

□ 증 례 □

기관 골형성증 1예

경북대학교 내과학교실¹, 진단방사선학교실², 해부병리학교실³
김 창 호¹ · 강태경¹ · 박기수¹ · 박재용¹ · 정태훈¹
배경수² · 강덕식² · 이상한³ ·곽정식³

=Abstract=

A Case of Tracheopathia Osteoplastica

Chang Ho Kim, M.D.¹, Tae Kyung Kang, M.D.¹, Ki Soo Park, M.D.¹,
Jae Yong Park, M.D.¹, Tae Hoon Jung, M.D.¹, Kyung Soo Bae, M.D.²,
Duk Sik Kang, M.D.², Sang Han Lee, M.D.³ and Jyung Sik Kwak, M.D.³

*Departments of Internal Medicine¹, Radiology² and Pathology³,
School of Medicine, Kyungpook National University, Taegu, Korea*

Tracheopathia osteoplastica is a rare disease characterized by submucosal cartilaginous or bony projections into tracheobroncheal lumen with sparing of the posterior membranous portion of tracheobroncheal tree. The cause of this disorder is unknown. In the past, a majority of the cases were discovered incidentally at autopsy. But recently, antemortem diagnosis is increasingly reported after the introduction of computed tomography and bronchoscopy. We report a case of extensive tracheopathia osteoplastica diagnosed antemortem by computed tomography, bronchoscopic examination and biopsy.

Key Words : Tracheopathia osteoplastica

서 론

기관 골형성증(tracheopathia osteoplastica)은 기관 및 기관지의 전 · 측벽 점막하에서 형성된 수많은 결절이 내부로 돌출하여 부분적인 기도폐쇄를 일으키는 비교적 드문 질환으로 그 원인은 아직까지 불분명한 것으로 알려져 있다^{1,2)}. Wilks³⁾

에 의해 1857년 처음 조직학적으로 보고된 이래 외국에서는 다수의 보고가 있었으나 국내에서는 최근 3년이내에만 보고된 4예에 불과하다⁴⁻⁶⁾. 저자들은 전산화단층촬영사진과 기관지내시경의 특징적인 소견 및 생검에 의해 조직학적으로 진단된 기관 골형성증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 여자, 42세.

주 소 : 애성.

현병력 : 평소 비교적 건강하게 지내던 환자로 내원 10년전에 쉼목소리가 발생하였고 그 이후부터 빈번하게 객담을 동반한 기침 등의 호흡기감염을 앓아왔으며 그때마다 대증치료로 증상이 호전되곤 하였으나 목소리변화는 지속되어 왔다. 호흡곤란이나 식욕감퇴 및 체중감소 등의 증상은 없었다.

과거력 및 사회력 : 내원 2년전 나팔관염으로 수술하였으며 흡연 및 음주력, 그리고 특별한 직업력은 없었다.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 내원시 혈압 130/80 mmHg, 체온 36.5℃, 맥박 75회/분, 호흡수 13회/분이었으며 병색은 없이 건강해 보였다. 흉부 청진상 폐음은 깨끗하였으며 그밖에 다른 이학적 소견도 특이한 것이 없었다.

검사소견 : 말초혈액검사상 혈색소 12.1gm/dl, 백혈구 5,290/mm³, 혈소판 221,000/mm³, 적혈구 침강속도 8mm/hr이었으며 간기능검사, BUN/creatinine, 칼슘 및 인을 포함한 혈청 전해질검사와 생화학검사 등은 모두 정상이었다. 객담과 기관지내시경 세척액의 항산균 도말검사 및 세포진 검사상 모두 음성이었다. 폐기능검사상 FVC 3.42 L(예측치의 107%), FEV1 2.79 L(예측치의 106%), FEV1/FVC% 77%, DLCO 80cmH₂O/L/sec(예측치의 80%) 등으로 정상소견을 보였으나 기도저항(Raw) 및 특이적 기도저항(sRaw)은 각각 4.00cmH₂O/L/sec, 13.24cmH₂Osec로 예측치의 275%, 345%로 증가되어있었다(Table 1). 기류량 곡선(flow volume curve)의 모양에서 이상소견을 보이지 않았으며 동맥혈가스검사성적은 pH 7.39, PaCO₂ 44.3mmHg, PaO₂ 78mmHg, HCO₃⁻ 27.3mEq/L, SaO₂ 92.4%였다.

방사선 소견 : 단순흉부후전사진상 폐야에는 이상소견이 없었으나 기관의 하 1/2부위에서부터 기

관분기부까지 석회화된 기관윤곽이 관찰되었고(Fig. 1), 전산화단층촬영사진에서는 후벽을 제외한 전·측면의 기관벽에서 돌출된 석회화 병변을 보였다(Fig. 2).

기관지내시경 소견 : 성대 직하부에서부터 전벽과 측벽에서 무경성의 견고한 결절이 돌출되어 특징적인 조약돌모양을 보였고 후벽은 병변을 관찰할 수 없었다(Fig. 3). 침범된 범위는 기관, 양측 주기관지, 그리고 우측은 상·중·하폐엽기관지의 근위부까지 확장되어있었다.

Table 1. Pulmonary function data

Parameters	Measured (% of predicted)
FVC,	3.46 (107)
FEV1, L	2.67 (106)
FEV1/FVC%	77
DLCO, ml/min/mmHg	15.90 (80)
Raw, cmH ₂ O/L/sec	4.00 (275)
sRaw, cmH ₂ Osec	13.24 (345)

Definition of abbreviations: FVC = forced vital capacity; FEV1 = forced expiratory volume in 1 sec; DLCO = diffusing capacity of carbon monoxide; Raw = airway resistance; sRaw = specific airway resistance.



Fig. 1. Chest roentgenogram shows calcified outline of trachea with no parenchymal abnormalities.

조직 소견: 기관에서 시행한 생검소견상 결절의 점막세포는 정상이었으며 점막하층에서 조혈성 골수를 포함한 골조직이 관찰되어 기관 골형성증으로 확진되었다(Fig. 4).

치료 및 경과: 항생제 및 기관지확장제 등의 투여로 주관적인 증상호전과 함께 외래 경과 관찰중이다.



Fig. 2. Computed tomography shows projection of multiple small calcified nodules on the anterior and lateral portions of trachea into lumen.

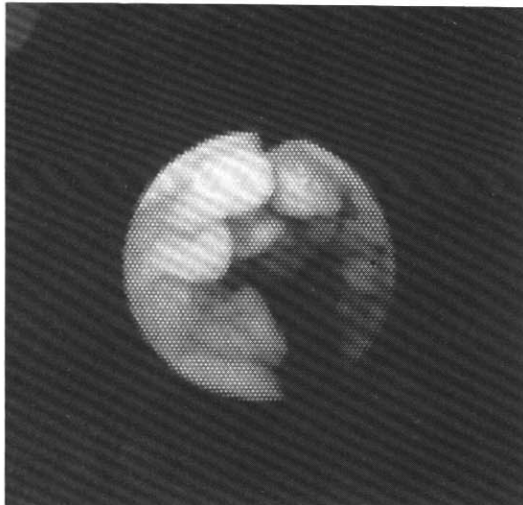


Fig. 3. Fiberoptic bronchoscopy shows numerous papilla-like hard nodules protruding from the cartilaginous part of trachea into lumen with sparing of the posterior membranous portion.

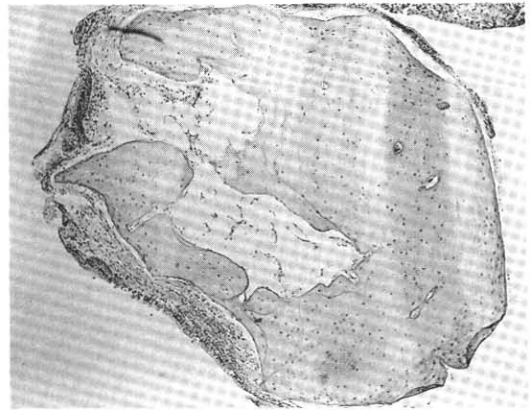


Fig. 4. Photomicrograph of nodule shows intact surface epithelium and ectopic bone with early marrow tissue formation in submucosa (Hematoxylin and Eosin stain, x 40).

고 찰

기관 골형성증은 기관과 기관지벽에서 골 및 연골로 구성된 다수의 결절이 내벽으로 돌출되어 부분적인 기도폐쇄를 일으키는 비교적 드문 양성종양이다^{1,2)}. 침범된 범위와 결절의 구성성분에 따라 기관기관지 골·연골형성증(tracheobronchopathia osteochondroplastica)이라고도 불리우며 Wilks³⁾에 의해 1857년 보고된 이래 지금까지 약 300여명도 보고되었다⁷⁾. 과거에는 대부분이 사후부검시에 진단되었기 때문에 실제예수보다 적게 보고되었으나 근래에는 굴곡성기관지경과 전산화단층촬영 등의 도움으로 생존시의 발견이 가능하게 되었으며 따라서 보고예수도 증가하게 되었다⁷⁻¹⁰⁾. 발병 연령은 11세에서 71세까지 다양하나⁸⁾ 주로 50세 이상의 성인에서 진단되며 성별에 따른 특별한 차이는 없다고 한다^{7,9,11)}.

병인론으로서 현재까지 기관 혹은 기관지벽의 탄성조직(elastic tissue)이 탄성연골(elastic cartilage)로 화생화(metaplasia)된후 다시 골화(ossification)되는 Aschoff¹²⁾의 이론과, 연골조직이 외골증 및 외연골증(exostosis and ecchondrosis)을 일으킴으로서 결절형태로 돌출된다는 Virchow¹³⁾의 이

론이 가장 유력시되고 있다. 그 외에 제안되는 병인으로서는 만성염증, 선천성 기형, 화학 및 기계적 자극, 퇴행성 과정, 대사성 장애, 유전분증과의 연관, 위축성 비염(ozena) 등이 있으나 어느 것도 일관성있게 인과관계를 보인 것은 없었다^{1,2)}.

임상증상은 특이적인 것이 없이 무증상인 경우도 많으며 기도의 폐쇄 정도와 침범 부위에 따른 이차적인 증상으로 호흡곤란, 애성, 기침, 천명, 객혈, 빈번한 감염, 그리고 무기폐 등이 대부분이다^{7,11)}. 흔히 천식 혹은 기관지염 등으로 오인되기 때문에 천명이나 만성적인 기침 등이 있을 때에 감별진단에 포함되어야 한다^{5,7)}. 호흡곤란은 기도의 폐쇄에 의해 유발되는데 이들 환자의 폐기능검사소견은 일반적으로 폐쇄성환기장애의 유형을 보이며^{7,9,14)} 때로는 기류량곡선에서 흡기시에 심한 폐쇄장애를 보이는 변이성흉곽외기도폐쇄(variable extrathoracic obstruction)의 형태를 취하기도 한다^{5,7,15)}. 저자들의 예는 애성과 빈번한 상기도 감염의 증상이 있었으며 국내에서 보고된 다른 4예⁴⁻⁶⁾는 기도폐쇄에 의한 호흡곤란 및 반복적인 상기도 감염 1예와 무기폐 1예, 그리고 다른 질환으로 발견되어 이 질환에 의한 증상은 없었던 것으로 판단되는 2예 등으로 외국의 보고들과 같은 소견을 나타내었다. 그러나 저자들 예의 폐기능검사소견은 기도저항이 증가된 소견외에는 모두 정상이었으며 기류량곡선에서도 특별한 이상유형을 보이지 않았다.

단순흉부사진은 석회화된 기관윤곽이 보임으로써 진단적일 때도 있으나¹⁶⁻¹⁸⁾ 드물기 때문에 보통 별 도움이 되지 않는다^{7,9)}. 전산화단층촬영사진상에서 기관지계의 후벽을 제외한 다수의 석회화된 결절이 전·측면을 따라 내부로 돌출되어있는 소견을 관찰할 수 있으며^{7,19,20)} Hodges 등²¹⁾은 이러한 소견을 기관 골형성증의 질병특유소견(pathognomonic)이라 하였다. 저자들의 증례에서는 전산화단층촬영사진 뿐만 아니라 단순흉부사진에서도 석회화된 기관의 윤곽을 뚜렷이 볼 수 있었다.

기관지내시경상에서 전·측면에서 돌출된 무수

한 결절로 조약돌모양(cobble-stone appearance)의 특징적인 모습을 보이게 되며 그 결절의 크기는 병의 경과에 따라 다양하다^{4,7,15)}. 흔히 침범하는 위치는 기관의 하 2/3 부위이며 주기관지를 포함하여 폐엽기관지근위부와 인두까지 침범하기도 한다^{1,2,7)}. 결절은 매우 견고하여 생검검자로 쉽게 조직을 얻기가 어려우나 작은 결절을 선택하여 생검하면 가능하다고 한다^{4,7)}. 조직학적 소견은 비갈부위의 점막은 정상이며 점막하부위에 연골 혹은 골로 형성된 결절이 위치하고 흔히 조혈성골수를 포함하기도 한다^{1,8,19)}. 이러한 조직학적 검사로 때로 감별진단이 필요한 기관유전분증, 유두종증, 기관유육종 등과의 감별이 가능하다^{19,21)}. 저자들의 예에서는 기관지내시경상의 전형적인 특징을 보였으며 침범범위는 성대 직하부위에서부터 기관, 양측 주기관지, 그리고 우측은 폐엽기관지의 근위부까지 퍼져있었고 기관지내시경하에 결절을 생검하여 조직학적인 진단을 할 수 있었다.

기관 골형성증의 치료는 증상에 대한 대증요법이 주치료이며 예후는 기도폐쇄 정도에 따라 다르나 양성질환으로 간주되고 있다^{1,2)}. 상부기도가 국소적으로 심하게 폐쇄된 경우에는 경직성기관지내시경하에서 점자를 이용한 제거⁷⁾, 레이저 치료²²⁾, 그리고 외과적 절제²⁰⁾ 등이 고려된다.

요 약

저자들은 10년간의 애성을 주소로 내원한 환자에서 전산화단층촬영과 기관지내시경을 통한 생검으로 확진된 기관 골형성증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Martin CJ: Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. Arch Otolaryngol 100:290, 1974
- Way SPB: Tracheopathia osteoplastica. J Clin Pathol 20:814, 1967
- Wilks S: Ossific deposits on the larynx, trachea, and bronchi. Trans Pathol Soc Lond 8:88, 1857(Quoted in Nienhuts DM, Prakash UBS, Edell ES: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Ann Otol Rhino Laryngol 99:689, 1990)
- 염호기, 전우기, 김동순 : 기관기관지골형성증 1예. 결핵 및 호흡기질환 40:714, 1993
- 박성수, 김진호, 박익수, 최진원, 윤호주, 신동호, 김태화, 이동후, 전석철, 이종달, 이정화: 기관지 내시경으로 확진한 기관골 신생증 1예. 대한내과학회지 47:431, 1994
- 박명재, 우인숙, 모은경, 이명규, 현인규, 정기석, 박해정, 양익, 심정원 : 기관골 신생증 2예. 결핵 및 호흡기질환 42:760, 1995
- Nienhuts DM, Prakash UBS, Edell ES: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Ann Otol Rhino Laryngol 99:689, 1990
- Härmä RA, Suurkari S: Tracheopathia chondroosteoplastica: a clinical study of thirty cases. Acta Otolaryngol 84:118-123, 1977
- Lundgren R, Stjernberg NL: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. a clinical bronchoscopic and spirometric study. Chest 80:706-709, 1981
- Pounder DJ, Pieterse AS: Tracheopathia osteoplastica: a study of the minimal lesion. J Pathol 138:235, 1982
- Dalgaard JB: Tracheopathia chondro-osteoplastica. Acta Pathol Microbiol Immunol Scand 24:118, 1947
- Aschoff L: Über Tracheopathia osteoplastica. Verh Dtsch Ges Pathol 14:126, 1910(Quoted in Nienhuts DM, Prakash UBS, Edell ES: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Ann Otol Rhino Laryngol 99:689, 1990)
- Virchow R: Die krankhaften Geschwulste. Berlin: Hirschwald 1:442, 1863(quoted in Nienhuts DM, Prakash UBS, Edell ES: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Ann Otol Rhino Laryngol 99:689, 1990)
- Tukiainen H, Torkko M, Terho EO: Lung function in patients with tracheobronchopathia osteochondroplastica. Eur Respir J 1:632, 1988
- Bergeron D, Cromier Y, Desmeules M: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Am Rev Resp Dis 114:803, 1976
- Howland WJ Jr, Good CA: The radiographic features of tracheopathia osteoplastica. Radiology 71: 847, 1958
- Secrest PG, Kendig TA, Beland AJ: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Am J Med 36: 815, 1964
- Young RH, Sandstrom RE, mark GJ: Tracheopathia osteoplastica. J Thorac Cardiovasc Surg 79:537, 1980
- Onitsuka H, Hirose N, Watanabe K, Nishitani H, Kawahira K, Matsuura K, Shigematsu N: Computed tomography of tracheopathia osteoplastica. AJR 140:268, 1983
- Hirsch M, Tovi F, Goldstein J, Gerzof SG: Diagnosis of tracheopathia osteoplastica by computed tomography. Ann Otol Rhinol Laryngol 94:217, 1985
- Hodges MK, Israel E: Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collapse. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography. Chest 94:842, 1988
- Prakash UBS, McCullough AE, Edell ES, Nienhuts DM: Tracheopathia osteoplastica: familial Occurrence. Mayo Clin Proc 64:1091, 1989