

□ 증    례 □

## 결핵으로 인한 섬유화성 종격동염 2예

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 내과, 영상의학과\*, 진단병리과\*\*

김기현, 김호철, 정만표, 김호중, 이경수\*, 한정호\*\*, 권오정, 이종현, 한용철

= Abstract =

### Two Cases of Fibrosing Mediastinitis Caused by Tuberculosis

Ki hyun Kim, M.D., Ho Cheol Kim, M.D., Man Pyo Chung, M.D., Hojoong Kim, M.D.,  
Kyung Soo Lee, M.D.,\* Joungcho Han, M.D.,\*\* O Jung Kwon, M.D.,  
Chong H. Rhee, M.D., Yong Chol Han, M.D.

*Division of Pulmonology, Department of Medicine, \*Department of Radiology,*

*\*\*Department of Diagnostic Pathology, Samsung Medical Center,*

*Sungkyunkwan University, College of Medicine, Seoul, Korea*

Fibrosing mediastinitis is a rare disease which is characterized by excessive fibrosis of mediastinum and symptoms caused by compression and obstruction of mediastinal structures. Although the pathogenesis of this disease is unknown, granulomatous infection is considered to be the most common cause of this disease. Histoplasmosis is the most common etiology, especially in the endemic areas in United States. Tuberculosis is another etiology of fibrosing mediastinitis. We experienced two cases of fibrosing mediastinitis associated with tuberculous infection.

**Key words :** Fibrosing mediastinitis, Tuberculosis

## 서    론

섬유화성 종격동염은 종격동 조직의 과도한 섬유화 반응 및 이에 따른 종격동 구조물의 압박과 폐쇄에 의한 증상을 나타내는 비교적 드문 질환으로서 저자에 따라 섬유화성 종격동염, 종격동 섬유화증, 경화성 종격동염 등으로 불려지고 있다. 섬유화가 일어나는 병태생리에 대해서는 여러 가지 설이 있으나 정확히 알지 못

하고, 육아종성 감염질환이 가장 흔한 원인으로 알려져 있으며 histoplasmosis에 의해 이차적으로 생긴 예가 가장 많고, 결핵에 의한 경우도 있으며, 원인이 밝혀지지 않아 특발성으로 보고된 증례도 다수 있다<sup>1)</sup>. 국내에서는 현재까지 문헌상 2예의 보고가 있으나<sup>2), 3, 4)</sup> 그 원인이 밝혀지지 않은 특발성 종격동 섬유화증이었다. 저자들은 객혈을 주소로 내원하여 결핵이 그 원인으로 밝혀진 섬유화성 종격동염 2예를 경험하였

기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례 1

환 자 : 양○남, 남자 40세

주 소 : 호흡곤란과 객혈

현병력 : 내원 18년 전 고열을 주소로 지역 병원에서 시행한 흉부방사선검사상 속립성 결핵으로 진단 받고 INH, PAS, EMB로 1년 5개월간 치료하였고 이후 1년마다 흉부방사선검사를 시행하였으나 이상 소견을 발견하지 못하다가 8년 전 시행한 흉부방사선검사상 결핵 병변의 크기가 증가하였다고 들었으나 별다른 치료를 받지 않고 지냈다. 내원 3년 전과 1년 전 시행한 흉부방사선검사상에서 병변의 크기가 증가하여 인근 병원에서 기관지내시경, 기관지조영술, 흉부단층촬영 후 만성 기관지염, 간질성 폐렴 의심이라고 들었으며 특별한 치료는 받지 않았다. 내원 8개월 전부터 객혈이 있었고 내원 3개월 전부터 호흡곤란, 기침, 객담이 계속되어 본원을 방문하였다.

과거력 : 특이사항 없음

가족력 : 특이사항 없음

사회력 : 직업군인

이학적 소견 : 입원 당시 활력 징후는 혈압 110/70mmHg, 맥박수 분당 82회, 분당 호흡수 20회, 체온 36.4℃였고 두경부 소견은 정상이었다. 흉부진찰 소견상 흡기시 좌측 흉벽의 호흡 운동이 감소되어 있었고 양측 폐하엽 기저부에 흡기시 악설음이 들렸으며 심음은 정상이었다. 복부 진찰소견상 간이 2황지 촉진되었으나 징계는 매끈하였고 압통은 없었다.

검사실 소견 : 말초혈액검사상 혈색소치는 12.3g/dl, 헤마토크리트 38.0%, 백혈구수는 7,700/mm<sup>3</sup>, 혈소판수는 102,000/mm<sup>3</sup>, 적혈구침강속도는 3mm/h였고, 혈청화학검사, 전해질검사, 소변검사, 혈액응고검사는 정상이었다. 폐기능검사는 노력성 폐활량(FVC)은 2.09L(예측치의 45%)였고, 1초시 호기량(FEV<sub>1</sub>)은 1.53L(예측치의 42%)로 제한성과 폐쇄성 폐질환이 동반된 양상을 보였다. 심전도와 심에

코는 정상소견을 보였다. 폐관류스캔은 양측 폐의 외측에 비분절성의 관류결손을 보였다. 기관지내시경검사상 우측 주기관지에는 점막의 발적과 결절성 병변이 보였고 좌폐 하엽 기저기관지 입구에 기침할 때마다 움직이는 점막병변이 보였으며 특히 좌측 주기관지에서 결절성 점막 침윤이 보였고 좌상엽에서 소량의 출혈이 보였다.

방사선 소견 : 단순흉부촬영상 양측 중하폐영역에 망상형 병변과 좌측 흉막액이 보였다(Fig. 1). 흉부단층촬영은 좌측 흉부를 둘러싸고 있는 흉막병변과 좌측 폐문부에 광범위한 임파절 비대가 있었고 전방 종격동에도 임파절로 생각되는 병변이 양측 폐문부에서 폐가장자리로 뻗어나가고 기관분기부(carina)하에도 임파절 비대로 보이는 병변이 있고 대동맥도 이러한 병변으로 둘러싸여 있었다. 좌측에 소량의 흉막액이 있었고 폐실질내에 bronchovascular bundle의 비후

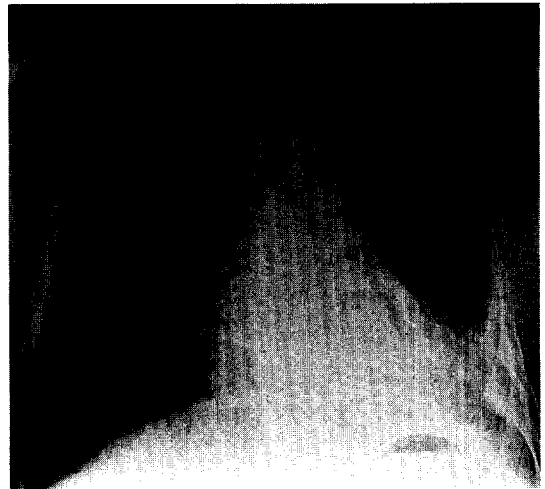


Fig. 1. Chest radiograph shows mediastinal widening, bilateral hilar prominence, and opacification in left lung zone and obliteration of left heart border. Pleural lesion is also seen in left lower lung zone. Note reticular lesions, including septal thickening in right lower lung zone

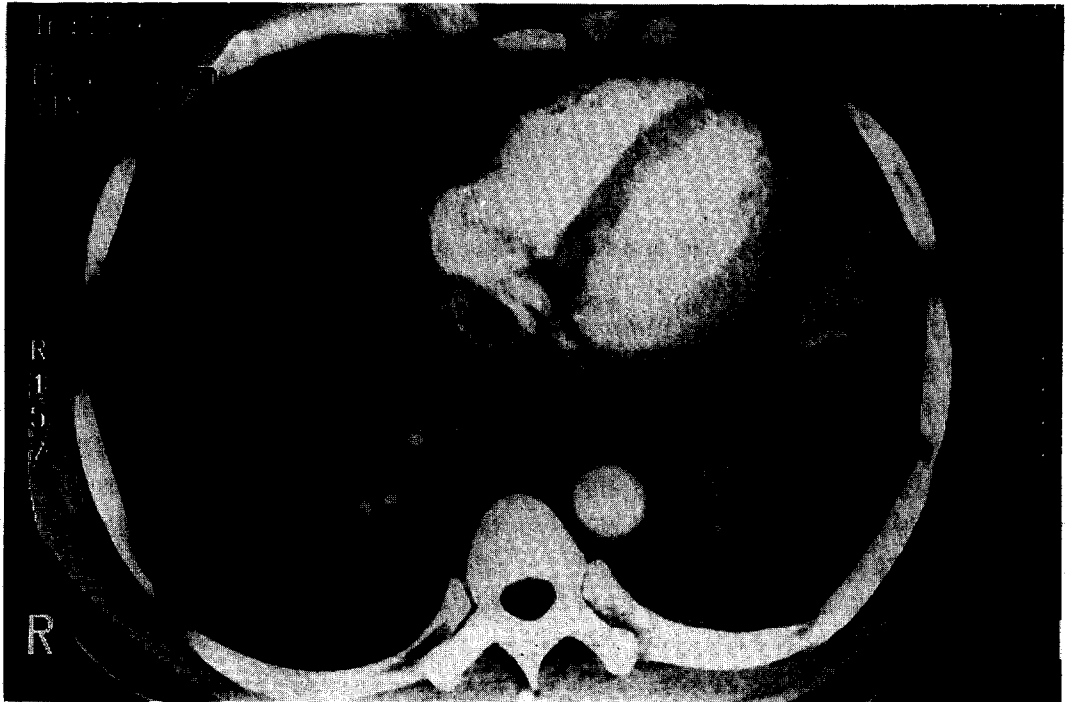


Fig. 2 Enhanced CT scan obtained at ventricular level shows extensive soft tissue lesion encasing heart and aorta. Pleural thickening is seen in both hemithoraces. Note thickening of bronchovascular bundles in both lungs.

가 관찰되었다(Fig. 2). 흉부자기공명영상에서도 심장을 둘러싸고 있는 연조직 병변과 양측 폐의 흉막과 bronchovascular bundle의 비후가 관찰되었다(Fig. 3). 8개월 후 추적검사한 흉부단층촬영은 이전의 검사와 큰 변화가 없었다.

수술 및 병리소견 : 개흉생검을 시행하였으며 육안적 수술소견상 종격동 구조들이 심한 염증소견을 보였고 흉막은 두터워져 있었으며 폐가 흉막과 심하게 유착되어 있어 촉진상 매우 단단한 느낌이었다. 종격동 조직과 폐의 일부를 포함한 흉막 생검을 실시하였고 지혈이 잘 되지 않았으며 대량의 출혈로 수술중 수혈을 받았다. 병리소견은 종격동의 심한 섬유화와 함께 다수의 신생혈관의 울혈과 출혈이 보였으며(Fig. 4), 흉막은 심한 섬유화와 더불어 동정맥비대와 혈관주위의 섬유화를 보였고, 폐실질은 무기폐와 울혈의 양상을 보

여 주로 섬유화 및 혈관중식소견이 특징적이었으며 유전분증(amyloidosis)을 배제하기 위해 시행한 Congo Red염색은 음성이었다.

치료 및 경과 : 환자는 외래 추적중 대증적 치료에도 계속되는 객혈을 호소했고 객담배양검사상 항산균이 배양되어 INH 400mg, RFP 450mg, EMB 800mg, PZA 1.5g으로 7개월간 복용하였으나 객혈은 계속되었다. 배양검사와 약물내성검사의 결과는 비결핵성 항산균이었고 RFP과 EMB에만 감수성이 있는 것으로 나왔으며 8개월 후 추적 검사한 흉부단층촬영상 이전의 소견에 비해 큰 변화가 없었다. 이후 객혈을 주소로 다른 병원에 입원하여 6개월간 더 상기 약제로 치료하였으나 증상의 호전이 없었다. 처음 입원 후 20개월 뒤에 재입원하여 흉부단층촬영등 재검사 하였으나 호전이 없어 대증적 치료하기로 하고 퇴원하였다.



**Fig. 3.** Transaxial gadolinium-enhanced T1-weighted MR image obtained at subcarinal level reveals soft-tissue lesion surrounding heart and thickening of pleura and bronchovascular bundles of both lungs. Narrowing of right pulmonary artery and bronchus intermedius is also seen.

## 중 례 2

환 자 : 윤 ○ 윤 여자 47세

주 소 : 객혈

현병력 : 내원 1년 전 약 400mL 가량의 객혈이 있었으나 특별한 치료하지 않았고 3개월 후 인근병원에서 진찰 후 기관지나 나쁘다고만 듣고 별 치료없이 지냈다. 내원 3개월 전 다시 혈담이 나타났고 내원 5일 전부터 약 400ml 가량의 객혈을 세 차례하고 응급실을 통해 입원하였다. 호흡곤란, 흉통, 발열, 체중감소 등의 증상은 없었다.

과거력 : 특이 사항 없음

가족력 및 사회력 : 특이 사항 없음

이학적 소견 : 입원 당시 활력징후는 혈압 110/

70mmHg, 맥박수 분당 85회 호흡수는 분당 20회, 체온 36°C 였고 불안해 하는 모습이었다. 두경부소견은 결막이 다소 창백해 보이는것 외에는 정상이었고 흉부청진상 우측 폐하엽 부위에 흡기시 악설음이 들렸고 심음은 정상이었다. 복부, 배부, 사지에 이상소견 없었다.

검사실 소견 : 말초혈액검사상 혈색소치는 7.8g/dl, 헤마토크리트 23.9%, 백혈구수는 8,300/mm<sup>3</sup>, 혈소판수는 266,000/mm<sup>3</sup>, 적혈구침강속도는 72mm/h 였고, 혈청생화학검사, 전해질검사, 소변검사, 혈액응고검사상 이상 없었다. 동맥혈검사는 pH 7.43, PCO<sub>2</sub> 41.5mmHg, PO<sub>2</sub> 79.6mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 27.4mmol/l, SaO<sub>2</sub> 96% 였다. 심전도는 우측 편위를 보였고 심에코는 경미한 대동맥 판막역류 외에는 정상이었다. 폐

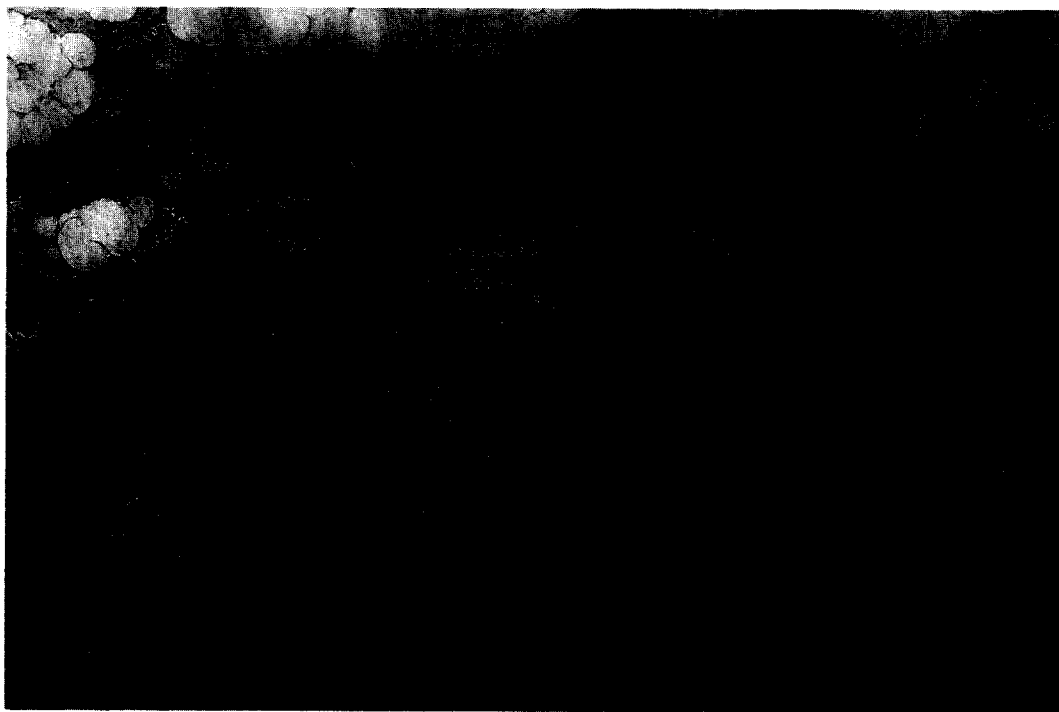


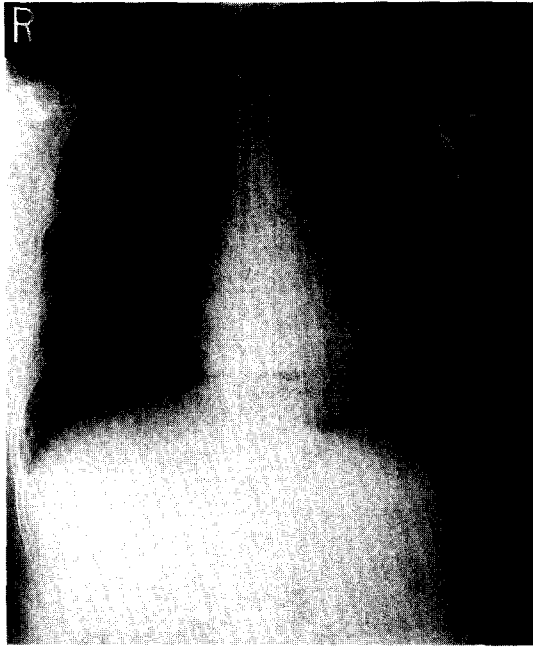
Fig. 4. Section disclose mediastinal soft tissue which shows dense fibrosis with vascular proliferation and congestion. (HE  $\times$  200)

관류스캔상 좌상엽에 그리고 우상엽의 후분절에 분절성 관류결손이 있었고 폐환기스캔에서는 정상소견을 보여 폐전색증을 의심하는 소견이 보였다. 기관지내시경검사는 모두 세 차례 시행되었으며 입원 직후 시행된 내시경상에는 우상엽과 우중엽 기관지에 신선한 혈병(fresh blood clot)이 있는 것외에는 특이소견 없었고, 12일 후 시행한 내시경상에서는 기관에 여러개의 백색의 작은 결절이 있었고 모든 기관지에 부종을 동반한 급성 염증 변화가 있었으며 결절의 조직검사에서 결핵에 합당한 소견을 보였다. 13일 후에 다시 객혈이 있어 시행한 기관지내시경에서는 우상엽에서 심한 출혈이 있어 일시적인 기관지내 풍선압박술을 이용하여 지혈하였다.

방사선 소견 : 처음 응급실 내원시 단순흉부촬영상에는 우중엽의 음영증가와 우측 minor fissure의 증강 외에는 특이한 소견이 없었다(Fig. 5). 당시의 흉부단

층촬영상에는 우중엽의 bronchovascular bundle의 비후와 우측 기관지동맥의 뚜렷한 확장외에는 다른 소견이 없었다. 16일 후 다시 시행한 흉부단층촬영상에는 종격동과 양측 폐문부에 연조직 병변이 관찰되면서 좌상엽 폐동맥과 우상엽 폐동맥이 연조직에 의해 폐색되는 양상을 보이고 양측폐에 폐경색에 의한 것으로 보이는 폐실질의 경화가 새로 나타났으며 양측에 소량의 흉막맥이 보였다(Fig. 6).

수술 및 병리소견 : 항결핵제 투여 및 기관지동맥 색전술 후에도 조절되지않는 대량의 객혈이 계속되어 입원 29일째에 객혈 병소를 제거하기 위해 수술을 시행하였다. 수술소견상 폐문부의 심한 유착으로 임파절, 혈관 및 기관지가 서로 박리되지 않아 박리할 경우 심한 출혈이 있었으며 우상엽과 우중엽 절제를 시행하였다. 병리소견은 육안소견상 우상엽에 탄분침착증(anthraxis)을 보이는 임파절 비대가 있었고 우상



**Fig. 5.** Chest radiograph shows opacification in right middle lung zone

염, 우중엽 모두에서 기관지확장증의 양상을 보였으며 현미경소견에서는 우상엽과 우중엽의 임파절에서 결핵의 소견과 일치하는 만성 육아종성 염증소견이 관찰되었고 폐실질에서는 결핵을 의심할 수 있는 육아종성 염증과 함께 혈관 주변으로 심한 섬유화를 보였다 (Fig. 7).

**치료 및 경과 :** 수술 후 INH 400mg, RFP 450mg, EMB 800mg, PZA 1500mg을 1년간 투여하였으며 5개월 후 추적 검사한 흉부단층촬영에서는 종격동과 양측 폐문부의 연조직병변은 아직 남아있으나 크기가 감소하였고 이전에 관찰되던 폐실질이 경화나 흉막액, 기관지동맥의 확장 등은 모두 소실된 소견이었다 (Fig. 8). 이후 객혈의 재발이나 다른 호흡기 증상 없이 추적관찰 중이다.

## 고 찰

섬유화성 종격동염은 종격동 조직의 과다한 섬유증식성 반응과 그에 따른 종격동 구조물의 압박과 침윤에 의한 폐색에 의해 증상을 나타내는 비교적 드문 질환이다. 종격동내에 국한된 섬유화로 나타나는 경우가 많지만 일부에서는 전신성의 경화증의 일부로 종격동의 섬유화가 나타나거나 후복막섬유화, 경화성담도염, Riedel's thyroiditis, 안와가성종양, 압축성 심낭염 등과 동반되어 나타난 예들이 보고되어 있다<sup>5,6)</sup>.

일부에서는 임상증상, 검사소견, 병리소견에 따라 육아종성 종격동염과 섬유화성 종격동염으로 나누기도 한다<sup>1)</sup>. 이는 섬유화된 피막의 두께나 침습의 정도에 따라 나누는데 육아종성 종격동염은 큰(3~10cm) 임파절에 얇은 섬유화 캡슐(2~5mm)로 되어 있고 임상증상이 없거나 미미한 압박에 의한 증상만 있다. 섬유화성 종격동염은 작은 건락성 병소(1~2cm 이하)를 섬유성 종괴가 둘러 싸고 주변조직을 침습하여 기관지나 혈관 등을 섬유화시키고 기도나 폐혈관 등의 폐색에 의한 증상을 주로 나타낸다<sup>2)</sup>.

19세기나 20세기 초반에도 육아종성 종격동염이나 섬유화성 종격동염이 상공정맥폐쇄와 관련되어 기술된 바 있었고 육아종성 병변이라는 이유로 결핵이나 매독이 원인이라고 생각하였다. 1942년 Grace가 최초로 종격동 육아종을 수술적으로 절제하였고 1944년 Blade등이 종격동 육아종에서 항산균을 발견해냈다. PAS stain과 methenamine silver stain의 개발로 1944년에는 Puckett이 육아종내에서 진균의 yeast cell을, 1953년에는 Straub등이 Histoplasmosis의 병변을 증명하였다<sup>1)</sup>.

섬유화성 종격동염은 육아종성 질환에 의한 경우가 가장 많이 보고되어 있으나 원인을 알지 못하는 많은 예들이 보고되어 있어 그 원인이나 병태생리에 대해



Fig. 6. Enhanced CT scan at subcarinal level shows soft-tissue lesion in both hilar and subcarinal area. Well-developed and prominent branches of right bronchial artery are clearly visualized. Areas of nodule and consolidation are observed in superior segments of both lower lobes

많은 논란이 있다. 원인이 되는 육아종성 질환으로는 Histoplasmosis가 가장 흔한 것으로 생각되고 있다. Loyd등<sup>2)</sup>에 의하면 섬유화성 종격동염 72예 중 38예가 Histoplasmosis가 원인이고 단 한 예에서 항산균이 증명되었다. 결핵은 주로 육아종성 종격동염을 주로 일으키며<sup>1)</sup> 본 증례와 같이 섬유화성 종격동염을 일으키는 경우는 비교적 적다<sup>2)</sup>. 드물게 Aspergillo-sis에 의한 증례와<sup>7)</sup> Blastomycosis에 의한 증례<sup>8)</sup>도 보고된 바 있다. 병태생리에 대해서 여러 가지 기전이 제안되었지만 논란이 많은 상태이다<sup>2)</sup>. 첫째로 이 질환이 비정상적인 면역반응, 즉 염증성 자극에 대한 숙주의 과민반응이 자가면역에 의한 과다한 섬유화 반응일 가능성이 제시되었다. 이것은 다른 형태의 섬유화 질환 즉 후복막섬유화, Riedel's struma, 경화성 담도

염, 안와가성종양, 켈로이드 등과 같은 기전으로 생각된다<sup>9)</sup>. 둘째 가능성은 Histoplasma등의 수용성의 항원이 퍼져 지연성 과민반응을 일으켜 비정상적인 섬유증식성 반응을 일으켰을 가능성이다<sup>1)</sup>. 세번째로 종격동의 국소 임파절에 전락성 육아종이 생긴 후 이것이 파열되어 종격동내로 퍼지면서 심한 염증반응을 일으킬 가능성이다<sup>10)</sup>. 네번째는 전락성 종격동 임파절내의 미생물이나 항원물질에 대한 특이체질반응(idiosyncratic reaction)으로 과다한 섬유화가 일어났을 가능성이다<sup>2)</sup>.

섬유화성 종격동염의 임상양상은 압박이나 침윤하는 종격동내의 해부학적 구조나 그 정도에 따라 다르게 나타날 수 있다. 상대정맥폐쇄나 식도협착은 육아종성 종격동염에서 잘 나타나며 양성 상대정맥폐쇄의

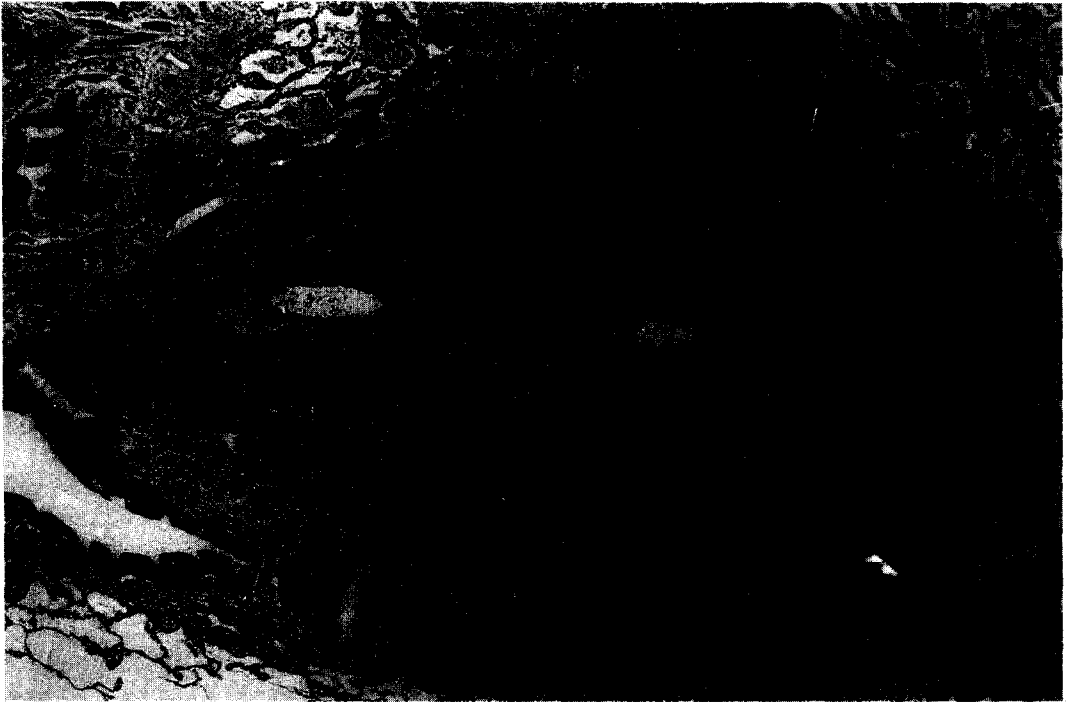
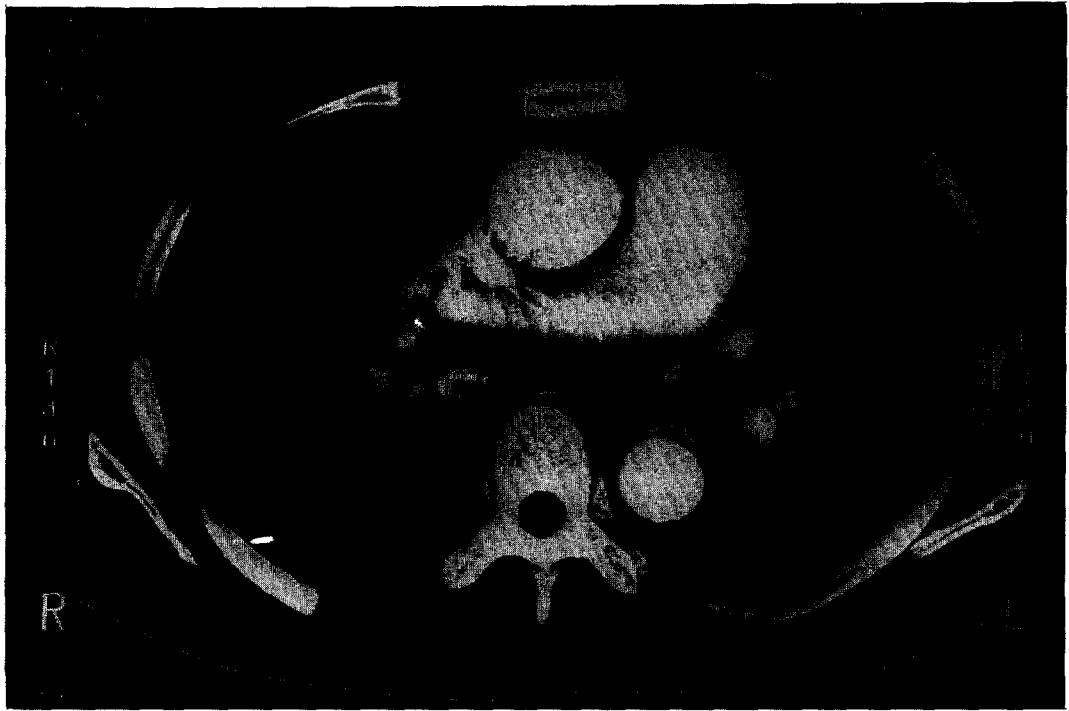


Fig. 7. Section disclose peribronchial area which shows dense fibrosis around blood vessels with small focus granuloma suggestive of tuberculosis. (HE×100)

가장 흔한 원인이다<sup>11)</sup>. 섬유화성 종격동염에서는 상대 정맥폐쇄나 식도협착은 드물고 본 증례들과 같이 기관이나 기관지폐쇄, 폐혈관폐쇄 등이 많고 심막, 관상동맥 등도 관련될 수 있다. 무증상의 경우도 있으나 기침, 호흡곤란, 객혈이 가장 흔히 나타나는 증상이며 진단 당시의 가장 흔한 증상은 객혈이다<sup>2)</sup>. 이런 증상이 나타나는 데에는 대정맥폐쇄, 심막제한, 관상동맥 섬유화 등에 의한 심실기능장애, 기도압박이나 간질성 폐섬유화에 의한 환기, 가스교환 장애, 폐혈관폐쇄에 의한 폐고혈압 등이 그 원인이 된다. 객혈은 섬유화 조직의 직접적인 기관지 침윤이 점막까지 진행되어 나타나기도 하고 기관지폐쇄에 의한 폐쇄성 폐렴, 폐정맥폐쇄에 의한 폐정맥압의 상승으로도 나타날 수 있으나 특히 문제가 되는 것은 폐동맥폐쇄에 의한 것으로 증례 2의 단층촬영과 병리소견에서와 같이 늑막간동맥과 폐동맥사이의 측부혈관이 잘 발달되고 기관지동

맥이 발달되어 기관지동맥전색을 통한 대량 객혈의 치료나 폐절제 혹은 폐이식에 심한 장애를 초래할 수 있다. 섬유화성 종격동염에 의한 폐동정맥의 폐색은 임상증상이나 검사소견이 만성적인 폐동맥의 혈전성 폐쇄로 인한 폐고혈압과 비슷하고 증례 2와 같이 폐스캔상 폐전색을 시사하는 소견으로 나타나 혈전성 폐쇄와의 감별이 필요했다고 보고되어 있다<sup>12,13)</sup>.

섬유화성 종격동염의 진단에서 진찰소견이나 일반적인 혈액검사, 혈청검사등은 비특이적이며 폐관류스캔은 종종 폐전색을 시사하는 관류결손의 소견을 보여 감별진단이 필요하다<sup>12)</sup>. 폐기능검사 소견은 보통 제한성 환기장애로 나타난다. 단순흉부촬영소견은 종격동 확장이나 석회화가 동반되거나 되지않은 종격동의 종괴나 폐침윤으로 나타난다. 폐침윤은 기관지를 압박했을 때 이차적으로 무기폐나 폐쇄성 폐렴 혹은 폐정맥폐쇄로 인한 폐전색의 결과로 나타날 수 있다. 하지만



**Fig. 8.** Follow-up CT 5 months later shows decreased size of soft-tissue in both hilar and mediastinum. Areas of consolidation, pleural effusion and prominent branches of bronchial artery are all disappeared.

이런 소견은 비특이적이다, 폐혈관 압박시의 폐혈관조영검사소견은 보통 부분적으로 좁아져있는 소견이나 폐쇄 혹은 잘려진 혈관모양으로 나타나는데 이는 만성 폐혈전색전증과 비슷한 소견이나 혈관내 폐쇄와는 다소 다른 모양을 나타낸다. 식도압박은 식도조영술에서 부분적인 협착이나 불규칙한 결절형태로 나타난다<sup>14)</sup>. 섬유화성 종격동염의 흉부단층촬영소견은 종격동과 폐문부의 종괴, 종괴나 임파절의 석회화, 기관과 기관지협착, 폐침윤 등으로 나타난다. 부분적으로 석회화되어 있는 종격동 종괴가 있으며 악성신생물이 아니라는 것을 의미하고 진단을 위한 수술없이 진단이 가능하다<sup>15)</sup>. 본 증례들에서는 상기의 단층촬영소견들이 있었으나 종괴들의 석회화가 없어 수술로 확진해야했다. MRI는 종괴내의 석회화나 기도압박을 보는데는 단층촬영보다 못하지만 T2 weighted image에서 나타나는

low signal intensity는 악성신생물에 의한 임파절 병변을 감별할 수 있고 조영제를 쓰지 않고도 단층촬영과 비슷한 정도로 혈관에 대한 압박이나 침윤 정도를 알 수 있다<sup>16)</sup>.

섬유화성 종격동염의 병리소견은 건락성의 육아종성 병변 주위를 다양한 정도의 섬유조직이 둘러싸고 있는 양상이나 일부 특발성의 섬유화에서는 건락성의 육아종 병변이 없어 다른 원인이나 병태생리를 시사하기도 한다<sup>9)</sup>. 현미경적 소견은 상피양세포, 거대세포, 호산구등으로 구성된 건락성의 육아종을 섬유소의 층으로 이루어진 종괴가 둘러싸고 있다. 섬유화의 주된 부위에는 세포반응이 미미하거나 없고 인접 조직을 침윤하는 병변의 주변 부위에 원형의 세포나 젊은 섬유모세포가 모여있다. 섬유화 조직은 인접 조직의 점막 하까지 깊이 확장되어 있기도 하다<sup>11)</sup>.

섬유화성 종격동염의 자연 경과를 Loyd 등<sup>2)</sup>의 보고에 따르면 대상 환자 71명 중 21명이 사망하여 사망률은 30%였고 증상 발현 후 평균 생존 기간은 5.9년이었다. 사망 원인은 진행되는 호흡부전과 폐성심이 대부분이었고 9명은 수술 합병증으로, 2명은 기관지 내시경중에 출혈로 2명은 심도자 중에 사망하였다.

치료는 대부분의 histoplasmosis의 경우 감염의 활동성이 없어 amphotericin B를 이용한 치료는 병의 경과나 증상 호전에 도움이 되지 않는 것으로 알려져 있다<sup>2)</sup>. 전신적인 경화증에서 스테로이드의 사용이 효과가 있었다는 보고나<sup>5)</sup> 섬유화성 종격동염에 의한 폐고혈압의 치료에서 스테로이드의 이용으로 일부 증상의 호전이 있었다는 보고가 있으나<sup>12)</sup> 객관적인 치료 효과가 있다는 보고는 없다<sup>2,12)</sup>. 지지적인 치료 외에 뚜렷한 도움이 되는 내과적 치료 방법에 대한 보고가 없었으나 일부 Histoplasmosis에 의한 육아종성 종격동염에서 fluconazole을 사용하여 증상의 호전이 있었다는 보고가 있었다<sup>17)</sup>. 본 증례에서와 같이 결핵이 그 원인 되는 것으로 생각되는 경우에 항결핵제를 사용한 예에 대한 문헌은 없었다. 증례 1의 경우는 배양에서 항산균이 자랐으나 결국 비결핵성 항산균으로 판명되었고 항결핵 치료에도 불구하고 객혈등의 임상증상이 호전되지 않았다. 이것은 이 질환의 병태 생리상 균 자체가 병의 진행의 영향을 주는 단계를 지났기 때문이라고 생각된다. 증례 2는 우상엽과 중엽 절제술 후 항결핵 치료를 하였는데 이후 객혈등의 호흡기 증상없이 추적 관찰 중이다. 증례 2에서 임상증상의 소실을 성공적인 외과적 치료로 돌릴 수도 있겠지만 수술 이후 절제되지 않은 부위 또한 단층촬영소견상 호전된 것으로 보아 항결핵 치료의 효과가 있었을 가능성이 있고 이는 조직 검사상 항산균이 검출되었고 비교적 섬유화의 초기 단계에 있었기 때문에 호전이 가능했을 것으로 생각된다. 하지만 면역학적인 기전에 의한 섬유화의 가능성을 고려하면 이후의 경과 관찰이 필요할 것이다. 수술은 진단이나 심한 합병증에 대한 치료 목적으로 시도된다. 석회화된 무증상의 종괴의 경우에는

경과 관찰이 가능하다. 그러나 석회화 되지 않은 종격동이나 폐문부 종괴는 악성을 감별하기 위해 진단을 위한 조직생검이 필수적이다. 육아종성 종격동염은 종격동 종괴의 수술예의 5~10% 정도를 차지하는 것으로 보고되고 있다<sup>2)</sup>. Dines등<sup>18)</sup>은 섬유화성 종격동염이 육아종성 종격동염에서 육아종성 임파절의 파열과 이차적인 반응에 의해 생긴다고 보고 조직생검시 histoplasmosis에 의한 육아종이 확인되면 병변이 크고 주위 조직과의 유착이 있는 경우 예방적인 제거를 권유하였고, Zajtchuk등<sup>18)</sup>은 조기수술이 종격동 임파선이 연속성을 차단시켜 섬유화의 진행을 막을 수 있다고 주장했으나 Garrett등<sup>19)</sup>은 현재 육아종성 종격동염이 섬유화성 종격동염으로 넘어간다는 증거가 없어 예방적 절제를 위한 수술은 필요하지 않다고 했다. 섬유화성 혹은 육아종성 종격동염에 의한 상대정맥폐쇄는 양성상대정맥폐쇄의 대부분을 차지하는데 대부분 우회혈관이 잘 발달되어 있어 보존적 치료가 일반적이나 우회혈관이 발달되어 있지 못한 경우에는 수술이 필수적이다. 수술은 일부 성공적인 예들에 대한 보고가 있으나 수술후 합병증이 많고 혈류 유지가 되지 않는 경우가 많다<sup>20)</sup>. 한편 풍선확장 stent를 이용한 혈관 확장이 시도되어 일부 성공적인 혈류 유지가 가능했다는 보고도 있다<sup>21)</sup>. 섬유화성 종격동염에 의한 폐혈관 폐쇄는 혈관의 재건이 시도되었으나 장기적인 혈관 유지가 힘들어 가장 효과적인 외과적 치료는 수술적으로 가능한 경우에 종괴를 절제하는 것이다. 기관지나 기관지에 대한 압박이나 침윤으로 인한 반복적인 폐렴이나 반복적인 대량의 객혈은 폐절제술이 효과적이다. 섬유화성 종격동염의 수술적 치료는 위험하고 결과도 좋지 않다. Loyd등<sup>2)</sup>에 의하면 섬유화성 종격동염 환자 71명중 44명에서 개흉술이 시행되었으나 26명이 절제에 실패하거나 도움이 되지 못했고 수술 합병증에 의한 사망이 9명이었다. 따라서 섬유화성 종격동염에 대한 외과적인 치료는 각 임상증상의 경감을 목표로 하는 것이 원칙이다<sup>20)</sup>.

## 요 약

섬유화성 종격동염은 종격동 조직의 과다한 섬유화로 인한 종격동 구조물의 압박과 폐쇄로 비롯된 임상증상을 특징으로 하는 드문 질환으로 정확한 병태생리는 알지 못하나 육아종성 감염질환에서 비롯되는 것이 가장 중요한 원인이라고 알려져 있다. 미국의 일부 지방에서는 Histoplasmosis가 원인이 되는 증례가 많이 보고되어 있으나 결핵이 원인이 된 경우는 비교적 적다. 저자들은 결핵이 그 원인으로 밝혀진 섬유화성 종격동염 2예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- Goodwin RA, Nickell JA, Des Perez RM : Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis. *Medicine* 51 : 227, 1972
- Loyd JE, Tillman BF, Atkinson JB, Des Perez RM : Mediastinal fibrosis complicating histoplasmosis. *Medicine* 67 : 295, 1988
- 박강식, 지혜옥, 박영관, 김근호 : 특발성 종격동 섬유화에 의한 상공정맥 증후군 1례. 대한 흉부외과학회지 12 : 140, 1979
- 고원욱, 김광하, 김윤성, 김사웅, 박승근, 이동필, 황성운, 하태정, 박순규, 신영기, 이형렬 : 만성 경화성 종격동염 1예. 대한 결핵 및 호흡기학회지 42 : 231, 1995
- Kittredge RD, Nash AD : The many facets of sclerosing fibrosis. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 122 : 288, 1974
- Morgan AD, Loughridge LW, Calne RY : Combined mediastinal and retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 1 : 67, 1966
- Ahmad M, Weinstein AJ, Hughes JA, Cosgrove DE : Granulomatous mediastinitis due to *Aspergillus flavus* in a nonimmunosuppressed patient. *American Journal of Medicine* 70 : 887, 1981
- Lagerstrom CF, Mitchell HG, Graham BS, Hammon Jr JW : Chronic fibrosing mediastinitis and superior vena caval obstruction from Blastomycosis. *Ann Thorac Surg* 54 : 764, 1992
- Light AM : Idiopathic fibrosis of mediastinum : a discussion of three cases and review of the literature. *Journal of clinical pathology* 31 : 78, 1978
- Dines DE, Bernats PE, Pairolero PC : Mediastinal granuloma and fibrosing mediastinitis. *Chest* 75 : 320, 1979
- Mahajan V, Strimlan V, Ordstrand HS, Loop FD : Benign superior vena cava syndrome. *Chest* 68 : 32, 1975
- Berry DF, Buccigrossi D, Peabody J, Peterson KL, Moser KM : Pulmonary vascular occlusion and fibrosing mediastinitis. *chest* 89 : 296, 1986
- Cordasco EM, jr, Ahmad M, Mehta A, Rubio F : The effect of steroid therapy on pulmonary hypertension secondary to fibrosing mediastinitis. *Cleveland clinic Journal of medicine* 57 : 647, 1990
- Feigin DS, Eggleston JC, Siegelman SS : The multiple Roentgen manifestations of sclerosing mediastinitis. *The Johns Hopkins medical journal* 144 : 1, 1979
- Weinstein JB, Aronberg DJ, Sagel SS : CT of fibrosing mediastinitis : findings and their utility. *American Journal of Radiology* 141 : 247, 1983
- Rholl KS, Levitt RG, Glazer HS : Magnetic resonance imaging of fibrosing mediastinitis. *American Journal of Radiology* 145 : 255, 1985
- Urschel HC, Razzuk MA, Netto GJ, Disiere J, Chung YC : Sclerosing mediastinitis : improved management with Histoplasmosis titer and

- ketoconazole. *Ann Thorac Surg* 50 : 215, 1990
18. Zajtcuk R, Strevey TE, Heydorn WH, Treasure RL : Mediastinal histoplasmosis : surgical consideration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66 : 300, 1973
19. Garrett HE, Roper CL : Surgical intervention in Histoplasmosis. *Ann Thor Surg* 42 : 711, 1986
20. Dunn EJ, Ulineny Jr KS, Wright CB, Gottesman LG : Surgical implication of sclerosing mediastinitis. *Chest* 97 : 338, 1990
21. Dodds GA, Harrison JK, O'Laughlin MP, Wilson JS, Kisslo KB, Bashore TM : Relief of superior vena cava syndrome due to fibrosing mediastinitis using Palmaz stent. *Chest* 106 : 315, 1994
-