

□ 증 례 □

폐와 후복강에 발생한 림프관평활근종증 1예

충북대학교 의과대학 내과학교실

곽남주* · 박남규 · 김혜영 · 최기원 · 엄재호
김동운 · 조명찬 · 윤세진 · 김승택 · 이상도

= Abstract =

A Case of Pulmonary and Retroperitoneal Lymphangioleiomyomatosis

Nam Ju Kwak, M.D., Nam Gu Park, M.D., He Young Kim, M.D., Je Ho Eom, M.D.
Meong Chan Choi, M.D., Se Jin Yun, M.D., Sung Taek Kim, M.D. and Sang Do Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Chung Buk National University College of Medicine, Cheong Ju, Korea

Lymphangioleiomyomatosis, a rare disease in women of childbearing age, is the result of benign nodular hypertrophy of the smooth muscle of the lymphatics and other tissues of the abdomen and thorax.

We report a 36-years-old woman with pulmonary and retroperitoneal lymphangioleiomyomatosis who responded with hormone treatment.

She developed vaginal pruritis and a pelvic ultrasound was done given her significant past medical history. Ultrasound examination demonstrated a large mass in the right side of her pelvis. Therefore she was admitted to St. Michael's Hospital in Toronto for laparoscopy. Result of cytology was to be consistent with the diagnosis of retroperitoneal lymphangioleiomyomatosis.

High resolution CT scan of the thorax demonstrated multiple small cystic lesions, without associated nodularity compatible with a diagnosis of pulmonary lymphangioleiomyomatosis.

She has been taking Provera tablets 100mg po tid since Dec. 15, 1993. We have given her a prescription for Depo provera 500mg IM monthly since she came back to Korea. and made arrangements for regular follow up monthly. We performed chest X-ray, CT of chest(high resolution), abdomen and pelvis, pulmonary function tests and arterial blood gas analysis. Chest X-ray and CT findings showed no significant change since July. 20, 1993.

Key Words: Pulmonary, Retroperitoneal Lymphangioleiomyomatosis

서 론

림프관평활근종증은 주로 가임여성에게 일어나는 드

문 질환으로 림프관과 흉부, 복부 등의 다른조직에 평
활근의 비정상적인 증식을 특징으로 하는 진행성 질환
이다^{1,3)}.

환자는 주로 처음에 객혈, 기흉, 유미흉수 등의 호흡

기증상을 호소하게 되며^{2,5)}, 폐 조직 검사상 특징적인 조직학적 소견으로 폐와 흉막의 림프관, 세정맥 주위로 방추상의 평활근 세포의 증식을 보인다. 초기에 흉부사진은 정상일 수 있으나 곧 미세한 세망결절이 나타나게 되며 병변이 진행됨에 따라 벌집모양의 음영을 형성하게 된다^{4,5)}. 저자들은 캐나다방 문당시 복부 팽만감을 주소로 그곳 병원을 방문하여 진단받고 귀국 후 본 병원에서 추적 관찰하고 있는 림프관평활근증의 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 원 ○ 숙, 여자 36세.

주 소: 우복부 충만감, 질 소양증.

현병력: 10년전 임신당시(7개월) 우측 복부에 불쾌감이 생겼다. 초음파 결과 오렌지크 기의 종괴가 우측 난소 근처에 있었다. 제왕절개술 하였을 당시 조직검사는 이루어졌으나 종괴는 그대로 두었다고 했다. 그 당시 악성은 아니었다고 했으며 6개월마다 추적검사가 이루어졌으나 특이소견이 없었다고 했다. 그뒤 특별한 검사나 치료없이 지내다가 내원 1달전 질소양감과 우복부 충만감이 있어 병원을 방문하였다. 그녀의 과거력에 따라 골반 초음파 촬영이 이루어졌으며, 초음파 소견상 우측 골반에 커다란 종괴가 보였다. 진단을 위하여 입원 후 골반 단층촬영과 개복술이 시행되었다.

과거력 및 가족력: 10년전 제왕절개시행.

그 외 특이소견 없음

직 업: 자녀하나를 둔 주부.

이학적 소견: 입원당시 혈압 110/70mmHg, 맥박수 80회/분, 호흡수 16회/분 이었다. 두 경부 소견상 특이소견 없었으며 흉부청진상 호흡음은 깨끗하였으며 심박동은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았다. 복부검사상 압통이나 간 및 비장종대의 소견은 관찰되지 않았고 사지검사상 특이소견은 없었다.

검사 소견: 혈액소 14.9g/dl, 백혈구 5,900/mm³ 이었다. 그외의 소변검사 및 생화학적 혈청학적 검사는 모두 정상범위였으나, CEA-125가 41IU/ml 로 약간 상승되어 있었다. 폐기능 검사상 총폐용량은 약간 감소되어 있었으며 1초간 노력성 호기량(FEV_{1.0})은 2.01L 였으

며 폐확산능은 예측치의 43%로 감소되어 있었다. 안정 시 O₂ saturation은 97% 였으며 운동 2분 후 84%로 감소되었다. 실내에서 시행한 동맥혈 가스분석소견은 pH 7.41, PaO₂ 86mmHg, PaCO₂ 35mmHg 이었다.

방사선학적 소견: 흉부 X-선 촬영상 0.3cm 이하의 작은 미세한 결절로 보이는 망상형의 병변들이 전폐야에서 관찰되었으며, 0.6cm가량되는 경계가 분명 한 낭종들이 관찰되었다. 종격동 횡격막 등에 이상소견 등은 관찰되지 않았다. 흉부, 복부, 골반 컴퓨터 단층촬영 소견상 폐의 과팽창소견이 보이고 전 폐야를 통해 2~5mm 정도의 작은 수 많은 낭종병변들이 보이며 이 낭종들은 분명한 얇은 벽을 갖고 있다. 종격동 림프절이 관찰되나 분명히 커져있지는 않다. 복부에 간 비장, 췌장, 신장은 정상으로 관찰되나, 우측 골반내에 커다란 종괴가 관찰된다. 이 종괴는 방광위에 놓이고 자궁을 왼쪽으로 밀고 있다.

골반내에서 이 종괴는 장요근(psoas muscle)의 전내측으로 위치하고 있으며 주위의 근육과 비슷한 정도의 증강을 보인다(Fig. 1~4).

수술 소견: 개복술을 시행하였다. 수술소견상 복부를 열자 대망(greater omentum)이 복벽에 유착되어 있었다. 많은 양의 장액이 관찰되었다. 자궁은 전반적으로 보통 크기였으며 나팔관이나 난소도 정상이었다. 그러나 후복강내에는 표면에서 분비물을 내는 종괴가 신장을 손상하지 않고 관찰되었다. 육종이나 혈관종이 의심되는 소견이었다. 조직검사는 혈관 때문에 위험해서

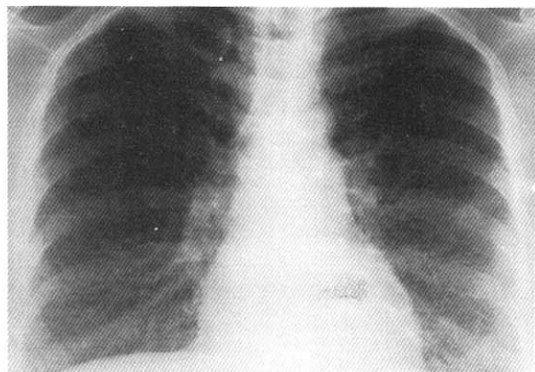


Fig. 1. Chest PA film showed diffuse reticulonodular shadow on both lung fields.

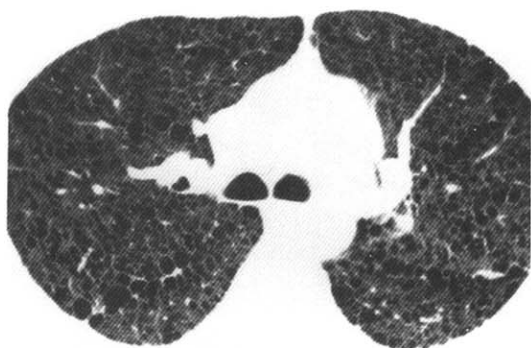


Fig. 2. High resolution Chest CT scan from a patient with LAM. showing small cysts distributed homogeneously throughout the lungs.

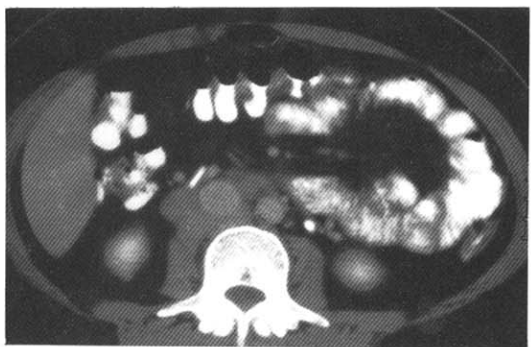


Fig. 3. Abdominal CT scan showed multiple lymph node enlargement was noted in the pericaval area.



Fig. 4. Pelvic CT scan showed conglomerated lymph node enlargement in the pelvic cavity.

시행할 수 없어 흡인만 시행하였다.

현미경적 소견: 흡인세포 조직소견상 세포의 경계가

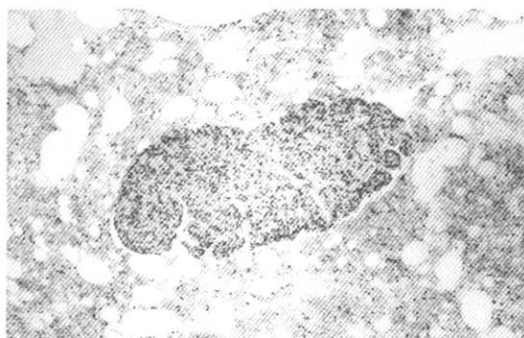


Fig. 5. The cell block specimen from fine needle aspiration from ST. Michael's hospital in Toronto contains a proliferation of cells with elongated or epithelioid features(H&E, ×100).

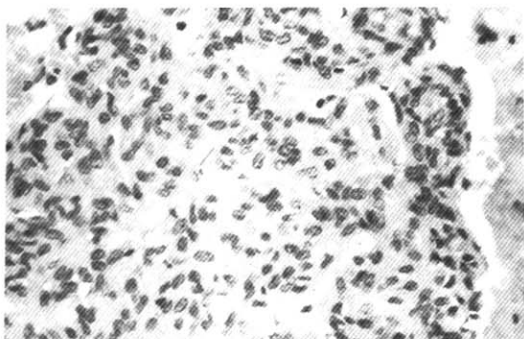


Fig. 6. The cell block specimen from fine needle aspiration from ST. Michael's hospital in Toronto contains a proliferation of cells with elongated or epithelioid features(H&E, ×400).

뚜렷하지 않은 유상피 평활근 세포집단으로 구성되어 있다. 세포질은 연하고 핵은 방추형이거나 타원형으로 다소 크다. 염색질은 얇게 퍼져 있고 가끔 하나의 작은 인이 관찰되었다(Fig. 5~7).

임상 경과: 1993년 12월 이후로 Provera 100mg tid 로 계속 복용했으며 1994년 2월 이후로는 1달에 한번 씩 Depo provera 500mg 으로 근육주사하였고 1994년 11월까지 투여되었다. 현재 운동중 호흡곤란은 더 이상 진행하지 않고 있다.

흉부 X선상 소견은 양폐야의 세망결절성 음영은 더 이상 증가되지 않고 있으며 복부, 골반등의 단층촬영 소견상 특별한 변화는 없었다. 폐기능 소견상 1993년

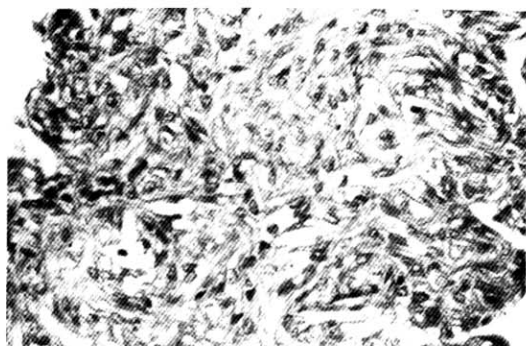


Fig. 7. Masson's trichrome stain reveals these cells are not fibroblast. The cytoplasm is red(M-T, X400).

12월에는 FVC 2.5L(76%), FEV_{1.0} 2.2L(85%), FEV_{1.0}/FVC(84%), 폐확산능이 예측치의 42% 였으며, 1995년 3월 현재 FVC 2.55L(90%), FEV_{1.0} 2.05L(85%), FEV_{1.0}/FVC(80%), 폐확산능이 예측치의 49%로 특별한 변화 없이 더 이상 진행되지 않고 있다. 1993년 12월 실내에서 시행한 동맥혈 가스 분석상 pH 7.41, PaO₂ 86mmHg, PaCO₂ 35mmHg였으며, 1994년 12월에는 pH 7.45, PaO₂ 71mmHg, PaCO₂ 34 mmHg였다.

고 찰

림프관 평활근증은 주로 가임여성에게 일어나는 드문 질환으로서 림프관과 흉부, 복부 등의 조직에 평활근의 양성결절성 비대를 특징으로 한다^{1,5)}.

드문 질환이므로 아직 충분히 치료에 대한 확립이 이루어지지 않는으나 주로 가임기의 여성에게 일어나고 임신 중 악화된다고 보고되는 것으로 보아 호르몬과 관련이 있을 것이라고 추측되고 있다^{3,6)}. 이 질환은 보통 흉수등에 의한 호흡곤란을 주으로 병원을 찾게 된다. 본원에서 경험한 환자의 경우는 복부증상으로 병원을 찾았다. 환자들의 약 반수 정도에서 자연 기흉이 일어나게 되며 어떤 사람은 흉수와 함께 유미흉의 소견을 보일 수도 있다. 반복적으로 진행되는 흉수와 점차로 진행되는 폐침윤 등으로 호흡기증상이 나타난 후 환자들은 점차로 호흡곤란이 진행되며 심한 경우에는 사망하게 된다.

가장 일반적인 흉부방사선학적 소견은 흉수로서 양측성이며 보통 유미흉의 소견을 보일 수 있다. 유미흉은 환자의 80% 정도에서 나타난다. 흉부사진 소견상 미세한 세 망결절이 양 폐야에 미만성으로 침윤되며 병이 진행됨에 따라 벌집모양의 병변이 생긴다. 고해상 흉부전산화 단층촬영상 얇은 벽의 낭이 전 폐야에 고르게 분포하는 것이 특징으로 대개는 낭의 크기가 0.5cm ~1.0cm 사이이며 낭을 둘러싸는 벽도 2mm 이하인 것이 보통이다³⁾. 병의 진단은 개흉술로 얻어진 폐조직에서 확진할 수 있다⁷⁾.

폐에서 얻어진 조직소견에서는 비정형 평활근 세포의 과성장소견을 보인다. 특히 이와 같은 소견은 림프관을 따라서 나타나게 되며 과성장한 근육은 소혈관이 나 세기관지벽을 따라 침투하여 결국 림프관이나 소기도나 혈관등의 폐쇄를 일으키게 되며 자주 종괴를 형성하기도 한다. 증식과정의 형태학적 소견은 림프관 사이에 끼어든 비전형적 평활근의 모습이 특징적이다. 유미흉은 흉막과 종격동에서의 림프관 파열로 림프관 구조물이 흉강내로 유입되어 일어난다.

팽창된 기관지와 혈관주위의 림프관과 간질부종은 방사선학적 소견상 간질성 병변의 특징을⁸⁾ 보이게 된다. 근육세포의 과성장과 얇은 벽의 공기 공간은 벌집모양의 방사선 소견을 보이며 객혈증상은 소정맥에 근육세포의 과성장에 의한 것이다.

이 질환은 과오종증에 기원할 것이라고 생각되나 유전과 관련이 되어있는 지는 아직 알려져 있지않다.

폐기능 검사상 폐쇄성 질환과 제한성 질환의 혼합양상을 보이는 소견을 보인다. 그러므로 폐가 광범위하게 포함되면 기도저항은 증가하고 노력성 호기량은 감소된다. 잔기량이 증가하게 되며, 폐확산능이 감소되며 저산소증이 일어나게 된다. 점차로 흉막의 병변과 함께 제한적 병변의 진행으로 폐기능은 악화되어진다^{1,9)}.

어떤 치료도 효과적이라고 증명된 것은 없다. 최근까지 치료는 대증적이며 합병증에 대한 것이었다. 면역억제 요법이나 방사선요법으로 치료하고자 하는 것은 실패하였다¹⁰⁾. 이 질환은 주로 가임여성에게서 발생하므로 난소 절제술이 시행된다. 이 시술 이후에 병의 진행이 완화 될지라도 비정상화된 기능은 회복되지 못한다.

많은 양의 프로세스테론의 치료가 효과적이라고 보

고된다. 프로세스테론 치료에도 불구하고 병이 계속 진행되는 환자에게는 난소절제술이 고려되어진다.

또한 Tamoxifen¹¹⁾에 대한 보고도 있다. 실제로 단독이나 medroxyprogesterone과 같이 사용된 환자에서 유악하지가 않았으며, 한 예에서는 악화되기까지 했다. 그 러므로 현재 고려되어지고 있는 치료방법은 프로세스테론 사용과 난소 절제술로 현재 알려진 방법상 유효하다.^{12,13)}

아직도 이 병의 기전에 대해 정확히 밝혀져 있지 않으나 성호르몬이 중요한 역할을 한다고 알려져 있으며¹⁴⁾, 또한 이병은 계속 진행된다는 점에서 진단이 확실히 되면 바로 프로세스테론 치료가 이루어져야 할 것이다. 1년동안 프로세스테론 투여 혹은 난소절제술이 적용되어야 할 것이다.

아직도 50년전에 비해 특별히 이 병의 병태생리에 대해 더 알려진 것이 없기 때문에 가능한 한 이 환자들이 등록되어서 이 병의 병리기전을 밝히는데 뿐만 아니라 치료비교를 할 수 있게 도움이 되었으면 한다.

요 약

저자들은 캐나다 방문당시 복부 팽만감을 주소로 그곳 병원을 림프관평활근 증증을 진단받고 귀국 후 본 병원에서 매달 Depo provera를 근육주하고 매달 폐기능 검사등을 실시하여 추적관찰하고 있는 폐와 후복강에 발생한 림프관평활근증증의 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) James RT, Jay Ryu, Thomas VG: Lymphangiomyomatosis, Clinical course in 32 patients. The New England J Med 1:1254, 1990
- 2) 모은경, 정만표, 유철규, 김영환, 한성구, 임정기, 서정옥: 한국의 폐 림프관평활근증증. 결핵 및 호흡기 질환 40:519, 1993
- 3) 강성이, 윤기현, 유지홍, 강홍모, 양문호: 폐의 임파관 평활근증증 1예. 결핵 및 호흡기 질환 39:266, 1992
- 4) 안정천, 조원용, 인광호, 강경호, 유세화: 결절성 경화증에 동반된 폐의 임파관평활근증증 2예. 결핵 및 호흡기 질환 39:542, 1992
- 5) Lipton JH Fong TC: Milliary pattern as presentation of leiomyomatosis of the lung. Chest 91:781, 1987
- 6) Logan RF, Fawcett IW: Oophorectomy for pulmonary lymphangiomyomatosis. Br J Dis Chest 79:98, 1985
- 7) Anthony S, Michael DI, James AW, Talmadge EK: Exacerbation of pulmonary lymphangiomyomatosis by exogenous estrogens. Chest 91:782, 1987
- 8) Svendsen TL, Viskum K, Susan MT, Nielsen NC: Pulmonary lymphangiomyomatosis. Br. J Dis Chest 78:264, 1984
- 9) Bush JK, Melean RL, Sieker HO: Diffuse lung disease due to lymphangiomyoma. Am J Med 46:645, 1969
- 10) Sawicka EH, Morris AJR: A report of two long-surviving cases of pulmonary lymphangiomyomatosis and the response to progesterone therapy. Br J Dis Chest 79:400, 1985
- 11) Tomasian A, Greenberg MS, Rumerman H: Tamoxifen for lymphangiomyomatosis. N Engl J Med 306:745, 1982
- 12) Arn HE, Yancy YP, Michael FT: Treatment of lymphangiomyomatosis. Chest 196:1352, 1989
- 13) Adamson D, Heinrichs WL, Raybin DM, Raffin TA: Successful treatment of pulmonary lymphangiomyomatosis with oophorectomy and progesterone. Am Rev Respir Dis 132:916, 1985
- 14) Hughes E, Hodder RV: Pulmonary lymphangiomyomatosis complicating pregnancy: A case report. J Reprod Med 32:553, 1987