

□ 증 례 □

유미흉수를 동반한 폐 임파관 평활근종증 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실

박병준, 조재화, 문태훈, 박상준
류정선, 이흥렬, 곽승민, 조철호

= Abstract =

Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis with Chylous Pleural Effusion

Byong Joon Park, M.D., Jae Hwa Cho, M.D., Tae Hoon Moon, M.D.
Sang Joon Park, M.D., Jung Seon Ryu, M.D., Hong Lyeol Lee, M.D.
Seung Min Kwak, M.D., Chul Ho Cho, M.D.

Department of Internal medicine, Inha University College of medicine, Incheon, Korea

Pulmonary lymphangioleiomyomatosis is a disease involving the proliferation of atypical smooth muscle cells from the perilymphatics, peribronchial and perivascular region of the lung and the retroperitoneum. The disease usually affects women of child-bearing age. We recently experienced a case of pulmonary lymphangioleiomyomatosis in a 31-year-old women who had suffered from a chylous pleural effusion. Histologic confirmation of lymphangioleiomyomatosis was made upon a video-associated thoracoscopic lung biopsy. Here we report this case with a brief review of the literature. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 50 : 127-131)

Key words : Lymphangioleiomyomatosis, Chylous pleural effusion.

서 론

임파관 평활근종증(Lymphangioleiomyomatosis)은 후복막강과 종격동내의 임파관과 폐에 평활근의 비정

형적인 증식을 특징으로 하는 진행성 질환으로, 가임 여성에 주로 발생하며 임신과 함께 병발하거나 진행되는 질환으로 진단후 10년 이내에 호흡부전으로 사망하는 것으로 알려져 있다^{1,2}. Cornog 등은 과거에 임

Address for correspondence :

Jae Hwa Cho, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Inha University

7-206, 3-Ga, Shinheung-Dong, Jung-Gu, Incheon, 400-711, Korea

Phone : 032-890-3490 Fax : 032-882-6578 E-mail : Jaehwa.Cho@inha.ac.kr

파관종, 임파관평활근종, 평활근종증, 임파관종성 기형, 임파관주세포종증으로 보고되었던 예들이 동일한 것임을 주장하여 폐 임파관 평활근종증이라는 명칭을 부여하였다¹.

저자들은 좌측 흉수로 내원한 31세 여자환자에서 유미흉수를 동반한 임파관 평활근종을 비디오 흉강경 조직검사(Video-associated thoracoscopic lung biopsy)로 진단하였기에 1예를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 최○○, 여자, 31세

주 소 : 발열, 기침, 가래 및 호흡곤란

현병력 : 환자는 내원 10일전 발생한 발열, 기침, 가래 및 호흡곤란으로 본원 응급실 방문 후 시행한 단순 흉부 X-선사진상 좌측 흉수 소견 있어서 호흡기 내과로 입원하였다. 2년전부터 양쪽 서혜부에서 임파선이 촉진되었으나 특별한 처치를 받은 적은 없었다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음

이학적 소견 : 내원당시 혈압 110/90mmHg, 호흡수 20회/분, 맥박수 70회/분, 체온 36℃이었다. 의식은 명료하였고 흉부청진상 우 폐하에서 호흡음이 감소된 소견을 보였다.

임상검사 소견 : 내원시 혈액검사는 백혈구 13,000/ μ L (호중구 90.6%), 혈색소 12.8 g/dl, 혈소판 476,000/ μ L, 총 빌리루빈 1.5 mg/dl, AST 38 IU/L, ALT 101 IU/L 이었으나 신기능 검사, 기타 생화학 검사는 정상 범위였다. 동맥혈 가스 분석상 pH 7.48, PaO₂ 72mmHg, PaCO₂ 27mmHg, HCO₃ 20 mEq/L, 산소포화도 95%이었다. 흉수검사상 색깔은 우유 빛이었고 백혈구 1,148/ μ L (림프구 98%), 단백질 5.7 g/dl, 당 73 mg/dl, ADA 21.1 IU/L, 중성지방 718 mg/dl 으로 유미흉수 소견이었다. 흉수 세포진 검사에 악성세포는 관찰되지 않았다.

폐기능검사상 노력성 폐활량(FVC) 1.85 L (예측치의 53%), 1초간 노력성 호기량(FEV₁) 1.27 L (예측치의 43%), FEV₁/FVC 68%로 중증의 혼합

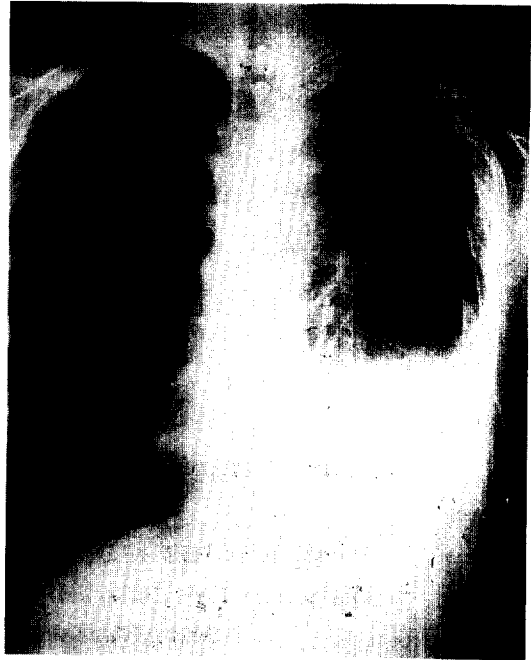


Fig. 1. The chest x-ray shows diffusely an increased irregular reticulonodular interstitial lung marking throughout both lungs with a left pleural effusion.

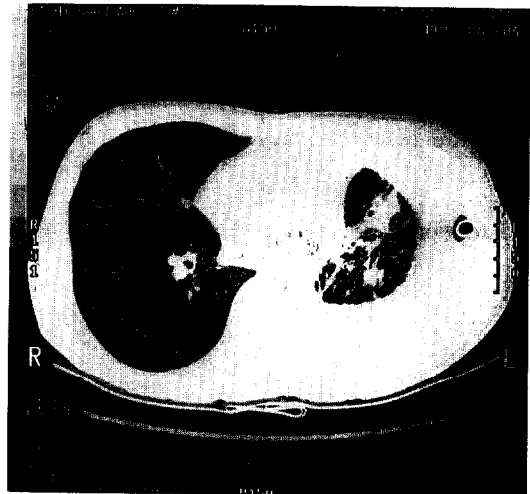


Fig. 2. HRCT scan showing multiple thin wall cysts in both lungs with a left pleural effusion.



Fig. 3. Lymphoscintigraphy showing s an increased uptake on both inguinofemoral lymphatic basins, an apparent lymphatic leakage in the left thigh (arrow).

성 폐기능 감소 소견과 폐확산능(DLco) 9.30 ml/min/mmHg(예측치의 39%)이었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 X-선 사진은 좌측 폐에 흉수가 있었으며(Fig. 1), 흉부 전산화 단층촬영에서는 전 폐에 걸쳐 다양한 크기의 낭성 변화가 있었다(Fig. 2). 복부 전산화 단층촬영에서는 후복막강 임파관 전체 및 좌측 서혜관 임파관까지 병변이 있었고 후복막강에 복수와 좌측 난소에 낭성이 있었다. 임파관핵의 학검사상 좌측 흉관이 폐쇄된 소견이었으며 양쪽 서혜, 대퇴부 임파관에 이상소견 보이면서 좌측 대퇴부로 임프액이 누출되는 양상이었다(Fig. 3).



A



B

Fig. 4. Pathologic findings of the lung: smooth muscle cell proliferation in the dilated lymphatic channels and alveolar septum (A: H-E stain $\times 100$, B: HMB45 stain $\times 100$)

병리학적 소견 : 흉강경 조직검사상 좌폐하엽에서 얻어진 조직검사상 임파관주위에 평활근 세포의 불규칙한 증식이 있었다(Fig. 4). 면역형광학적 검사상 Desmin, SMA, HMB 45가 양성이었고, estrogen과 progesterone 수용체도 양성이었다.

임상경과 및 치료 : 환자는 좌측흉수에 의한 호흡곤란을 해결하기 위해서 흉관 삽입술을 시행하였으며 흉수액이 감소하여 흉막유착술을 시행하지 않고 제거할 수 있었다. 현재 medroxyprogesterone (20mg/d), tamoxifen (20mg/d)을 투여하면서 추적 관찰중이다.

고 찰

임파관 평활근종증(Lymphangiomyomatosis)은 여성에서만 발병되며 10-20대 가임여성에서 주로 나타난다. 가장 흔한 증상으로는 자연 기흉 및 흉막 삼출액(특히 유미성 삼출액)으로 인한 호흡곤란이며 간혹 후복막강에 유미성복수가 발견 되는 경우도 있다¹. 국내에서는 1984년 첫 보고가 있었고, 23예가 보고되고 있으며 그중 한 예만이 남자인 경우였다^{4,5,6}. 특히 이번 경우처럼 유미성 흉수가 보고된 예는 없었다. 임파관 평활근종증으로 진단받은 경우에서 결절성 경화증을 동반한 경우가 종종 있는 것으로 알려지고 있으며 드문 질환인 관계로 간혹 폐 속립성 결핵으로 잘못 진단되는 경우가 있어서 감별진단이 중요하다고 할 수 있다⁷. 본 예에서는 유미성 흉수와 이로 인한 호흡곤란이 있었으며 후복막강에 다발적인 임파관 병변과 복수가 존재하였다. 2년 전부터 좌측 허벅지부종이 가끔씩 있었는데 임파관핵의학검사상 임파관의 유출이 관찰되어 이로 인한 증상으로 설명되었다.

단순 흉부 X-선 소견은 초기 병변은 심세한 망상성 침윤을 보이고 진행하면 미만성 간질성 폐렴이 전 폐야에서 발생하며 양성 변화를 나타낸다. 양성변화가 나타난 후에는 폐 컴퓨터 단층촬영이 양성병변을 발견하는데 효과적인 것으로 알려져 있다⁸. 본 예에서는 망상성 침윤을 보이고 전 폐야에 걸쳐 다양한 크기의 양성 변화를 보였다.

폐기능검사상 기도의 막힘과 폐의 간질성 증식으로 인해 폐쇄형이나 폐쇄형과 혼합형의 혼합형 형태를 보이는데 본 예에서는 폐쇄형양상의 혼합형 형태를 나타내었다⁹.

조직학적으로는 폐에 있는 임파관, 세정맥, 소기관지를 둘러싸고 있는 평활근이 불규칙적으로 증식하며, 이들이 소기관지, 폐쇄정맥 또는 임파관을 막아서 기포, 폐출혈 및 유미흉을 유발한다고 한다^{10,11}.

임파관 평활근종증은 주로 가임기 여성에서 호발하며 월경, 임신, 분만, 경구 피임약을 복용한 여성에서 질병이 악화되는 것으로 보아 여성호르몬과 연관성이

있다고 생각하고 있으며 일부 연구자에 의해 폐 생검 조직에서 에스트로겐 및 프로게스트론 수용체를 측정하여 치료의 지표로 사용할 수 있다는 보고는 있지만 근래의 연구에서는 성호르몬 수용체의 보유와 호르몬 치료와의 상관관계는 없는 것으로 알려지고 있다¹².

현재 치료방법으로는 난소제거술, 타목시펜(에스트로겐 길항제), 프로게스트론이 단독 또는 병합 요법으로 사용되고 있는 실정이다^{7,9,12}. 국내보고에서는 모두 타목시펜 또는 프로게스트론 단독 또는 병합 요법을 사용하였으며 난소제거술을 받은 예는 없었고 폐 이식 수술을 1예에서 시행하였다⁷. 그 외에 황체 호르몬 분비 유도 호르몬(LHRH), 폐 이식술 등의 치료법이 시도되고 있는 중이다. 본 증례에서 폐 생검 조직검사상 에스트로겐 및 프로게스트론 수용체를 보유하고 있었으며 타목시펜과 프로게스트론 병합요법을 사용하였다.

예후는 좋지 않아서 호르몬 요법, 난소제거술, 폐 이식수술등의 치료등을 하여도 대부분 10년 이내에 호흡부전 또는 감염 등을 일으켜 사망하는 것으로 알려져 있다⁸.

결 론

저자들은 발열, 기침, 객담 및 호흡곤란으로 내원한 31세 여자에서 좌측 흉수 및 유미흉을 발견하고 흉강경 조직검사를 시행하여 임파관 평활근종으로 진단한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 강성이, 윤기현, 유지홍, 강홍모, 양문호. 폐의 임파관 평활근종증 1예. 결핵 및 호흡기질환 1995; 39:266-9.
2. 이옥주, 임대건, 오경석, 김주인, 이봉춘, 최석진 등. 폐경기의 여성에서 발견된 폐 임파관 평활근종증 1례. 인제의학 1995;16:115-9.

3. Cornog JL, Enterline HT : Lymphangiomyoma, a benign lesion of chyliferous lymphatics synonymous with lymphangiopericytoma. *Cancer*. 19:1909, 1966.
4. 지미경, 양기화, 김병기, 김성주. 폐의 임파관 평활근종증. *대한병리학회지* 1984;18:437-40
5. 배일훈, 고광선, 조인성, 박찬권, 박성규, 백상현 등. 폐의 임파관 평활근 종증 1예. *대한내과학회잡지* 1990;39:259-62.
6. 이미선, 서광선, 이경주. 폐 림프관 평활근종증 1예. *대한병리학회지* 1992;26:88-91.
7. Oh YM, Mo EK, Jang SH, Yoo CG, Kim YW, Seo JW, et al. Pulmonary lymphangioleiomatosis in Korea. *Thorax* 1999;54:618-21.
8. Taylor JR, Ryu J, Colby TV, Raffin TA. Lymphangioleiomatosis : clinical course in 32 patients. *N Engl J Med* 1990; 323:1254-60.
9. Kalassion KJ, Doyle R, Kao P, Ross S, Raffin TA. Lymphangioleiomyomatosis-New Insights. *Am J Respir Crit Care Med*. 1997;155:1183-6.
10. Hoon US, Thung N, Kaneko M, Unger PD. HMB-45 reactivity in renal angiomyolipoma and lymphangioleiomatosis. *Arch Pathol Lab Med* 1994;118:732-4.
11. Corrin B, Averill A, Liebour, Friedman J. Pulmonary lymphangioleiomatosis. *Am J Pathol* 1975; 79:347-82.
12. Johnson S. Lymphangioleiomatosis ; clinical features, management and basic mechanism. *Thorax* 1999;54:254-64.