

□ 증      레 □

## 만성 경화성 종격동염 1예

부산대학교 의과대학 내과학교실, 흉부외과학교실<sup>\*</sup>

고원욱 · 김광하 · 김윤성 · 김사웅 · 박승근 · 이동필  
황성운 · 하태정 · 박순규 · 신영기 · 이형렬<sup>\*</sup>

= Abstract =

### A Case of Chronic Sclerosing Mediastinitis

Won Ook Ko, M.D., Gwang Ha Kim, M.D., Yun Seong Kim, M.D., Sa Woong Kim, M.D.,  
Seung Keun Park, M.D., Dong Pil Lee, M.D., Sung Yun Hwang, M.D., Tae Jung Ha, M.D.,  
Soon Kew Park, M.D., Yeong Kee Shin, M.D. and Hyung Ryul Lee, M.D.<sup>\*</sup>

Department of Internal Medicine, <sup>\*</sup>Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine,  
Pusan National University, Pusan, Korea

Chronic sclerosing mediastinitis is a rare disease of unknown etiology, pathologically characterized by chronic inflammation and fibrosis of mediastinal soft tissue. The process is often progressive and can occur either focally or diffusely throughout the mediastinum. This can result in compression of adjacent mediastinal structures, most commonly the low-pressure superior vena cava but also the pulmonary artery and vein, trachea and bronchi, esophagus and can result in a variety of functional and roentgenographic manifestation and occasionally death. We experienced a case of chronic sclerosing mediastinitis of unknown cause, which was confirmed by biopsy with thoracotomy, so reported it with a review of literature.

**Key Words:** Chronic sclerosing mediastinitis.

## 서      론

만성 경화성 종격동염은 종격동 연조직의 만성 염증과 섬유화를 특징으로 하는 질환으로 국소적 또는 전반적으로 발생하고 점차 진행하여 상대정맥, 폐동맥, 폐정맥, 기관과 기관지, 식도 등의 종격동 구조물을 압박하고 때때로 폐색을 유발시키기도 한다<sup>1)</sup>. 그중 상대정맥을 침범하여 상대정맥 증후군으로 나타나는 것이 가장 흔한 형태이다<sup>2)</sup>. 이 질환은 1757년 John Hunter 등

에 의해 처음 기술된 이래로 세계적으로 수백례 정도 보고되었고 국내에서는 1979년 박 등<sup>3)</sup>이 특발성 종격동 섬유화에 의한 상대정맥 증후군을 우회수술하여 처음 보고하였다.

저자들은 최근에 안면부종을 주소로 내원한 35세 남자 환자에서 개흉술과 함께 조직검사를 시행하여 확인하였으나 원인은 밝히지 못했던 상대정맥증후군을 유발한 만성 경화성 종격동염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자:** 이 O 존, 35세, 남자.

**주 소:** 안면부종, 경정맥 확장, 두통, 현기증

**현병력:** 환자는 평소 건강하게 지내오다가 내원 2개월전부터 안면부종과 경정맥 확장, 두통 등이 간헐적으로 나타나 개인 병원을 거쳐 본원 내과로 전원되었다. 내원당시 호흡곤란, 흉통 등의 동반되는 다른 증상은 없었다.

**과거력:** 특이 사항 없음.

**가족력:** 특이 사항 없음.

**이학적 소견:** 내원 당시 신장 160cm, 체중 53kg, 체온 36.5°C, 혈압 110/70mmHg, 맥박 55회/분으로 전신 상태는 양호하였고 병색은 띄지 않았다. 결막의 빈혈이나 공막의 황달소견은 없었으며 심잡음이나 나음, 수포음 등도 들리지 않았고 간이나 비장은 촉진되지 않았으며 청색증, 사지부종, 피부병변, 곤봉상 수지변화 등도 관찰되지 않았다.

**검사소견:** 입원 당시 말초 혈액검사, 혈청 전해질 및 간기능 신기능검사, 소변, 대변검사는 모두 정상이었다. 동맥혈 가스분석 소견은 정상이었으며 결핵균의 도말과 배양, 객담 세포진 검사 등은 모두 음성하였고, tuberculin 피부반응 검사도 음성이었다. 심전도 소견상 동성 서맥이었고 심초음파상 적은 양의 심낭 삼출의 정상소견이었으며 폐기능검사도 정상이었다. 그외 VDRL, ASLO, anti-DNA antibody, ANA 및 C3, C4 등도 정상이었다.

**방사선학적 소견:** 내원시 촬영한 흉부 X선 사진에 우측 기관부의 종괴음영에 의해, 상종격동이 확장된 소견외 다른 특이 소견이 없었으며(Fig. 1), 내원후 촬영한 흉부 단층 촬영 사진상에 종격동맥, 좌측 쇄골하 동맥과 기관을 둘러싸는 종괴소견(Fig. 2), 기관 분지부 아래에서 상행 대동맥과 우측 폐동맥사이에서 상대정맥을 압박하는 종양소견(Fig. 3), 상대정맥 압박으로 인해 하대정맥이 우심실로 들어가는 부위에서 측부 순환이 증가하여 기정맥과 반기정맥의 확장소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 4).

**개흉술 및 조직 소견:** 수술 소견상 만져지는 실질종

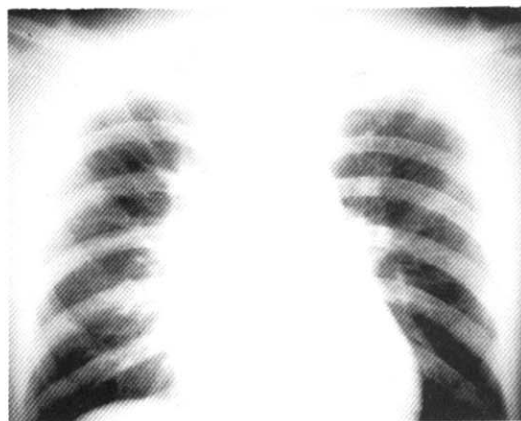


Fig. 1. Chest PA: Widening of superior mediastinum due to right paratracheal mass.

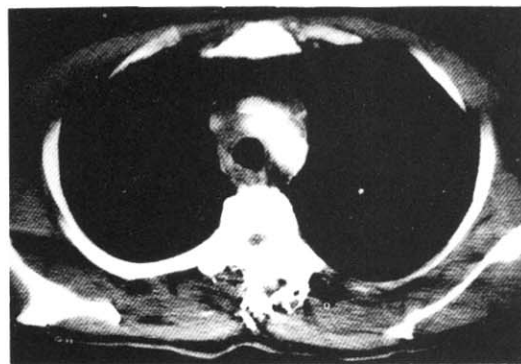


Fig. 2. Chest CT: Common carotid artery, left subclavian artery & trachea are surrounded with mass..

양은 없었으며 기관의 전부에서 상대정맥의 전, 측부, 심막주위까지 뻗친 백색의 섬유화 조직이 발견되었고 상대정맥주위에서 떼어낸 조직소견(Fig. 5, 6)에서 밀집한 교원질의 섬유화 조직 사이로 임파구 등의 염증세포들이 침윤하는 소견이 나타났고 악성의 소견은 없었다.

**치료 및 임상경과:** 내원후 3일째부터 이노제, 부신 피질호르몬 제제들을 투여하여 증상을 호전을 보였으며 악성종양과의 감별을 위해 개흉술 및 조직검사를 시행 후 가벼운 상기도 감염 증상을 보였으나 곧 완쾌되었으며 측부순환이 충분히 발달되어 있다고 판단되어 우회수술은 하지않고 퇴원하여 현재 외래에서 경과 관찰 중이다.

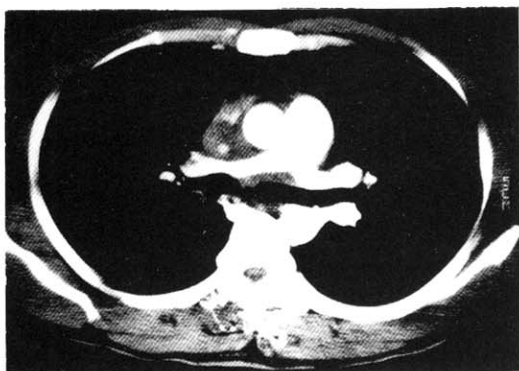


Fig. 3. Chest CT: SVC is compressed by the mass between ascending aorta & right pulmonary artery, at subcarinal region.

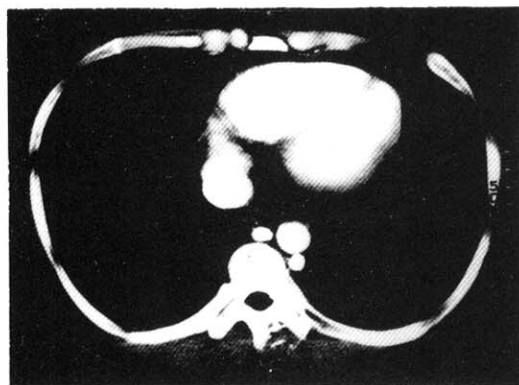


Fig. 4. Chest CT: Marked collateral circulations due to compression of SVC are noted in back area of chest, enlarged azygos and hemiazygos vein.



Fig. 5. Histologic finding(H-E, ×100).



Fig. 6. Histologic finding(H-E, ×280). Shows that inflammatory cells like lymphocytes are infiltrated into densely collagenous and fibrous tissue.

## 고 찰

만성 경화성 종격동염은 육아종성 종격동염, 섬유화성 종격동염, 특발성 종격동 섬유화 등으로 불리우며 대개 원인을 알 수 없는 드문 질환이다. 이 질환은 종격동 주위 구조물에 압박과 폐쇄를 동반하는데 가장 흔한 부위는 상공정맥이며 폐정맥과 폐동맥, 기관과 기관지, 식도 등에도 영향을 미친다<sup>1,2,4)</sup>. 만성 경화성 종격동염은 1757년 Jonh Hunter가 처음 기술하였으며, 1942년 Grace<sup>5)</sup>가 종격동 육아종을 외과적으로 처음 절제하였고, 1944년 Blade<sup>6)</sup>, 1953년 Puckett 등<sup>7)</sup>이 절제된 육아종에서 결핵과 histoplasma를 조직학적으로 증명하여 이로 현재 세계적으로 수백에 정도 보고되었다.

원인은 19세기 초반까지 결핵<sup>8)</sup>, 매독<sup>9)</sup>, 방사선<sup>10)</sup> 등으로 여겨져 왔으나 외과 술기의 발달과 PAS, methenamine silver stain 등의 발전으로 histoplasma의 발견이 늘어났으며 Schowengert 등<sup>2)</sup>에 의하면 histoplasma와 결핵이 가장 흔한 원인이었고 그외 유육종증, 규폐증, actinomycosis 등도 보고되었다(Table 1).

그외, rhizopus<sup>11)</sup>, aspergillosis<sup>12)</sup>, blastomycosis 등<sup>13)</sup>이 원인으로 밝혀졌고 idiopathic mediastinal fibrosis<sup>14)</sup>도 보고되었다

본 증례에서는 결핵 감염의 증거를 찾을 수 없었고 조직생검 및 배양검사에서도 결핵의 특징적인 소견은

Table 1. Proved Etiology of Granulomatous Mediastinitis & Fibrous Mediastinitis(180예)<sup>2)</sup>

	Granulomatous Mediastinitis(103)	Fibrous Mediastinitis(77)
Histoplasma	14	2
Tuberculosis	13	1
Sarcoidosis	4	0
Silicosis	1	0
Actinomycosis	1	0
Totals	33(32%)	3(3.9%)

관찰되지 않았다. 조직검사후 complement fixation test, histoplasmine skin test 등 histoplasma에 대한 검

사는 환자가 조기퇴원을 원하는 관계로 시행되지 못했고 다른 진균 감염과 유육종증, 규폐증 등의 증거도 찾을 수 없었다.

병인은 아직까지 확실하지 않지만 histoplasmosis 등에 의한 감염의 경우는 감염된 종격동입파선에서 전락화가 진행되어 형성된 육아종이 파열되면서 종격동내로 파급된 괴사성 항원 찌꺼기들에 의해 염증반응이 일어나 이차적으로 형성된 섬유화<sup>4,20,35)</sup>, 또는 원인균과 동반된 변성된 물질에 대한 특이 과민성반응<sup>8,15)</sup>이라고 추정되어 왔으며, 특발성의 경우는 대부분에서 원인이 밝혀지지 않은 만성 감염에서의 말기 사례가 많았고 일부에서는 자가면역기전이 관여되었다고 추정되고 있으며<sup>16,17)</sup> 종종 retroperitoneal fibrosis<sup>16~18)</sup>, orbital pseudotumors<sup>17)</sup>, Riedel's sclerosing thyroiditis<sup>17)</sup>, 그리고 methysergide 치료 등<sup>19)</sup>과 동반되어 나타났다.

만성 경화성 종격동염의 호발 연령은 8~42세로 나타났고 남녀비는 3:1로 남자에게 흔했으며 90% 이상이 백인에서 발견되었다<sup>8,20)</sup>.

임상증상은 침범한 부위와 섬유화 정도에 의해 차이가 있었으며<sup>8)</sup>, 주로 침범하는 부위는 우기관측부, 용골하부, 폐문부등이며 우기관측부에서는 상대정맥과 기정맥을 압박하게 되고 용골하부에서는 전, 후, 측방으로 진행하여 각각 폐정맥, 식도, 주기관지와 폐동맥을 에워싸게되고 폐문부에서는 폐동맥과 기관지를 압박하게 되어 그 기관과 관계된 증상을 유발하게 된다(Fig.

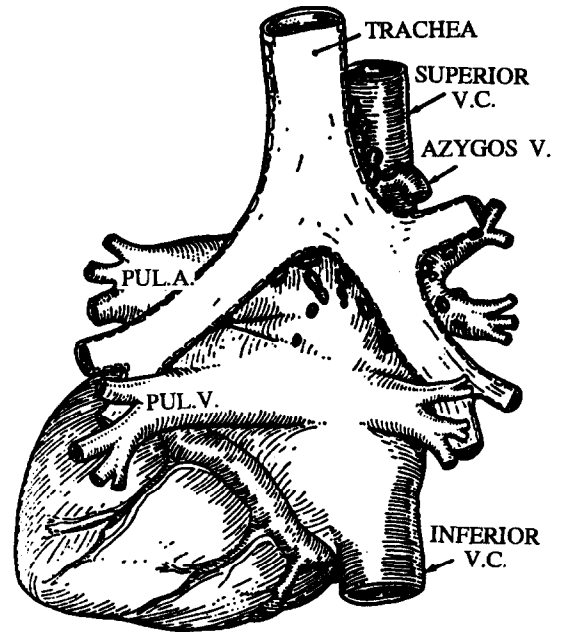


Fig. 7. Drawings of mediastinum as seen from posterior view showing anatomical relationship of mediastinal lymph nodes to various mediastinal structures<sup>8)</sup>.

7). 그리고 섬유화 정도에 따라 경한 섬유화(육아종성 종격동염)의 경우에는 무증상이거나 기관자극증상 등이 나타났으며 심한 섬유화(섬유화성 종격동염)의 경우에는 상대정맥, 기관지, 폐동맥 등의 폐쇄증상이 주로 나타났다(Table 2).

그외에도 심낭<sup>21)</sup>, 관상동맥<sup>22)</sup>, 흉관<sup>23)</sup>, 종격동 신경(반회후두신경, 횡격신경)<sup>24,25)</sup>을 침범한 경우도 있었으나 만성경화성 종격동염은 가장 흔히 우측 기관부 입파선에서 발생함으로 해부학적으로 가장 가깝고 혈압이 낮은 장기인 상대정맥을 압박하여 주로 상대정맥증후군을 야기하게 된다.

만성 경화성 종격동염에 의한 상대정맥증후군은 모든 상대정맥폐쇄의 10~20%를 차지하며<sup>19,26,27)</sup>, 다른 입파종, 기관지암 등과 달리 서서히 진행하기 때문에 측부순환이 충분히 발달되어 수술하는 경우가 드물었고, 상대적으로 예후도 좋은 것으로 나타났다<sup>28)</sup>.

육아종성 종격동염과 섬유화성 종격동염은 섬유성막의 두께와 특성 그리고 종격동 구조물의 침범 유무에

Table 2. Significant Involvement of Adjacent Structure 38 Cases Mediastinal Fibrosis due to H. Capsulatum and Mycobacteria<sup>81)</sup>

Antecedent Phathology	Granulomatous Fibrous Mediastinitis				
Fibrous reaction	Ordinary capsule	Excessive capsule	Fibroma like capsule or reaction	Symptom	Totla cases
Thickness of capsule	2-5mm	6-9mm	>10mm		
asymptomatic	18	1	0	none	
sup. vena cava obst.	0	4	4	SVC syndrome	
bronchial obst.	0	2	8	cough, dyspnea	
				wheezing, hemoptysis	
pulm. vein obst.	0	0	6	mitral valve stenosis	
				like symptom	
pulm. artery obst.	0	0	5	cor pulmonale	
tracheal irritation alone	4	0	0	cough	
esophageal dysfunction	2	0	0	dysphagia	

따른 병리학적 용어로 정의되어 왔다. 육아종성 종격동염과 섬유화성 종격동염은 둘다 육아종성 변화와 섬유화성 변화의 요소들을 가지고 있지만 육아종성 종격동염에서는 괴사성 육아종성감염이 주된 소견으로 얇은 섬유성막으로 둘러싸여진 전락성 육아종성 선염이고 섬유화성 종격동염은 육아종성 종격동염의 말기상태의 조직 소견으로 생각되며 육아종 성분이 적거나 소실되었고 산재된 임파구 등 염증세포들을 포함한 섬유성조직으로 구성되었다<sup>15)</sup>. 특발성 종격동 섬유화의 조직소견은 섬유화성 종격동염의 소견과 비슷하였다<sup>25)</sup>. 섬유화성 종격동염의 두드러진 병리학적 특징은 소실되었거나 비교적 적은 전락성 병소와 이 병소를 둘러싼 섬유성막은 두꺼우며 인접한 정상구조물(기관지, 혈관 등)을 침범하고 파괴하는 성향을 지닌 과도한 막주위 섬유화 증식이다<sup>15)</sup>.

방사선학적 소견에서는 흉부 X선 사진상 상종격동의 확장소견이 가장 많았고 주로 우측으로 지향된 부기관 종괴음영, 폐문 종괴음영, 폐실질 침윤, 폐 기관지 임파선 종내와 침범한 기관(식도, 기관, 기관지, 폐동맥, 폐정맥)의 협착등이 나타났으며<sup>29)</sup>, 흉부 전산화 단층촬영에서는 종격동 종괴 또는 폐문 종괴 소견이 가장 흔했으며 그외 이들 종괴 또는 관련된 임파선의 석회화, 기

관과 기관지의 협착 소견순으로 나타났으나<sup>30)</sup>, 특이적이지 못했고 악성 종양과 감별에 도움이 되지 못했다.

혈청학적 검사로는 tuberculin test, histoplasmine skin test, complement fixation test, immunodiffusion test 등 원인균에 관련된 검사들이며 진단에 보조적인 역할을 한다.

확진과 종양과의 감별을 위해서도 개흉술, 종격절개술 등과 함께 생검을 시행해야 하고 생검조직의 배양 등을 통하여 원인균을 밝혀야 한다고 알려져 있다.

이전의 치료결과를 보면 주로 대증적 요법이 주를 이루었으며 아직까지도 효과적인 치료가 정립되지 않은 상태이다. 현증 감염외에는 항진균제, 항결핵제등은 효과적이지 못하였으나 일부에서 부신피질 호르몬제제를 투여하여 임상소견이 호전된 사례가 있었고<sup>16,31~33)</sup>, histoplasma에 의한 종격동 섬유화에서 ketoconazole을 복용하여 임상증상이 호전된 사례가 최근 발표되었다<sup>34)</sup>. 외과적 치료에서 Dines 등은 개흉조직검사시 종격동 육아종으로 진단된 경우 절제술을 시행하여 섬유화성 종격동염으로의 진행을 방지하여야 한다고 하였고<sup>35)</sup>, 섬유화성 종격동염의 경우는 기술상의 어려움과 위험성 때문에 수술못한 경우가 많았으나 최근에 몇몇 성공적인 수술사례가 보고되었다<sup>36,37)</sup>. 방사선 치료는

일반적으로 섬유화를 더조장시키기 때문에 이용되지 않고 있다<sup>38)</sup>.

예후에 대하여 추적조사한 통계가 많지 않지만 육아 종성 종격동염이 섬유화성 종격동염보다, 상대정맥 폐쇄의 경우가 폐동맥, 폐정맥, 기관지 폐쇄 등의 경우보다 각각 예후가 좋은 것으로 나타났으며<sup>4,8,28,35,39~41)</sup>, Loyd 등은 histoplasma에 의한 종격동 섬유화 환자 71명에서 증상 발생후 평균 생존기간은 5.9년 사망률은 30%라고 보고하였고<sup>15)</sup>, 1965~1974년 Mayo clinic서 종격동 육아종 환자 47명중 29명에서 흉골절개술과 함께 절제술을 시행하였고 평균 30.4개월 추적 조사결과 47명중 42명이 생존했으며 모두 정상적인 생활을 하고 있다고 보고하였다<sup>41)</sup>.

## 요 약

저자들은 최근 종격동에서 발생하였던 만성 경화성 종격동염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Dozois RR, Bernatz PE, Wollner LB, Anderson HA: Sclerosing mediastinitis involving major bronchi. Mayo Clin Proc Meet **43**:557, 1968
- 2) Schowengerht CG, Suyemato R, Main FB: Granulomatous and fibrous mediastinitis - a review and analysis of 180 cases. J Thorac Cardiovasc Surg **57**:365, 1969
- 3) 박강식, 지행옥, 박영관, 김근호: 특발성 종격동 섬유화에 의한 상공정맥 증후군 1례. 대한흉부외과 학회지 **12**:140, 1979
- 4) Strimlan CV, Dines DE, Payne WS: Mediastinal granuloma. Mayo Clin Proc **50**:702, 1975
- 5) Grace AJ: Tuberculoma of the mediastinum. J Thorac Surg **12**:131, 1942
- 6) Blades B, Dugan DJ: Tuberculoma of the posterior mediastinum. Am Rev Tuberc **50**:41, 1944
- 7) Puckett TE: Pulmonary histoplasmosis.- A study

- of 22 cases with identification of *H. capsulatum* in resected lesions. Am Rev Tuberc **67**:453, 1953
- 8) Goodwin RA, Nickell JA: Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis. Medicine **51**:227, 1972
- 9) McIntire FT, Sykes EM: Obstruction of the superior vena cava. Ann Int Med **30**:925, 1949
- 10) Smith AR, Richards V: Superior vena caval obstruction. Am J Surg **96**:353, 1958
- 11) Leong AS: Granulomatous mediastinitis due to rhizopus species. American Society of Clinical Pathologist **70**:103, 1978
- 12) Ahmad M, Weinstein AJ, Hughes JA, Cosgrove DE: Granulomatous mediastinitis due to aspergillus flavus in a nonimmunosuppressed patient. Am J Med **70**:887, 1981
- 13) Lagerstrom CF, Mitchell HG, Graham BS, Hammon JW: Chronic fibrosing mediastinitis and superior vena cava obstruction from blastomycosis. Ann Thorac Surg **54**:764, 1992
- 14) Light AM: Idiopathic fibrosis of mediastinum - a discussion of three cases and review of the literature. J Clin Pathol **31**:78, 1978
- 15) Loyd JE, Tillman BF, Atkinson JB: Mediastinal fibrosis complicating histoplasmosis. Medicine **1967**:295, 1988
- 16) Kittredge RD, Nash AD: The many facets of sclerosing fibrosis. AJR **122**:288, 1974
- 17) Comings DE, Skubi KB, Eyes JV, Motulsky AG: Familial multifocal fibrosclerosis. Ann Int Med **66**:884, 1967
- 18) Cameron CG, Ing ST, Boyle M: Idiopathic mediastinal and retroperitoneal fibrosis. Can Med Assoc J **85**:227, 1961
- 19) Graham JR: Fibrotic disorders associated with methysergide therapy for headache. N Engl J Med **274**:359, 1966
- 20) Wieder S, Rabinowitz JG: Fibrous mediastinitis - a late manifestation of mediastinal histoplas-

- mosis. *Radiology* **125**:305, 1977
- 21) Primich FF, Maier HC: Mediastinal granuloma associated with pericarditis. *Ann Thorac Surg* **5**:464, 1968
- 22) Cochrane A, Warren R, Mullerworth M, Manolas E: Fibrosing mediastinitis with coronary artery involvement. *Ann Thorac Surg* **51**:652, 1991
- 23) Bristo LD, Mandel AK, Oparah SS, Bauer HM: Bilateral chylothorax associated with sclerosing mediastinitis. *Int Surg* **68**:273, 1983
- 24) Lerner MA, Katz R: A new syndrome of left vocal cord paresis and esophageal diverticulum due to mediastinal fibrosis. *Am J Roentgenol Rad Ther Nucl Med* **125**:193, 1975
- 25) Hache L, Woolner LB, Bernatz PE: Idiopathic fibrous mediastinitis. *Dis Chest* **41**:11, 1962
- 26) Buckberg GD, Dilly RB, Longmire WP: The protean manifestation of sclerosing fibrosis. *Surg Gyn Obst* **123**:729, 1966
- 27) Hache CR, Damis RK: Superior Vena caval obstruction, Indications for diagnostic thoracotomy. *Ann Surg* **161**:771, 1965
- 28) Mahajan V, Strimlan V, Loop FD: Benign superior vena cava syndrome. *Chest* **68**:32, 1975
- 29) Feigin DS, Eggleston JC, Siegelman SS: The multiple roentgen manifestations of sclerosing mediastinitis. *The Johns Hopkins Medical Journal* **144**:1, 1979
- 30) Weinstein JB, Aronberg DJ, Sagel SS: CT of fibrosing mediastinitis - findings and their utility. *AJR* **141**:247, 1990
- 31) Longmire WP, Goodwin WE, Buckberg GD: Management of sclerosing fibrosis of the mediastinal and retroperitoneal areas. *Ann Surg* **165**:1013, 1967
- 32) Cordsco EM, Ahmad M, Mehta A, Rubio F: The effect of steroid therapy on pulmonary hypertension secondary to fibrosing mediastinitis. *Cleve Clin Med* **57**:647, 1990
- 33) Dye TE, Saab SB, Almond CH, Watson L: Sclerosing mediastinitis with occlusion of pulmonary veins. *J Thorac Cardiovasc Surg* **74**:137, 1977
- 34) Urschel HC, Razzuk MA, Netto GJ, Disiere J, Chang SY: Sclerosing mediastinitis - improved management with histoplasmosis and ketoconazole. *Ann Thorac Surg* **50**:215, 1990
- 35) Dines DE, Payne WS, Bernatz PE, Pairolero PC: Mediastinal granuloma and fibrosing mediastinitis. *Chest* **75**:320-324, 1979
- 36) Mitchell IM, Saunders NR, Mather O, Lennox SC, Walker DR: Surgical treatment of idiopathic mediastinal fibrosis. *Thorax* **41**:210, 1986
- 37) Dunn EJ, Ulicny KS, Wright CB, Gottesman L: Surgical implication of sclerosing mediastinitis. *Chest* **97**:338, 1990
- 38) Papandreou L, Panagou P, Bouros D: Mediastinal fibrosis and radiofrequency radiation exposure-Is there an association? *Respiration* **59**:181, 1992
- 39) Katzenstein AL, Mazur MT: Pulmonary infarct - an unusual manifestation of mediastinitis. *Chest* **77**:521, 1980
- 40) Mendelson EB, Mintzer RA, Hidvegi DF: Venooclusive pulmonary infarct - an unusual complication of fibrosing mediastinitis. *AJR* **141**:175, 1983
- 41) Berry DF, Buccigrossi D, Peabody J, Peterson KL, Moser KM: Pulmonary vascular occlusion and fibrosing mediastinitis. *Chest* **89**:296, 1986