

## 성대마비를 동반한 특발성 종격동 섬유화증 1예

원자력병원 내과, 흉부외과\*, 해부병리과\*\*

유성재, 서요안, 김상일, 김대한,  
곽진영, 이재철, 박종호\*, 정진행\*\*

= Abstract =

### A Case of Idiopathic Mediastinal Fibrosis Presenting with Vocal Cord Palsy

Sung Jae Yoo, M.D., Yo-ahn Suh, M.D., Sang-il Kim, M.D.,  
Dae-han Kim, M.D., Jin-young Kwak, M.D., Jae Cheol Lee, M.D.,  
Jong Ho Park\*, M.D., Jin-Haeng Chung\*\*, M.D.

Department of Internal Medicine, Thoracic surgery\* and Pathology\*\*,  
Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Korea

An idiopathic mediastinal fibrosis is a rare disease with an unknown etiology. It is a benign condition in which a fibrosis of the soft tissue and chronic inflammation occurs within the mediastinum. This leads to a constriction and obliteration of the adjacent mediastinal structures, particularly the great veins. This can result in a variety of clinical conditions depending on the anatomic location of the disease. Here, we report a case of an idiopathic mediastinal fibrosis with vocal cord palsy, which was confirmed by a biopsy with a thoracotomy. Postoperative medical treatment using prednisolone and tranilast was performed. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 51 : 373-378)

Key words : Idiopathic mediastinal fibrosis, Vocal cord palsy.

### 서론

종격동 섬유화증(mediastinal fibrosis)은 종격동내

의 섬유조직 증식을 특징으로 하는 질환으로 결핵이나 히스토프라스마증 등의 육아종성 감염, 자가면역질환, 약제, 종격동 내 출혈 등이 원인으로 알려져 있으나

### Address for correspondence :

Jae Cheol Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Korea Cancer Center Hospital  
215-4, Gongneung-Dong, Nowon-Gu, Seoul, 139-706, Korea

Phone : 02-970-1206 Fax : 02-970-1208 E-mail : jclee@kcchsun.kcch.re.kr

원인이 밝혀지지 않아 특발성으로 보고된 예도 많다<sup>1</sup>. 섬유조직 증식의 종격동내의 해부학적 위치, 종격동내 장기의 압박 또는 폐색 정도에 따라 다양한 임상양상을 나타내는데 상대정맥, 폐정맥 등의 혈관이나 기관지 협착에 의한 증상이 많았다. 이 질환은 비교적 드물어 국내에서는 최근까지 5예의 보고가 있었으나 성대마비를 동반한 경우는 없었다<sup>2-5</sup>. 최근 저자들은 국내에서는 처음으로 성대마비를 동반한 종격동 섬유화증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 서○환, 남자 60세, 회사원

주 소 : 애성 (hoarseness)

현병력 : 내원 3주전부터 발생한 애성으로 개원 이비인후과를 방문, 좌측 성대마비로 진단 받은 후 ○○대학병원으로 전원되어 시행한 경부 및 흉부 전산화 단층촬영상 종격동 내 종괴의 소견을 보여 본원을 방문하였다. 내원시 애성, 흉골하 불쾌감을 호소하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

사회력 : 흡연력 (+, 40 pack-years)

이학적 소견 : 환자의 전신 상태는 양호하였고, 내원시 혈압은 110/70mmHg, 호흡수 20회/분, 심박수 72회/분, 체온 36.5℃이었다. 후두경 검사상 좌측 성대마비가 관찰되었으나 안면부종, 경정맥의 확장, 상지부종 등은 관찰되지 않았다. 경부의 림프절은 촉진되지 않았으며, 흉부 청진상 양측 폐에서 수포음이나 천명음은 들리지 않았다. 심음은 규칙적이고 심잡음은 들리지 않았으며, 복부와 사지 및 신경학적 검사에서 이상 소견은 없었다.

검사소견 : 입원 당시 시행한 말초 혈액검사에서 혈색소 13.6g/dL, 혈소판 308,000/mm<sup>3</sup>, 백혈구 9,080/mm<sup>3</sup> (중성구 59%, 림프구 33%, 호산구 1%)이었다. 혈청 생화학검사, 혈청 전해질검사 및 소변검사는 정상 소견이었고, 결핵을 포함한 미생물학적 검사 및 객담 세포진검사는 모두 음성이었다. 동맥혈 가스검사



Fig. 1. Chest X-ray reveals elevation of left hemidiaphragm.

상 pH 7.42, PaCO<sub>2</sub> 41mmHg, PaO<sub>2</sub> 86mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 27mmol/L, 산소포화도 96%이었다. 폐기능 검사상 노력성 폐활량(forced vital capacity, FVC) 2.88L(예측치의 77%), 1초간 노력성 호기량(forced expiratory volume at 1 second, FEV<sub>1</sub>) 2.33L(예측치의 85%), FEV<sub>1</sub>/FVC 81%이었다.

방사선 소견 : 입원 당시 시행한 흉부 방사선촬영상 폐 실질내 이상은 없었으나 왼쪽 횡경막이 상승된 소견을 보였다(Fig. 1). 흉부 전산화단층촬영상 좌측 및 우측 상부 기관주위 및 AP window 림프절의 비대 소견을 보였으며, 상종격동내에 저음영의 연조직이 대동맥궁의 측면으로 종격동내의 혈관을 감싸고 있는 소견을 보였다. 심장의 크기, 폐문, 폐혈관, 흉막 등은 정상소견을 보였다(Fig. 2A, 2B).

기관지경소견 : 좌측 성대마비 이외에 특이소견은 없었다.

수술소견 및 병리소견 : 좌측 3번 늑골 부위에서 전방 종격동 절개술을 시행하였으며, 5×7×0.5cm 크기의 종괴가 관찰되어 대동맥궁 주위 종괴 및 종격동 림프절에서 조직검사를 시행하였다. 대동맥궁 주위 종괴에서 얻은 조직의 광학현미경 소견은 섬유모세포 및 림프구, 형질세포 등의 염증세포 침윤을 동반하는 유

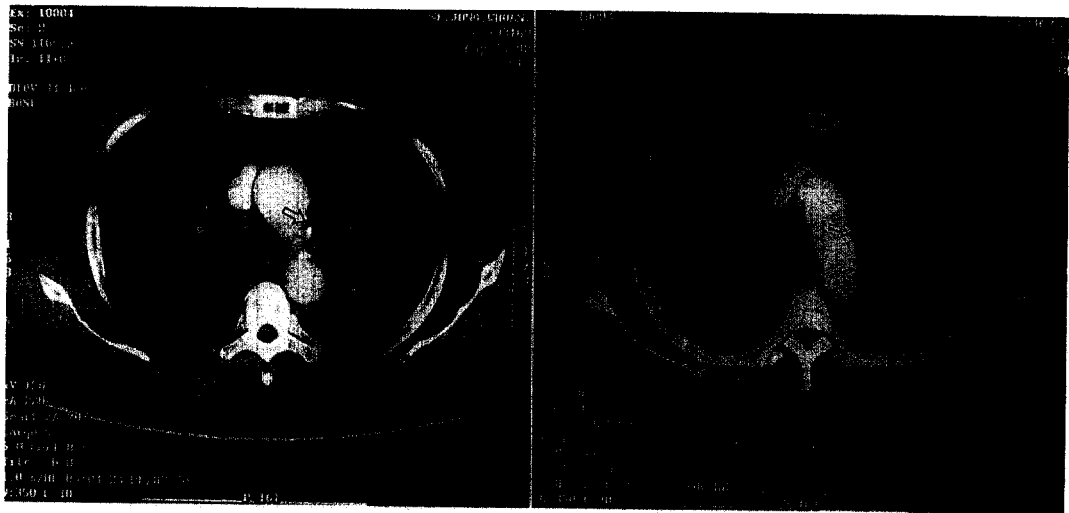


Fig. 2 A, B. Chest CT scan shows homogenous low attenuating soft tissue mass in superior mediastinum with encasement of aortic arch.



Fig. 3 A, B. Histological examination shows hyalinized collagen tissue with fibroblast and inflammatory cellular infiltration. A, (H&E  $\times 100$ ), B (H&E  $\times 400$ ).

리질화 콜라겐을 나타내 종격동 섬유화증에 부합되는 소견을 보였으며, 악성의 증거는 없었다(Fig. 3A, 3B). 종격동 림프절에서는 반응성 증식의 소견을 보였다.

임상경과: 환자는 전방종격동 절개술을 통한 조직검사 후 중환자실을 거쳐 일반병실로 옮겨졌으며 특별한 수술 부작용은 나타나지 않았다. 수술 후 환자는 섬유

모세포의 증식 및 콜라겐의 형성을 방해하여 콜라겐의 축적을 억제하는 것으로 알려진 tranilast와 prednisolone을 18주 동안 투여받았다. 애성이 완전히 사라지는 않았으나 호전되었고 6개월 후에 시행한 흉부 X선 단층촬영상 대동맥궁 측면에서 관찰되었던 인접 조직의 종괴 크기가 의미있게 감소한 소견을 보였다(Fig. 4A, 4B). 환자는 이후 3년 간의 외래 추적동안 큰 변



Fig. 4 A, B. Decreased size of soft tissue mass in superior mediastinum after medication.

화가 없는 상태이다.

## 고 찰

종격동 섬유화증은 종격동내의 섬유조직의 증식에 의해 종격동내의 구조물 즉 상대정맥, 폐동맥 및 정맥, 기관지, 폐, 식도, 관상동맥의 압박 및 폐색을 일으키는 양성 질환이다. 1757년 John Hunter 등에 의해 처음 보고된 이후 세계적으로는 수 백례 정도 보고되었고 국내에서는 1979년 박 등에 의해 특발성 종격동 섬유화증에 의한 상대정맥증후군이 처음 보고된 이후 특발성 및 결핵으로 인한 5예가 보고되었다<sup>1-5</sup>. 임상 양상으로는 상대정맥증후군으로 인한 안면 및 팔의 부종, 호흡곤란, 객혈, 경정맥 확장 등이 가장 흔하게 나타나며, 이는 상대정맥이 종격동을 통과하는 도중 여러 기관과 인접하여 있으며, 상대정맥의 벽이 얇고 내부 압력이 낮은 때문이다<sup>3,6</sup>. 이외에도 섬유 조직 증식의 종격동내의 해부학적 위치, 종격동내의 장기의 압박 또는 폐색 정도에 따라 기침, 천명, 흉통, 식도 협착에 의한 연하곤란, 반복되는 폐감염, 폐정맥 및 폐동맥의 협착증 등 다양한 임상양상을 나타낸다<sup>7-11</sup>.

본 증례에서는 전산화단층촬영상 섬유조직이 종격동내의 혈관을 둘러싼 소견을 보였으나 성대마비 및 흉골하 불쾌감 이외에 상대정맥증후군과 같은 임상양상은 나타나지 않았다. 종격동 섬유화증의 원인으로는 히스토플라스마증, 진균감염, 마이코플라스마감염, 결핵 등의 육아종성 감염, 자가면역질환, 사르코이드증 및 methysergide 등의 약제, 종격동내 출혈 등이 알려져 있으며, 이들 원인이 배제될 때 특발성으로 진단된다<sup>1,6,7</sup>. 자가면역의 기전으로는 유미의 누출이 자가면역반응을 유발하거나 죽상판에 의해 얇아진 동맥벽을 통해 새어나온 불용성 액체인 세로이드에 대한 알레르기반응 등으로 생각되고 있으며 종격동과 후복막은 특히 림프의 공급이 풍부하여 자극(감염, 종양, 화학물질)에 의해 자가면역반응이 유발되기 쉬운 환경을 가지고 있다. 종격동 섬유화증은 특발성 후복막 섬유증과 동반되어 나타나는 경우가 많아 전신성 경화증의 다른 임상적 표현으로 생각되고 있으며 경화성 담도염, Riedel's thyroiditis, 안와가성종양 등과의 동반도 보고되어 있다<sup>1,2,6</sup>. 종격동 섬유화증은 흉부 방사선촬영시 정상으로 나타나는 경우가 많으며 흉부 전산화단층촬영이 가장 도움이 되는 방사선학적 검사이다.

전산화단층촬영은 종격동내의 종괴의 크기 및 성상, 종격동 장기로의 침습정도를 파악하는데 유용하며, 특히 Weinstein 등은 흉부 방사선촬영에서 종격동 또는 폐문 종괴 소견을 보인 7명의 환자를 대상으로 시행한 연구에서 7명중 6명에서 종괴 및 림프절 내의 석회화를 그리고 각각 5명 및 4명에서 기관지의 협착 및 폐침윤을 보인다고 보고함으로써 일부 환자군내에서는 단층촬영 소견만으로도 조직생검을 배제할 수 있다고 하였다<sup>12</sup>. MRI의 경우 종격동 섬유증의 진단에 중요한 석회화를 평가하는데는 단층촬영보다 떨어지나 조영제의 투여없이 혈관계의 개통성을 평가하는데 유용하며 특히 T2-weighted image상 선병증(adenopathy)이 척추주위 근육에 비해 비교적 low signal intensity를 나타내는 경우 양성을 시사한다고 알려졌다<sup>13</sup>. 상대정맥증후군의 경우에는 상대정맥 조영술을 시행함으로써 폐쇄의 위치 및 길이 그리고 측부순환의 정도를 파악할 수 있다<sup>6</sup>. 방사선학적 검사상 종격동 섬유화증의 특징적인 소견이 나타나지 않는 경우에는 확진 및 악성 종양과의 감별을 위해서 개흉술, 종격동절개술 등과 동반된 생검이 시행되어야 할 것으로 생각되며, 이번 예에서도 흉부 전산화단층촬영상 특징적인 석회화 등이 보이지 않아 조직생검을 시행하였고 조직병리검사상 림프구 및 형질세포 등의 염증세포 침윤을 동반하는 섬유모세포 및 유리질화 콜라겐을 주성분으로 하는 치밀한 섬유성 결합조직을 보여 종격동 섬유화에 특징적인 소견을 보였다. 특발성 종격동 섬유화증의 치료에는 아직 논란이 많으나 석회화를 보이지 않는 종격동내의 종괴에서 악성을 배제하기 위해서나 상행대정맥의 폐쇄에 의한 증상 또는 식도압박에 의한 연하장애 등 임상양상의 경감목적으로 수술이 고려될 수 있다<sup>3, 6, 10</sup>. 상대정맥증후군에서 우회수술의 결과가 좋지 못함이 보고된 예도 있으나, Mitchell 등은 5예에서 자가정맥, 실리콘 인공혈관 등을 사용하여 우회수술을 시행하여 수술결과가 양호함을 보고하였고 국내에서도 박 등이 심낭편을 이용한 우회로 조성술을 시행하여 상대정맥의 성공적인 감압이 이루어졌음을 보고하였다<sup>3, 6</sup>. 내과적 치료로는 전신 corticosteroid

나 항진균제의 사용이 도움이 된다는 보고가 있으나 임상증상이나 섬유화의 진행에 아무런 영향을 미치지 못했다는 보고도 있어 그 효과가 아직 확실치 않으며<sup>1, 7, 11</sup>, 결핵으로 인한 섬유화 종격동염에서는 조직검사상 항산균이 검출되고 섬유화의 초기 단계인 경우 항결핵 치료가 효과가 있을 가능성이 보고되었다<sup>5</sup>. 콜라겐의 축적을 억제하는 것으로 알려진 tranilast(N-(3, 4-dimethoxycinnamoyl) Anthranilic acid)에 의해 육아조직 형성시 삼출액의 축적 및 염증세포의 침착이 의미있게 감소하였고 육아조직 내의 콜라겐 양이 tranilast의 투여 용량에 비례하는 감소를 나타내었다는 보고가 있으며, 그 기전은 염증세포로부터의 화학매개 물질의 분비를 억제하거나 섬유모세포내의 화학전달계를 억제하여 섬유모세포의 증식 및 콜라겐 형성을 방해하여 콜라겐의 축적을 억제하는 것으로 추정되고 있다<sup>14</sup>. Kinugasa 등이 특발성 종격동 섬유증에 tranilast를 사용 후 3년간 추적관찰하여 섬유화가 더 이상 진행되지 않음을 보고하였으며<sup>15</sup>, 이번 예에서도 치료 후의 흉부 전산화단층촬영상 섬유화 종괴의 크기 감소가 관찰되었고 이런 상태가 3년 이상 유지되는 소견으로 볼 때 tranilast가 종격동 섬유화증의 치료에 어느 정도 기여할 가능성이 있는 것으로 생각된다.

## 요 약

저자들은 애성을 주소로 내원한 60세 남자 환자에서 prednisolone과 tranilast의 투여로 호전된 특발성 종격동 섬유화증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Barrett NR. Idiopathic mediastinal fibrosis. Br J Surg 1958;46:207-18.
2. 고원옥, 김광하, 김윤성, 김사웅, 박승근, 이동필 등. 만성 경화성 종격동염 1예. 결핵 및 호흡기질환 1995;42:231-7.

3. 박강식, 지행옥, 박영관, 김근호. 특발성 종격동 섬유화에 의한 상공정맥 증후군 1예. 대한 흉부의 과학회지 1979;12:140-6.
4. 왕준호, 송광선, 김현준, 송기호, 이행환, 최수봉 등. 자연소실의 경과를 보인 특발성 종격동 섬유증 1예. 결핵 및 호흡기질환 1997;44:935-41.
5. 김기현, 김호철, 정만표, 김호중, 이경수, 한정호 등. 결핵으로 인한 섬유화성 종격동염 2예. 결핵 및 호흡기질환 1997;44:1146-57.
6. Mitchell IM, Saunders NR, Maher O, Lennox SC, Walker DR. Surgical treatment of idiopathic mediastinal fibrosis: report of five cases. Thorax 1986;41(3):210-4.
7. Gran JT. Chronic idiopathic mediastinal fibrosis presenting with malaise, pleuritis and thoracic back pain. Br J Rheumatol 1993;32(8):757-9.
8. Espinosa RE, Edwards WD, Rosenow EC 3rd, Schaff HV. Idiopathic pulmonary hilar fibrosis: an unusual cause of pulmonary hypertension. Mayo Clin Proc 1993;68(8):778-82.
9. Schowengerdt CG, Suyemoto R, Main FB. Granulomatous and fibrous mediastinitis. A review and analysis of 180 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57(3):365-79.
10. Albrechtsen D, Nygaard K. Idiopathic mediastinal fibrosis. A case of oesophageal obstruction treated by partial oesophagolysis. Acta Chir Scand 1981;147(3):219-22.
11. Mathisen DJ, Grillo HC. Clinical manifestation of mediastinal fibrosis and histoplasmosis. Ann Thorac Surg 1992;54(6):1053-7;discussion 1057-8.
12. Weinstein JB, Aronberg DJ, Sagel SS. CT of fibrosing mediastinitis: findings and their utility. Am J Roentgenol 1983;141(2):247-51.
13. Rholl KS, Levitt RG, Glazer HS. Magnetic resonance imaging of fibrosing mediastinitis. Am J Roentgenol 1985;145(2):255-9.
14. Isaji M, Nakajoh M, Naito J. Selective inhibition of collagen accumulation by N-(3,4-dimethoxycinnamoyl)anthranilic acid(N-5') in granulation tissue. Biochem Pharmacol 1987;36(4):469-74.
15. Kinugasa S, Tachibana S, Kawakami M, Orino T, Yamamoto R, Sasaki S. Idiopathic mediastinal fibrosis: Report of a case. Jpn J Surg 1998;28: 335-8.