

폐격리증을 동반한 기관지 내 평활근종

— 1예 보고 —

이석열* · 오재윤* · 이승진* · 이철세* · 이길노* · 조현득**

Endobronchial Leiomyoma Combined with Pulmonary Sequestration

— A case report —

Seock Yeol Lee, M.D.*, Jae Yoon Oh, M.D.*, Seung Jin Lee, M.D.*,
Cheol Sae Lee, M.D.*, Kihl Rho Lee, M.D.*, Hyun Deuk Cho, M.D.**

A 42-year-old female was admitted to our hospital complaining of a dyspnea. Chest X-ray showed left atelectasis. A mass was detected in left main bronchus by computed tomography and bronchoscopy. The mass was diagnosed as a endobronchial leiomyoma by biopsy exam. After open thoracotomy and bronchotomy, mass removal was done and middle lobe was ventilated normally. Aberrant arterial supply from descending aorta to left lower lobe of the lung was detected and left lower lobectomy was done. The lower lobe of the left lung was pathologically diagnosed as intralobar pulmonary sequestration. Herein we report a rare coexistent case of endobronchial leiomyoma and intralobar pulmonary sequestration.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:556-560)

Key words: 1. Bronchus
2. Leiomyoma
3. Lung sequestration
4. Bronchial neoplasms

증 례

내원 10여일 전부터 시작된 호흡곤란을 주소로 42세 여자환자가 본원 내과에 입원하였다. 환자는 과거력과 가족력상 별다른 소견은 없었으며 흡연력 또한 없었다. 진찰소견상 전신상태는 급성병색 소견이었고 호흡수는 분당 20회, 심박동수는 분당 80회로 규칙적이었으며, 혈압은 양측 상지에서 120/90 mmHg였다. 흉부청진상 심음은 심잡음

없이 규칙적이었고 폐음은 좌측 하흉부에서 감소되어 들렸다. 말초 혈액학적 검사상 백혈구 수는 12,300/uL, 혈색소는 12.9 gm/dL, 혈소판은 358,000/uL였다. 전해질 검사, 생화학적 검사 및 심전도 검사상 특이소견은 없었다. 입원 당일 단순흉부 방사선 사진에서는 좌폐하엽의 폐렴소견이 관찰되었다(Fig. 1A). 그러던 중 입원 3일째의 단순흉부 방사선 사진에서는 좌측 전폐의 갑작스런 무기폐가 관찰되었다(Fig. 1B). 흉부 컴퓨터 단층촬영과 기관지경 검사에

*순천향대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Soonchunhyang University College of Medicine

**순천향대학교 의과대학 해부병리학교실

Department of Anatomic Pathology, Soonchunhyang University College of Medicine

논문접수일 : 2006년 3월 20일, 심사통과일 : 2006년 4월 18일

책임저자 : 이석열, (330-721) 충남 천안시 봉명동 23-20, 순천향대학교 의과대학 천안병원 흉부외과

(Tel) 041-570-2193, (Fax) 041-575-9674, E-mail: csdoctor@sch.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

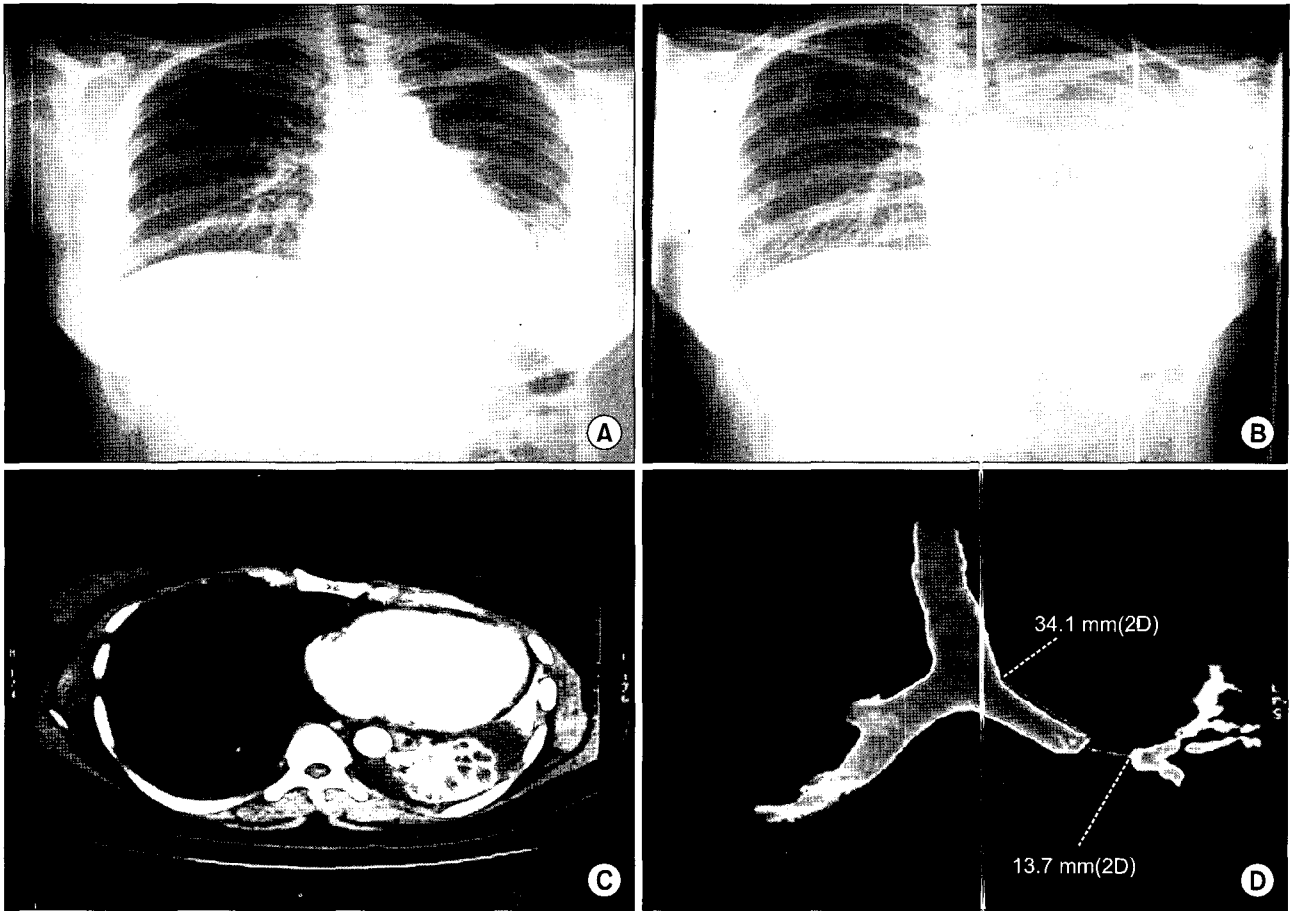


Fig. 1. On hospital admission, chest PA shows pneumonia-like finding on the left lower lobe (A). After 3 days of admission, chest PA shows total atelectasis of the left lung (B). Chest CT shows total atelectasis of the left lung (C) and bronchial obstruction in the left main bronchus (D).

서는 좌측 주기관지를 완전히 막고 있는 종괴가 발견되었다(Fig. 1, 2A). 조직생검을 시행하였으며 병리조직결과 평활근종으로 진단이 되었다. 종괴제거를 위하여 개흉술을 시행하였다. 수술은 전신마취 하에 환자를 우측 측위로 눕히고 전통적인 후측방 개흉술을 하여 제5번 늑간을 통하여 흉강으로 접근하였다. 대동맥궁 하부에서 종격흉막을 열고 미주신경을 적히고 좌측 주기관지를 절개하니 바로 종괴가 절개면에 노출이 되었다. 핀셋으로 종괴를 잡으니 쉽게 제거가 되었다. 종괴의 경(stalk)을 찾고자 주기관지 절개부를 확장하고 기관지 내면을 관찰하였으나 찾을 수가 없었다. 이어 기관지 절개면을 Vicryl 3-0을 이용하여 단속 봉합하였다. Ambu-bagging을 하자 폐로 정상적으로 공기가 환기되었다. 그리고는 하엽의 폐에서 경화(consolidation)로 인한 것으로 생각되는 단단한 부분이 촉지되었으며 이 부위로는 공기가 전혀 들어오지 않았다.

좌폐하엽 주변을 박리 중 하행 대동맥에서 이상동맥이 좌폐하엽으로 공급되는 것을 확인할 수가 있었다. 폐격리증으로 진단을 하고 좌폐하엽 절제술을 시행하였다. 병리조직 검사상 기관지에서 제거된 종괴는 2.5×1.5×0.7 cm의 크기로 기관지 상피로 덮여 있으며 회백색의 단단한 고형성 단면을 보여주었다(Fig 3A). 조직 현미경 검사에서 종괴를 구성하는 세포들은 광추형의 평활근으로, 악성을 시사하는 이형성이나 세포분열 등은 관찰되지 않았다(Fig. 3B). 이 세포들은 smooth muscle actin (SMA)에 대한 면역조직화학 염색에 양성으로 염색되었다. 이상의 소견으로 기관지 내 평활근종으로 진단되었다. 또한 좌폐하엽에서는 9×6.5 cm 크기의 폐격리증 병변이 관찰되었다(Fig. 3C). 병변 부위는 고유의 흉타를 가지고 있지 않았으며 병변의 기관지는 점액으로 가득 차 있었고 좌폐하엽 기관지와 연결되어 있었다. 폐실질은 전반적으로 작은 낭성 변

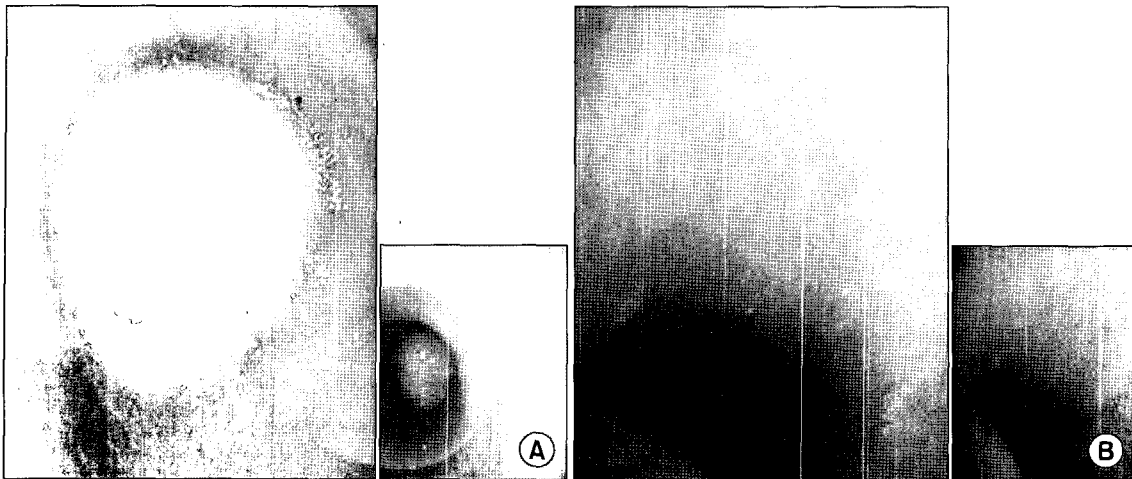


Fig. 2. Pre-operative bronchoscopic finding shows an endobronchial mass in the left main bronchus (A). Post-operative bronchoscopic finding shows a clean bronchial lumen (B).

화를 보여주었다. 조직 현미경 검사에서 기관지와 세기관지, 폐포의 낭성 변화와 간질의 만성 염증 세포 침윤, 섬유화가 관찰되었다. 폐격리증 주변의 폐실질에서는 세기관지 염증과 강내 섬유아세포 증식을 보이는 경화성 변화가 관찰되었다(Fig. 3D). 이상의 소견으로 내염형 폐격리증을 동반한 기관지 내 평활근증으로 진단되었다. 수술 후 4주가 지나 기관지경 검사를 다시 실시하였다. 검사상 기관지 내면에 종괴의 흔적은 없었고 깨끗한 정상기관지의 내면이 관찰되었다(Fig. 2B).

고 찰

폐의 양성종양 중에서도 원발성 기관지 평활근종은 매우 드물게 보고되고 있다. 기관지 평활근종은 기관지 폐쇄로 인한 천명, 호흡곤란, 무기폐, 폐렴, 기관지 확장증, 그리고 오래된 경우에는 폐황폐화 등이 나타난다. 흉부 방사선 촬영상으로는 기관지 폐색에 기인하는 폐렴, 폐허탈, 과투과성, 기흉 등이 나타날 수 있다. 평활근종의 진단은 조직학적 검사를 위한 기관지내시경하의 생검에 의해 이루어진다. 이 종양은 기관지와 세기관지의 평활근에서 유래하며 넓은 기저부를 가지고 용종 모양으로 자란다. 조직학적 염색, 면역 조직화학 염색에서 잘 배열된 방추형 세포를 보이며, 데스민과 액틴에 대하여 양성으로 나타난다 [1,2]. 정확한 진단이 내려지면 기관지 내시경을 통한 제거가 가능한지를 판단해야 되는데 불가능하다고 판단이 되면 수술적 제거를 하여야 한다. 최근에는 기관지 내 병변

의 경우 레이저를 이용한 내시경적 절제가 보고되고 있다. 병변이 작거나 종양의 기저부가 좁은 경우에 한해 시행하는 것이 좋으며, 술 후 기관지 내에 파종될 가능성과 재발의 가능성이 있어 세심한 추적관찰이 필요하다[3]. 수술방법으로는 기관지 절개술과 폐절제술이 있는데 폐절제술은 만성적 경과로 폐황폐화가 있거나, 고립성 소폐절절이 있는 경우나 기관폐쇄가 급박한 경우에 시행한다[4].

폐격리증은 비교적 드문 선천성 폐질환으로 폐의 일부가 체동맥으로부터 비정상적인 혈액공급을 받는 질환으로 폐내염형과 폐외염형으로 구분된다. 폐격리증을 수술할 경우 기형동맥으로부터 심각한 출혈이 유발될 수 있으므로 수술 전 정확한 진단이 요구된다. 본 질환의 발생기전으로는 여러 가지 가설이 있다. 첫째는 정상적인 체동맥이 발육중인 폐조직의 일부를 끌어당겨 정상적인 폐조직으로부터 격리시켜 결국 이상동맥이 격리 폐의 혈류를 담당한다는 혈관 견인설(vascular traction theory)이 1946년 처음으로 제안되었다. 둘째는 1955년에 제안된 것으로 폐동맥 발육부전으로 비정상적으로 전신동맥으로부터 혈류를 받게 되고, 이러한 고압의 혈액공급 때문에 폐의 낭종성 변화가 오게 된다는 혈관 결핍설(vascular insufficiency)이다. 셋째는 동반 발생설(coincidental occurrence theory)로 1958년에 제안되었고 폐의 낭종성 변화와 이상동맥의 형성이 동시에 일어나 형성된다는 설이다. 넷째는 획득설(acquired theory)로 폐감염에 의해 폐조직에 변화가 일어나며 동시에 기관지 혈관의 비대가 일어나서 형성된다는 설이며 다섯째는 공통발생설(common developmental theory)

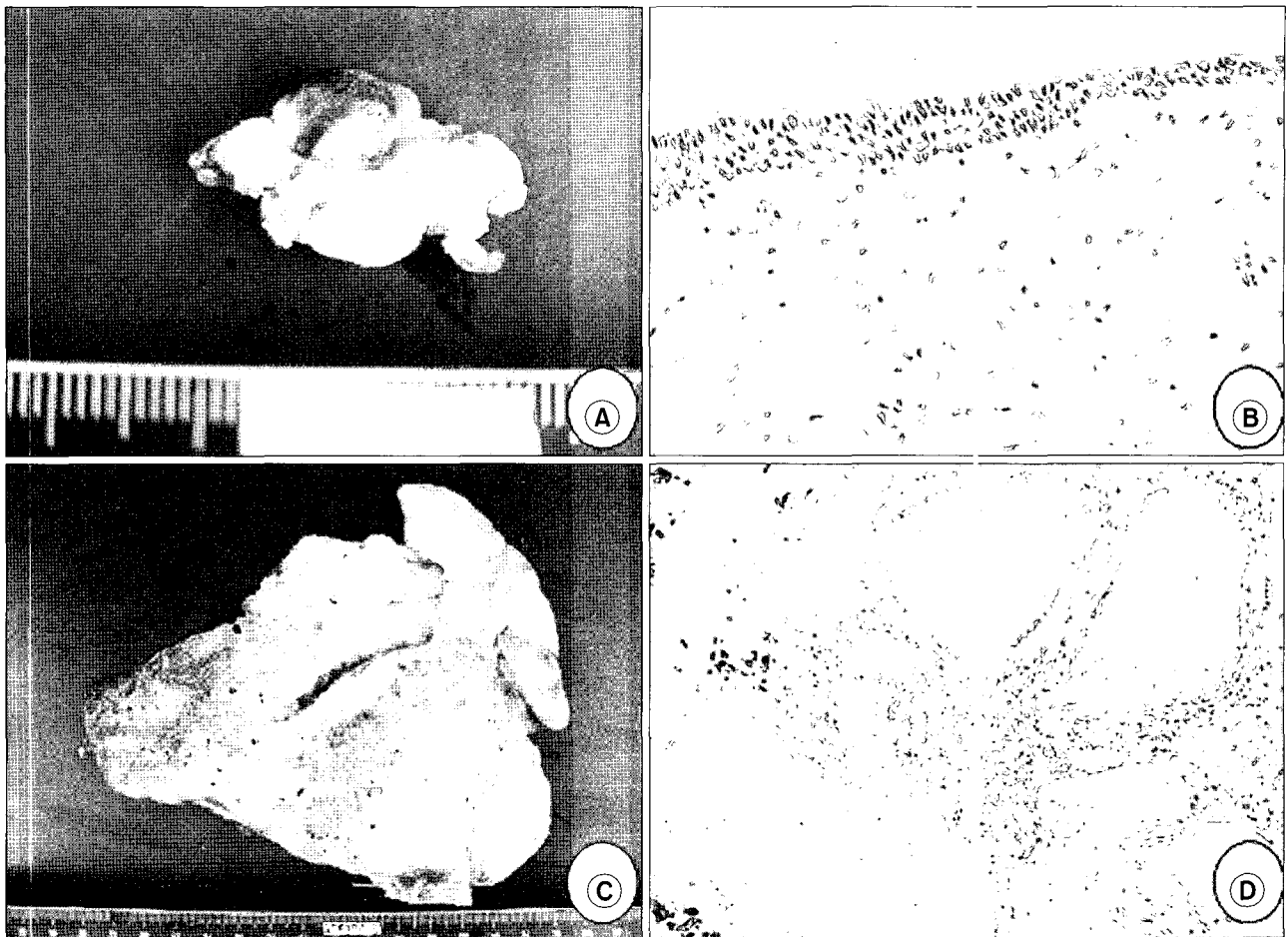


Fig. 3. Gross finding of the endobronchial mass (A) shows a lobulated homogeneous white-gray solid mass covered by bronchial epithelium. Microscopic findings (B) is that the tumor consists of spindle cells with eosinophilic cytoplasm. It was covered by pseudostratified columnar epithelium. Gross finding of the resected lung (C) shows an area composed of a number of small cysts without its own pleural membrane. Microscopic findings (D) of the sequestered lung shows cystic dilatation of airways, interstitial infiltration of chronic inflammatory cells and fibrosis.

로 그 기전은 부폐이(accessory lung bud)가 정상폐의 끝보다 미부의 태생학적 전장으로부터 발생하여 폐격리증으로 진행된다는 것이다. 이러한 여러 가설들이 제안되었으나 어느 것도 확실하게 규명된 바는 없다[5]. 외엽형 폐격리증이 발생학적으로 선천적 발달이상 때문에 생긴다는 학설에는 이의가 없으나 내엽성 폐격리증의 경우 유아에서는 거의 발생하지 않고 동반된 선천성 기형이 비교적 드물다는 점에서 현재까지는 후천적 병변으로 보는 견해가 지배적이다[6]. 근래 들어 폐격리증은 만성 염증으로 인하여 정상적인 폐혈관의 혈액공급이 차단되고 이상 혈관이 혈액공급을 담당하여 발생된다는 보고도 있다[7,8]. 진단을 위해서는 기관지내시경 및 기관지조영술을 시행

하기도 하나 특별한 진단적 가치를 가지지 못하며 초음파 검사, 컴퓨터단층촬영, 폐관류스캔 등이 진단에 도움이 되나 확진을 위해서는 대동맥조영술을 시행하여 기형동맥의 기시부 및 기형동맥의 수, 정맥환류의 위치 등을 확인하는 것이 좋다. 치료는 술 전 충분한 항생제 투여로 염증을 완화시킨 후 폐엽절제술, 격리폐절제술, 또는 폐구역절제술 등을 시행하는데 이때 주의해야 할 점은 기형동맥이 탄력성이 있고 죽상변화를 많이 동반하므로 주의해야 하며 동반된 기형에 대해서도 교정을 해야 한다. 본 증례의 경우는 기관지 내 평활근종과 내엽형 폐격리증이 같이 존재하였던 경우로 두 병변이 서로 관련성은 없는 것으로 추정된다.

참 고 문 헌

1. Agnos JW, Starkey GWB. *Primary leiomyosarcoma and leiomyoma of the lung. Review of the literature and report of two cases of leiomyoma.* N Engl J Med 1958;258:12-7.
2. Naresh KN, Pai SA, Vyas JJ, Soman CS. *Leiomyomas of the bronchus: a case report.* Histopathology 1993;22:288-9.
3. Kim KH, Suh JS, Han WS. *Leiomyoma of the bronchus treated by endoscopic resection.* Ann Thorac Surg 1993;56:1164-6.
4. Shahian DM, McErany MT. *Complete endobronchial excision of the bronchus.* J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:87-91.
5. Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. *Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome.* J Pediatr Surg 1998;33:492-6.
6. Stocker Jt, Malczak HT. *A study of pulmonary ligament arteries: relationship to intralobar pulmonary sequestration.* Chest 1984;86:611-5.
7. Sato H, Watanabe A, Yamaguchi T, et al. *Pulmonary sequestration associated with asymptomatic aspergillosis.* Ann Thorac Cardiovasc Surg 2005;11:41-3.
8. Wilson RL, Lettieri CJ, Fitzpatrick TM, Shorr AF. *Intralobular bronchopulmonary sequestrations associated with bronchogenic cysts.* Respir Med 2005;99:508-10.

=국문 초록=

호흡곤란을 주소로 내원한 42세 여자환자가 단순 흉부 촬영상 좌측 폐의 무기폐 소견을 보였다. 기관지 내시경과 흉부 컴퓨터 단층촬영상 좌측 주기관지에 종괴가 발견되었다. 조직검사상 종괴는 기관지 평활근종으로 진단되었다. 개흉술을 실시하여 좌측 주기관지절개를 하고 종괴를 제거하자 증상은 정상적으로 환기가 되었다. 또한 하행대동맥에서 좌폐하엽으로 공급되는 이상동맥이 발견되어 좌폐하엽 절제수술을 동시에 실시하였다. 병리검사상 좌폐하엽은 내엽형 폐격리증으로 진단되었다. 저자들은 기관지 평활근종과 내엽형 폐격리증이 공존하는 드문 질환을 치험하였기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 기관지
2. 평활근종
3. 폐격리증
4. 기관지 종양