

□ 증 례 □

광범위한 섬유성 정맥 폐쇄를 동반한 특발성 섬유화성 종격동염 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실**, 원광대학교 의과대학 내과학교실*

김제형, 허규영, 이승현, 이상엽, 박상면*, 신 철,
심재정, 인광호, 김한겸**, 강경호, 유세화

= Abstract =

Idiopathic Fibrosing Mediastinitis Causing Extensive Fibrotic Veno-occlusion with Minimal Mediastinal Involvement

Je Hyeong Kim, M.D., Gyu Young Hur, M.D., Seung Heon Lee, M.D.,
Sang Yeub Lee, M.D., Sang Myun Park, M.D.*, Chul Shin, M.D.,
Jae Jeong Shim, M.D., Kwang Ho In, M.D., Han Kyeom Kim, M.D.**,
Kyung Ho Kang, M.D., Se Hwa Yoo, M.D.

*Department of Internal Medicine and Pathology**, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea*

*Department of Internal Medicine, College of Medicine, Wonkwang University, Iksan, Korea**

A 68-year-old woman was admitted after suffering facial edema with neck vein engorgement for approximately 2 months. A chest X-ray showed a mild widening of the superior mediastinum and a luminal obliteration of the superior vena cava (SVC) was noted on a computed tomograph. Venography showed that both subclavian veins were obstructed at the level of the proximal clavicle with a nonvisualization of the SVC. The SVC, both the innominate and the left internal jugular veins were completely obstructed with extensive cord-like fibrotic changes despite the absence of mediastinal involvement. The microscopic features showed a chronic granulomatous inflammation with a fibrosis minimally invading the mediastinal fat, which is consistent with fibrosing mediastinitis. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2002, 52 : 278-282)

Key words : Fibrosing mediastinitis, Superior vena cava syndrome.

Address for correspondence :

Jae Jeong Shim, M.D.

Department of Internal Medicine, Korea University Guro Hospital

#97, Gurodong-Gil, Guro-Gu, Seoul, Korea Zip code 152-703

Phone : 02-818-6639 Fax : 02-865-9670 E-mail : jaejsim@kumc.or.kr

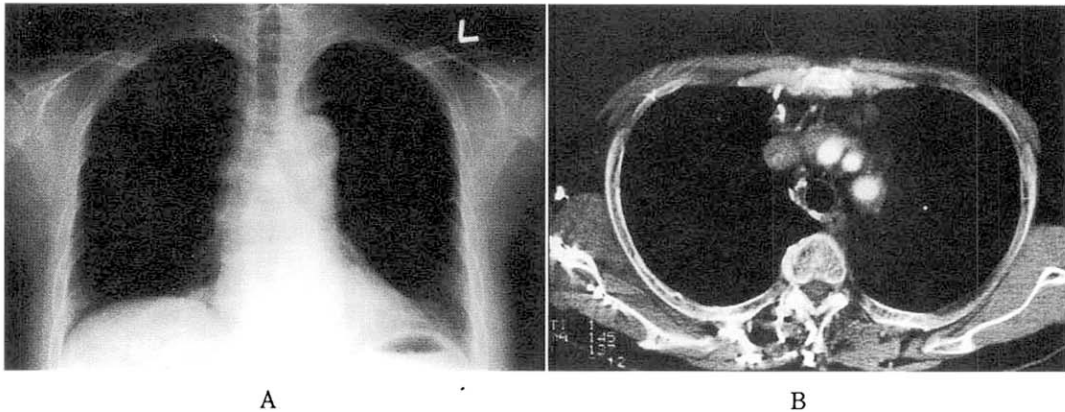


Fig. 1. Chest X-rat (A) showing only a mild widening of the superior mediastinum and computed tomography(B) revealed a luminal obliteration of the superior vena cava with prominent mediastinal fat.

서론

특발성 섬유화성 종격동염(idiopathic fibrosing mediastinitis)은 특별한 원인 없이 종격동 연조직의 만성적인 염증과 섬유화를 특징으로 하는 드문 질환으로, 이러한 병리 현상은 국소적으로 나타나기도 하나, 종종 진행성의 소견을 보여 종격동을 광범위하게 침범하기도 한다¹. 일반적으로 임상적인 증상은 일차적인 종격동의 섬유화가 종격동 내의 기관들, 특히 상대정맥(superior vena cava, SVC)을 압박하거나, 폐쇄를 유발하여 상대정맥증후군(SVC syndrome)으로 발현되는 것으로 알려져 있다.

그러나 드물게 종격동의 침범은 없음에도 불구하고, 상대정맥증후군을 유발하는 아주 국소적인 섬유화성 종격동염의 예가 보고된 바 있으며², 최근 저자 등은, 상대정맥증후군으로 내원한 환자에서 종격동의 침범은 아주 경미 하면서도 광범위한 섬유성 정맥폐쇄를 동반한 특발성 섬유화성 종격동염 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환자: 이○○ (여자 68세)

주 소: 양측 상지 및 안면부 부종

병력: 평소 건강하던 자로 약 2개월 전부터 양측 상지 및 안면부에 부종이 발생한 후, 점차로 악화되는 소견 보여 외래로 내원하여, 진단적 검사 및 치료를 위하여 입원하였다.

과거력: 비흡연자로 특이 병력 없음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 내원 당시 시행한 이학적 검사 상 생체징후는 안정적이었고, 의식은 명료하였으며, 신경학적 이상은 없었다. 경정맥의 울혈 및 양측 상지의 부종이 관찰되었고, 상부 흉부에 많은 수의 표재성 측부 혈관이 발달되어 있었다. 복부 검사는 정상이었다.

검사실 소견: 말초 혈액 검사에서 백혈구 $5,600/\text{mm}^3$, 혈색소 13.8 g/dL , 혈소판 $213,000/\text{mm}^3$, ESR 18 mm/hr 이었고, 간기능 검사, BUN, creatinine, 전해질 검사 및 소변검사, 그리고 결체 조직 질환에 대한 검사도 모두 정상이었다.

방사선학적 소견: 단순 흉부 방사선 검사(Fig. 1A)에서는 상종격동에 경도의 확장 소견이 관찰되었으며, 상대정맥증후군을 의심하여 시행한, 흉부 전산화 단층촬영(Fig. 1B)에서는 종양이나 석회화 등의 소견은 없었으나, 종격동 지방조직의 증식과 상대정맥의 완전한 폐쇄가 관찰되었다. 이후 환자는 상대정맥의 폐쇄

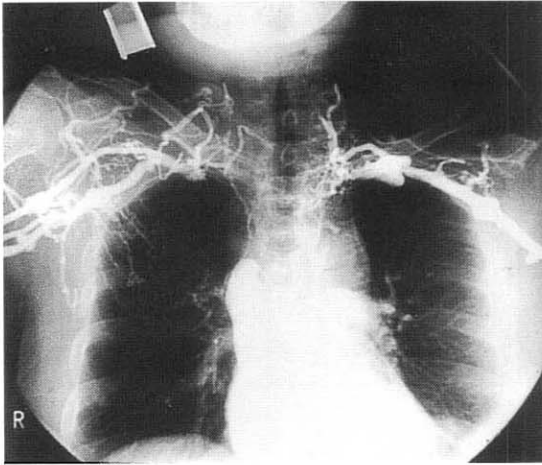


Fig. 2. Venography indicated obstructions of both subclavian veins at the level of proximal clavicle with a nonvisualization of the superior vena cava.

정도를 검사하기 위해, 전주정맥(前肘精脈, antecubital vein)을 통한 양측 상지의 정맥 조영술 및 하대 정맥 조영술(Fig. 2)을 시행한 결과, 양측 쇄골하 정맥이 쇄골의 근위부에서부터 폐쇄되어 있으면서, 상대 정맥이 전혀 조영되지 않았고, 폐쇄된 부위부터 발달된 많은 측부혈관들이 관찰되었다.

수술 소견 : 내원 약 1개월 후, 환자는 진단 및 치료를 위해 정중 흉골절개술을 통한 수술을 시행 받았다. 수술 소견 상 측부혈관이 흉벽과 피하 조직에 잘 발달되어 있었으며, 우측 무명정맥(innominate vein)과 상대정맥 벽의 비후 및 섬유성 변화에 의한 내강의 완전 폐쇄가 관찰되었다. 특히 좌측 무명정맥 및 내경정맥(internal jugular vein)은 심한 섬유화로 인하여 혈류가 전혀 없는 cord-like한 변화가 관찰되었다. 우측 내경정맥은 심하게 확장되어 있었고, 정맥압은 20 mmHg로 높게 측정되었으나, 좌측 쇄골하 정맥은 확

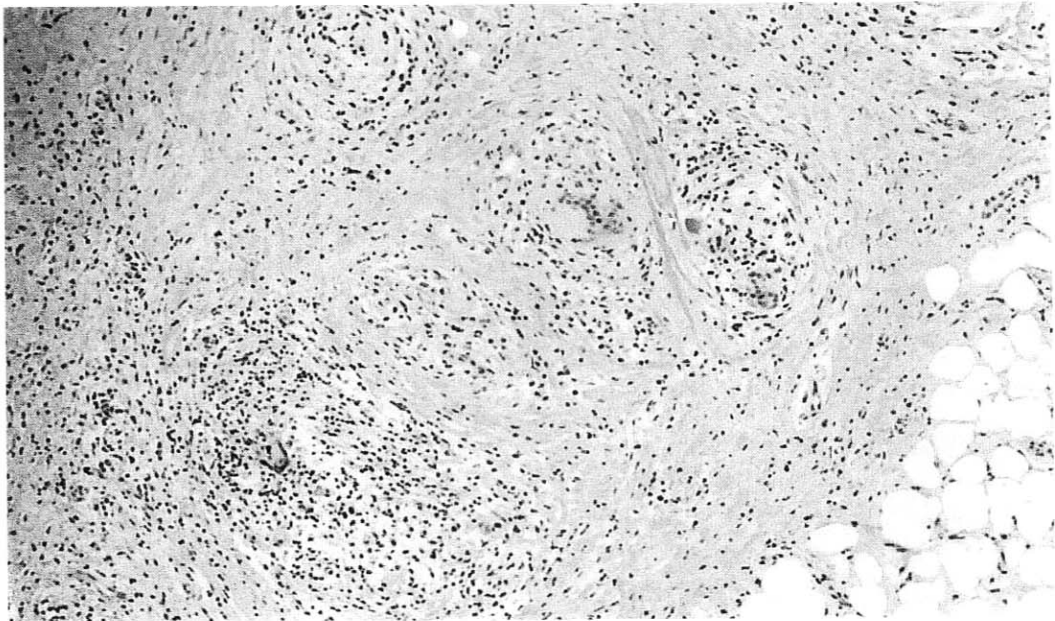


Fig. 3. Microscopic examination revealing noncaseating granulomatous inflammation with fibrous tissue. Varying numbers of inflammatory cells were accompanied by an invasion of the mediastinal adipose tissue by fibrosis.

장된 소견은 없었고, 압력도 정상이었다. 또한 육안적으로 종격동의 유착이나 광범위한 염증성 반응의 증후는 전혀 없었고, 다른 종격동내 기관은 모두 정상이었다. 조직학적 검사를 위해 우측 및 좌측 무명정맥을 절개한 후, 약 1 cm 정도의 분절 및 혈관 주위 조직을 절단하였다. 그 후 상승된 우측 내경정맥의 압력을 감소시키고, 정맥 혈류를 유지하기 위해 우심방과 우측 내경정맥 사이에 지름 10 mm의 Gore-tex[®]를 이용한 우회로 조성술을 시행하였다. 그러나 좌측은 쇄골하정맥에서 측정한 압력이 정상이고, 측부혈관이 잘 발달되어 있어, 우회로 조성술은 시행하지 않았다.

조직학적 소견: 절제한 조직에 대한 병리학적 검사 상 (Fig. 3), 섬유화를 동반한 비건락성 육아종성 염증 (noncaseating granulomatous inflammation)의 소견이 관찰되었으며, 다양한 정도의 염증성 세포, 특히 형질세포 및 림프구가 관찰되었고, 이와 같은 섬유성 병변은 종격동의 지방조직 (adipose tissue)을 경미하게 침범하고 있었다. 조직에서 시행한 결핵균에 대한 중합효소 연쇄반응은 음성이었으며, 이상의 병리 및 검사 소견으로 특발성 섬유화성 종격동염으로 진단하였다.

경과: 환자는 수술 후 15일에 특별한 합병증 없이 퇴원하여 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 안

섬유화성 종격동염은 종격동 연조직의 만성염증과 섬유성 조직의 증식을 특징으로 하는 드문 양성 질환으로, 주로 젊은 사람에서 호발하며, 상대정맥 증후군을 일으키는 비종양성 원인 중에서 가장 흔한 것으로 알려져 있다³.

현재까지 정확한 원인이나 자세한 병리 기전은 알려져 있지 않으나, 미국에서는 *Histoplasma capsulatum* 감염과 관련하여 발생하는 것으로 보고되고 있으며, 드물게는 결핵, aspergillosis, mucormycosis, blastomycosis 및 cryptococcosis 등의 감염성 원인과, 자가 면역성 질환, 베체트 병 (Behçet disease), 류마티스 열 (rheumatic fever), 방사선 치료

(radiation therapy) 및 외상 (trauma) 등의 비감염성 원인들과도 관련이 있는 것으로 추정되고⁴, 많은 경우에서 특별한 원인 없이 '특발성'으로 발생하는 것으로 보고되고 있다⁵. 본 증례의 경우는 특별히 감염성 및 비감염성 원인을 시사할 만한 병력이나 증상 및 증후, 그리고 검사소견 등이 없어, 특발성으로 발생한 것으로 판단하였다.

섬유화성 종격동염은 국한성의 연부 조직 종괴나 혹은 광범위한 침윤성 병변으로 발생하여, 육안적으로는 주로 경계가 불분명한 연부 조직 종괴로 관찰되고, 대부분의 증상이나 증후는 이와 같은 일차적인 종격동의 변화가 기도, 상대정맥, 폐정맥, 폐동맥 및 식도 등의 기관에 폐쇄를 일으키거나 압박함으로써 발생한다. 가장 흔한 증상은 기침, 호흡곤란, 잦은 호흡기 감염, 객혈 및 흉막성 흉통 등이며, 발열이나 체중 감소 등과 같은 전신적인 증상은 드물게 발생한다. 그러나 1998년 Baslaim 등²은 일차적인 종격동의 침범은 전혀 없으면서 상대 정맥 증후군으로 발현된, 혈관 내 종양과 같은 형태로 발생한, 국소적인 특발성 섬유화성 종격동염을 보고하여, 섬유화성 종격동염이 드물게 종격동의 침범은 없거나 혹은 경미하면서 상대 정맥 증후군 등의 임상 양상을 나타낼 수 있는 것으로 시사한 바 있다.

조직학적으로는 다양한 정도의 림프구나 형질세포 등과 같은 염증성 세포의 침윤이 있는 풍부한 유리질 섬유성 (hyalinized fibrous) 조직이 주변의 지방 조직을 침윤하는 (infiltrating) 소견이 특징적으로 관찰되고, 감염성 원인에 의한 경우에는 건락성 육아종성 (caseating granulomatous) 병변이 흔히 관찰되나, 비감염성 혹은 특발성의 경우 비건락성 육아종성 병변이 경미하게 동반되거나 혹은 없을 수도 있다^{1,6}. 본 증례의 경우 환자가 미국 등과 같은 histoplasmosis의 호발 지역을 여행한 과거력이 없고, histoplasmosis 및 결핵의 경우에 특징적으로 보이는 건락성 육아종의 소견이 없으면서, 육아종성 병변이 있을 경우 우리나라에서 반드시 감별해야하는 결핵에 대한 중합효소 연쇄반응 또한, 음성으로 나타나 감염성 원인의 가능성은 배제할 수 있었으며, 전술 (前述) 한 바와 같

이 검사실 소견 등에 의하여 비감염성 원인도 발견할 수 없었다.

결론적으로 본 증례는 상대 정맥과 양측 무명정맥 그리고 좌측 내경정맥의 광범위한 섬유성 폐쇄로 인해 상대정맥증후군이 발생한 환자에서, 수술시의 육안적 소견 및 조직에 대한 병리학적 소견으로 진단된, 종격동의 침범은 아주 경미하면서도 상대정맥증후군을 초래한 특발성 섬유화성 종격동염의 예이다.

요 약

특발성 섬유화성 종격동염은 일반적으로 일차적인 종격동의 섬유화 및 석회화가 종격동 기관을 침범하거나 압박함으로써 상대정맥증후군 등의 임상양상을 나타내는 질환이다. 그러나 저자 등은 종격동의 침범은 아주 경미하면서도 광범위하고 심한 종격동 혈관의 섬유성 폐쇄를 동반한 특발성 섬유화성 종격동염 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Fraser RS, Müller NL, Colman N, Paré PD.

Chapter 73. Mediastinitis, pneumomediastinum, and mediastinal hemorrhage. In : Diagnosis of diseases of the chest. 4th ed. Philadelphia : W.B. Saunders Company.; 1999. p. 2851-74.

2. Baslaim G, deVarennes B. Localized idiopathic fibrosing mediastinitis as a causes of superior vena cava syndrome : a case report. Can J Surg 1998;41:68-71.

3. Parish JM, Marschke RF, Dines DE. Etiologic considerations in superior vena cava syndrome. Mayo Clin Proc 1981;56:407-13.

4. Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing mediastinitis. Radiographics. 2001;21:737-57.

5. Flieder DB, Suster S, Moran CA. Idiopathic fibroinflammatory(fibrosing/sclerosing) lesions of the mediastinum : a study of 30 cases with emphasis on morphologic heterogeneity. Mod Pathol 1999;12:257-64.

6. Light AM. Idiopathic fibrosis of mediastinum : a discussion of three cases and review of the literature. J Clin Pathol 1978;31:78-88.