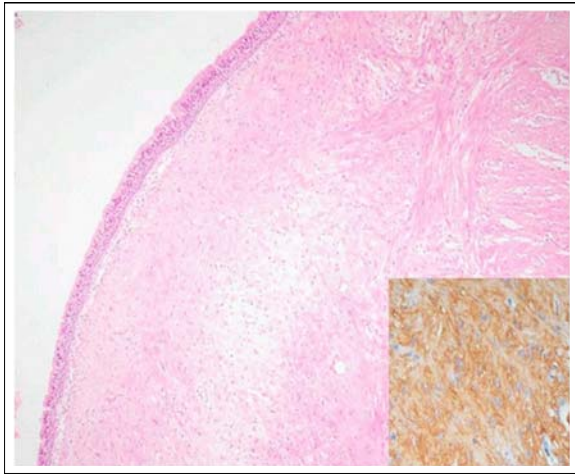


Figure 5. Microscopy shows a submucosal leiomyoma composed of spindle-shaped smooth muscle cells (H&E, ×100), which are strongly positive to smooth muscle actin (Inset : ABC, ×400).

다(Figure 4). 수술 후의 경과는 양호하였고, 환자는 현재 외래에서 추적 관찰 중이다.

고찰

기관지 폐쇄를 유발하는 원인으로는 종양, 외부병소의 압박, 종격동 섬유화, 이물질, 육아종성 염증질환, 기관지결석, 유전분증, 기관지연화증, 외상성 손상 등이 있다. 이 중 종양에 의한 기관지 폐쇄의 원인으로는 폐암이 가장 흔하며 그 외 신세포암, 대장암, 자궁경부암, 유방암 등의 폐외 악성종양의 기관지내 전이, 림프종, 카포시 육종 등이 있으며, 폐내 양성종양으로 신경초종, 신경섬유종, 평활근종, 연골종, 혈관종, 지방종, 선종, 유두종 등이 있다. 이와 같은 원인들은 부분 또는 완전 기관지 폐쇄를 유발함으로써 기침, 흉부통증, 호흡곤란, 천명, 무기폐, 기관지확장, 폐렴, 과팽창, 기흉 등의 증상을 유발한다. 특히 자세변화에 따른 갑작스런 천명의 발생과 소멸이 있으며, 기관지 확장제에 효과가 없는 천식의 경우에는 기관지 폐쇄를 일으키는 원인에 대한 주의가 필요하다. 본 예의 경우에도 3년 전부터 간헐적인 기침이 있었으며, 1개월 전부터는 호전되지 않는 폐렴, 무기폐의 소견이 보여 기관지 폐쇄병변을 의심하였으며, 검사 결과 원

발성 기관지내 평활근종을 진단하였다.

원발성으로 폐에 발생하는 종양은 대부분 악성 종양이고 양성 종양은 빈도가 2%미만이다². 흔한 양성 종양으로는 과오종(76.9%), 양성 섬유성 중피종(12.3%), 가성종양(5.4%)이 있으며, 이들이 94%를 차지하고, 원발성 평활근종은 2%미만으로 매우 드문 종양이다^{2,6}. 1910년 Forkel⁷이 처음으로 평활근종을 규명하였으며, 기관지에 발생한 평활근종의 경우 국내에서는 1985년 유 등⁸이 처음 보고한 이후 2006년 현재 11예가 보고되었다^{4,5}.

평활근종은 부위별로 폐실질(51%)이나 기관지(33%), 기관(16%)에 발생하며², 기관에 생기는 경우 기관의 하 1/3 후방의 막성부위에서, 기관지에 생기는 경우 기관지벽의 평활근에서, 좀 더 말단부위에서 생기는 경우 세기관지나 혈관벽의 평활근에서 발생한다고 추정된다^{1,9,10}. 폐 평활근종은 주로 청장년층(평균 39.1세)에서 발견되고, 발생의 성비를 보면 폐실질평활근종은 여성에서 (여:남=1.6:1), 기관 평활근종은 남성에서 호발하며 기관지 평활근종은 성별의 차이가 없고, 발생위치는 우측(62%)이 좌측(38%)보다 많다^{2,10-12,13}. 저자들이 문헌고찰한 바에 따르면, 국내보고의 경우 대부분 30~50대의 나이(평균 41.3세)에 발견되며, 여자에서(여:남=6:5), 그리고 좌측에 더 많이 발생하여 국외의 보고와는 차이가 있었다(좌:우=8:3). 본 예의 경우도 32세 여자의 좌측기관지에서 발생하였다.

폐 평활근종의 3분의 1이상에서 증상이 없이 우연히 단순촬영상에서 발견되며, 폐실질 평활근종의 경우 90%가 무증상으로 발견되며 기관지 평활근종의 경우 92.9%에서 기관지의 부분 및 완전 폐쇄에 의한 호흡기 증상과 폐쇄 원위부의 무기폐나 기관지확장증으로 인한 감염이 생긴다^{2,9-12}. 본 예의 환자는 발열, 기침, 객담을 호소하였고 흉부 단순촬영과 흉부 전산화단층촬영에서 무기폐의 소견을 보였다. 반복적으로 같은 위치에 발생하는 폐렴은 그 부위의 기관지 폐쇄를 시사하며, 특히 30~40대의 연령의 경우 매우 드문 종양이지만 기관지 평활근종도 감별진단에 포함되어야 한다³.

방사선학적으로 폐평활근종은 경계가 뚜렷하고 내

부는 연조직의 밀도를 보이는 소견을 보이거나 폐평활근종만의 특징적인 소견이 알려진 바는 없다. 그러므로 방사선학적으로는 과오중에서 경계가 명확하며 내부에 지방이나 석회화가 있는 종괴의 소견과 같이 다른 양성종양의 특징적인 소견이 있는 경우에 다른 양성 종양을 배제하는 것으로 종괴를 폐평활근종으로 의심할 수 있다. 이에 따라 폐실질에 발생한 평활근종의 경우 양성, 악성, 전이성 암종과 감별하기 힘들며 수술 후에 확진되는 경우가 많다². 기관지 평활근종의 경우에는 흉부단순촬영으로는 무기폐, 과투과성, 기흉과 같은 기관지 폐쇄의 소견을 볼 수 있으나¹⁴, 확진은 대부분의 경우 기관지경하 생검에 의해서 이루어진다^{2,11}. 본 예에서는 흉부 전산화단층촬영 소견에서 좌하엽기관지의 기시부와 좌상엽기관지의 기시부 일부를 막고 있는 약 2.2×1.8cm 크기의 결절이 관찰되었으며, 그 원위부는 폐쇄성 폐렴의 소견을 보였고 중격동내의 임파선 종대는 관찰되지 않았다.

평활근종의 조직학적 진단은 광학현미경, 전자현미경 그리고 면역조직화학 염색에 의해 이루어진다^{11,12}. 육안소견은 기도나 기관지 벽의 평활근에서 유래하여 넓은 기저부를 가지고 용종모양으로 자라며, 현미경적 소견은 다른 곳에서 발생하는 평활근종과 같이 방추형의 세포로서 핵의 끝은 뭉뚝하고 세포들이 모여 다발을 이루거나 소용돌이치는 모습을 하며 이형성이나 비정형 세포 분열은 나타나지 않는다⁶. 면역조직화학 염색에서 데스민과 평활근 액틴에 대하여 양성으로 나타난다¹².

원발성으로 폐에 발생한 평활근종이라고 진단할 경우에는 자궁에 평활근종이 있으면서 폐에 평활근종이 생기는 양성 전이성 폐평활근종과 감별이 필요하다¹³. 양성 전이성 폐평활근종은 자궁근종의 과거력이 있는 여성에서 발견되며¹, 자궁의 평활근종이 여러 장기 중 다발성 폐결절의 형태로 폐에 가장 흔하게 전이되는 것으로 보고되고 있어 조직학적으로는 양성이나, 임상적으로 폐전이라는 독특한 임상 형태를 취하여 이름 붙여진 질환이다¹⁵.

기관지 평활근종의 치료는 종양의 위치, 크기, 종괴 기저부의 너비, 그리고 폐쇄 원위부 폐조직의 파괴 정도에 따라 달라진다. 평활근종은 양성이고 절제 후 재

발하는 경우가 드물기 때문에, 기관지 평활근종의 수술은 종양의 기관지경 제거, 기관지 절개, 부분기관절제와 재문합술을 통해 보전적인 수술방법이 고려되어야 한다^{11,14}. 그러나 폐실질 및 일부 기관지에서 발생한 평활근종은 치료 계획 전에 악성종양을 완전히 제외할 수 없는 경우나 기관지경적 생검이 불충분한 경우, 원위부 폐실질의 파괴정도가 심한 경우에는 개흉술을 통한 수술적 치료 즉 전폐절제술, 폐엽절제술, 폐소엽절제술을 하게 되는 경우가 많다³. 한 보고에 따르면, 기관지 평활근종의 치료는 폐엽절제술이 가장 많았고 다음으로 전폐절제술이 많았다고 한다¹¹. 본 증례에서도 종양 원위부의 이차적인 폐실질의 손상으로 폐엽절제술을 시행하였다.

최근에는 기관지내 병변의 경우 레이저를 이용한 내시경적 절제가 시도되고 있다. 그러나, 평활근종이 대부분 기저부가 넓고 기관지 연골 밖으로 침범되어 있는 경우가 있으며, 종양이 큰 경우 전체조직의 검사가 불가능하여, 절제편 만으로는 평활근종과 평활근육종의 감별이 불가능한 경우가 있다. 그러므로, 내시경적 절제의 경우, 병변이 작거나 종양의 기저부가 좁은 경우에 한해 시행하는 것이 좋으며, 시술 후 기관지내에 파종될 가능성, 잔재조직의 재발 가능성에 대해 정기적인 추적 관찰이 필요하다¹⁴. 본 예에서는 수술소견상 긴 줄기의 좁은 기저부를 가진 종양이 관찰되었으며, 진단이 좀 더 초기에 폐실질의 파괴가 의심되지 않은 상태에서 되었을 경우, 레이저 치료등의 내시경적 절제를 시도할 수 있었을 것으로 사료된다.

본 예에서와 같이 호흡곤란, 기침, 호흡음 감소, 천명, 반복되는 폐렴 등 기관지 폐쇄의 징후가 관찰되는 경우 기관 및 기관지내의 종양을 의심하여 조기진단을 하는 것이 중요하며, 평활근종과 같은 양성 종양의 경우 기관지내의 종양을 조기에 제거함으로써 종양 원위부의 폐기능의 손상을 막는 것이 중요하다고 생각된다.

요 약

기관지 평활근종은 기관지에 발생하는 양성 종양으로 드문 질환이다. 기도를 폐쇄하여 호흡기계 증상을

유발할 수 있고, 원위부의 비가역적인 폐실질의 손상을 초래할 수 있으므로, 본 증례처럼 비교적 젊은 나이에서 만성 기침이나 반복되는 폐렴 등의 기관지 폐쇄의 징후가 있을 시에는, 드물지만 평활근종이 다른 기관지내의 종양과의 감별진단에 고려되어야 하고, 기관지경검사에 의한 조기 진단으로 이차적인 폐실질의 손상을 막는 것이 중요하다고 여겨진다. 이에 기관지 평활근종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Vera-Roman JM, Sobonya RE, Gomez-Garcia JL, Sanz-Bondia JK, Paris-Romeu F. Leiomyoma of the lung: literature review and case report. *Cancer* 1983;52:936-41.
2. White SH, Ibrahim NB, Forrester-Wood CP, Jeyasingham K. Leiomyomas of the lower respiratory tract. *Thorax* 1985;40:306-11.
3. Sung DF. Complete endobronchial obstruction and left non-aerated hemithorax caused by a leiomyoma: report of a case. *Surg Today* 1995;25:161-3.
4. Lee SC, Park MS, Chung JH, Kim YS, Kim KD, Chang J, et al. Two cases of bronchial leiomyoma initially misdiagnosed as bronchial asthma. *Tuberc Respir Dis* 2003;55:616-22.
5. Choi JC, Yu CM, Ryu YJ, Jeon KM, Choi KA, Kwon OJ, et al. The role of endoscopic surgery for completely obstructive endobronchial benign tumor. *Korean J Intern Med* 2006;21:15-9.
6. Ha SY, Lee IS, Cho WB, Kim IS. Leiomyoma of the lung: a case report. *Korean J Pathol* 1993;27:673-5.
7. Forkel W. Ein fall von fibroleiomyom der lunge. *Z Krebsforsch* 1910;8:390.
8. Yoo YM, Son KH, Kim DS, Koh IH. Leiomyoma of the bronchus: a case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;18:817-21.
9. Orłowski TM, Stasiak K, Kolodziej J. Leiomyoma of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;76:257-61.
10. Shahian DM, McEnany MT. Complete endobronchial excision of leiomyoma of the bronchus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;77:87-91.
11. Ayabe H, Tsuji H, Tagawa Y, Tomita M, Tsuda N, Chen J. Endobronchial leiomyoma: report of a case treated by bronchoplasty and a review of the literature. *Surg Today* 1995;25:1057-60.
12. Karnak I, Akcoren Z, Senocak ME. Endobronchial leiomyoma in children. *Eur J Pediatr Surg* 2000;10:136-9.
13. Tench WD, Dail D, Gmelich JT, Matani N. Benign metastasizing leiomyomas: a review of 21 cases abstract. *Lab Invest* 1978;38:367-8.
14. Kim KH, Suh JS, Han WS. Leiomyoma of the bronchus treated by endoscopic resection. *Ann Thorac Surg* 1993;56:1164-6.
15. Gal AA, Brooks JS, Pietra GG. Leiomyomatous neoplasm of the lung: a clinical, histologic and immunohistochemical study. *Mod Pathol* 1989;2:209-16.