

만성기침을 주소로 내원한 환자에서 발견된 기관골형성증 2예

한동대학교 선린병원 내과학교실

이연수, 조현오, 최성진, 최혁환, 정용덕, 신현수, 신원혁

=Abstract=

Two Cases of Tracheopathia Osteoplastica

Yeonsoo Lee, M.D., Hyuno Cho, M.D., Sungjin Choi, M.D.,
Hyukwhan Choi, M.D., Yongduk Jung, M.D.,
Hyunsoo Shin, M.D., Wonhyuk Shin, M.D.

Department of internal medicine, Sunlin hospital, Handong University, Pohang, Korea

Tracheopathia osteoplastica(TO) is a rare, clinical and pathologic benign condition of unknown cause and characterized by submucosal cartilaginous or bony projections into tracheobronchial lumen, usually not involved posterior membranous portion of tracheobronchial tree. We report two cases of tracheopathia osteoplastica that involved trachea and both main bronchus, diagnosed by chest CT, fiberoptic bronchoscopic biopsy. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2004, 56:198-202)

Key word : Tracheopathia osteoplastica.

서 론

기관골형성증은 기관 및 주기관지의 전,측벽 점막하에서 연골이나 뼈가 기도 내강으로 자라나 기도 내강으로 돌출되는 것을 특징으로 하는 비교적 드문 양성질환으로 그 원인은 아직까지 불분명한 것으로 알려져 있다. 과거에는 대부분 사망후 부검을 통해 진단되었으나, 근래에는 기관지 내시경 및 흉부 전산화단층촬영으로 생존

시 진단되어 보고되는 증례가 늘고 있다. 저자들은 만성기침을 주소로 내원한 환자들중 기관지내시경 및 전산화단층촬영사진에서 기관골형성증의 특징적인 소견을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 1

환자 : 신○○, 여자 47세.

Address for correspondence:

Wonhyuk Shin, M.D.

Department of internal medicine, Sunlin hospital, Handong University, Pohang, Korea

69-7, Daesin-dong, Buk-gu, Pohang-city, 791-704, Gyeongsangbuk-do

Phone : 054-245-5127 Fax : 054-231-3115 E-mail : shinsion@sunlin.com

— Two cases of tracheopathia osteoplastica —

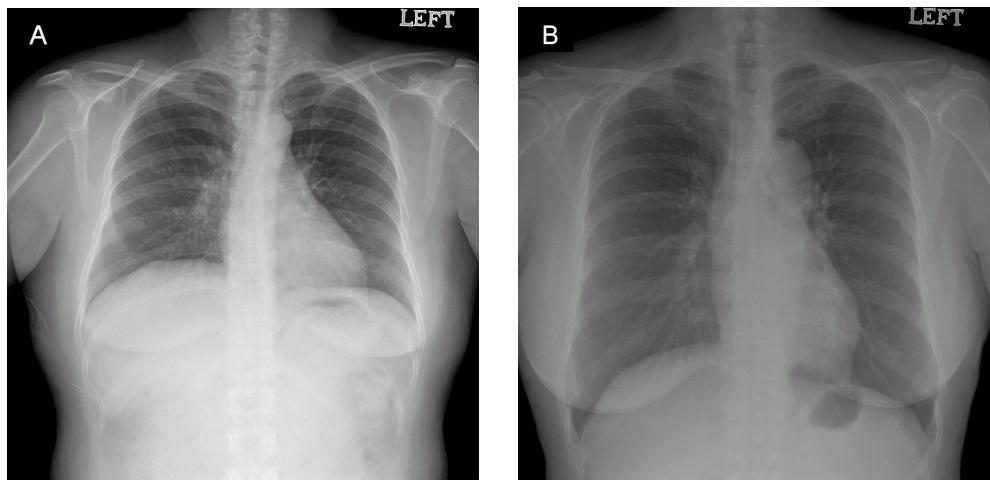


Fig. 1 Chest PA shows no specific findings (A, B)

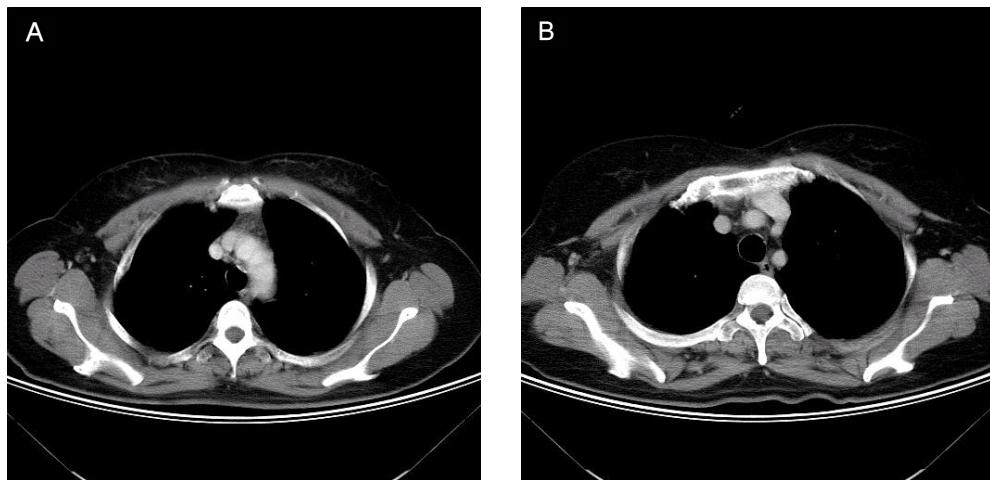


Fig. 2. chest CT scan shows thickened and linear wall on anterolateral portion of the trachea (A, B).

주 소 : 1개월 전부터 시작된 만성기침.

현병력 : 평소 비교적 건강하게 지내던 중 내원 1년전부터 간헐적인 기침, 객담, 및 우측 흉부 불쾌감으로 개인의원에서 단순 흉부 X-선상 특이 소견 없어 대증치료 받아왔고, 내원 1달전부터 시작된 기침과 운동시 또는 누우면 심해지는 호흡곤란으로 내원하였다.

과거력 : 내원 8년전 갑상선암으로 우엽절제술 받았음.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 내원시 혈압 120/80 mmHg, 체온 36.6°C, 맥박 80회/분, 호흡수 20회/분 이었으며 흉부 청진상 폐음은 깨끗하였고 심음은 규칙적이었으며 심잡음은 없었다. 그밖에 다른 이학적 소견도 특이한 것이 없었다.

검사소견 : 말초혈액검사상 혈색소 13.1g/dL, 혜마토크립37.8%, 백혈구7600/mm³(호중구 58.6%, 림프구 37.0%, 단핵구 1.9%), 혈소판 217,000/mm³



Fig. 3. Bronchoscopic finding shows multiple whitish polypoid lesions with smooth surface and hard consistency in anterior wall of mid to lower trachea.

였다. 혈청 생화학 검사, 소변검사 등은 모두 정상 이었다. 기관지 내시경 세척검사에서 결핵균도 말검사 음성, 세포진검사상 악성세포는 관찰되지 않았다. 대기중에서 시행한 동맥혈가스분석 결과 pH 7.42, 이산화탄소분압 41.2mmHg, 산소분압 79.1 mmHg, 중탄산염 24.7mEq/L, 산소포화도 95.3%였다. 폐기능검사 상 노력성 폐활량(FVC) 2.75L(예측치의 87%), 1초간 노력성호기량(FEV₁) 2.38L(예

측치의 99%), FEV₁/FVC 87%로 정상소견을 보였고 유량용량곡선(flow volume curve) 모양상 이상소견 없었다.

방사선소견 : 단순 흉부 방사선 소견상 이상 소견 없었으며(Fig. 1A), 전산화 단층 활영상 기관 분지 상방의 전,측벽에 석회화된 다발성의 소결절이 관찰되었다(Fig. 2A).

기관지내시경소견 : 전,측벽에 폴립 양상의 견고한 결절이 돌출되어 있고, 후벽에는 이상 소견 없었다(Fig. 3).

조직소견 : 기관에서 시행한 생검 소견상 중등도의 만성 염증세포 침착과 점막하 이형성 골조직이 여러 곳에서 관찰되어 기관 골형성증으로 확진되었다 (Fig. 4A).

치료 및 경과 : 기관지 내시경 시행후 기관지 확장제등의 투여로 주관적인 증상 호전과 함께 외래 경과 관찰중이다.

증례 2

환자 : 윤○○, 여자 48세.

주소 : 1개월전부터 시작된 만성기침.

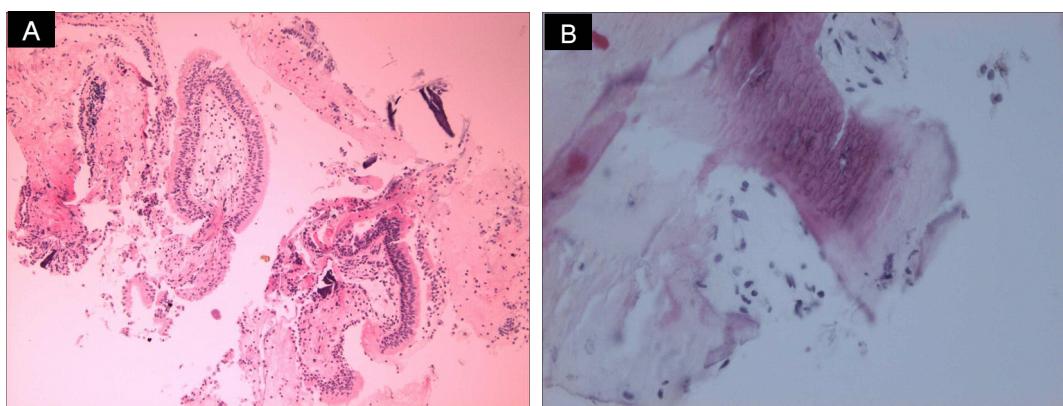


Fig. 4. Bronchoscopic mucosal biopsy specimen shows mild degree of chronic inflammatory cell infiltration and several foci of submucosal metaplastic bone(A). high power view of metaplastic bone(B)
(A: 1st patient X100, B: 2nd patient X400, Hematoxylin & Eosin stain).

현병력 : 최근 1달전부터 기침 지속되었고 가래가 잘 뺏어지지 않아 개인의 원에서 대증치료 받았으나 증상호전 없었고, 내원 10일전부터 기침이 심해졌고 운동시 호흡곤란이 생겨서 정밀검진위해 내원하였다.

과거력 및 투약력 : 10년전부터 B형 간염보균자였고, 3년전 자궁근종으로 수술, 3년전 고혈압 진단후 약복용중, 2년전 우울증으로 정신과 치료중이다.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 내원 당시 혈압은 110/70 mmHg, 체온 36.6°C, 맥박은 72회/분, 호흡수는 22회/분였으며 흉부 청진상 폐음은 깨끗하였고 심음은 규칙적이었으며 심잡음은 없었다. 복부 촉진상 간이나 비장은 촉지되지 않았다. 그밖의 다른 이학적 소견도 특이 소견이 없었다.

검사실 소견 : 말초혈액검사상 혈색소 12.5g/dL, 헤마토크리트 35.4%, 백혈구 8400/mm³(호중구 67.3%, 림프구 28.4%, 단핵구 4.3%), 혈소판 232,000/mm³ 이었다. 혈청 생화학 검사, 소변검사 등은 모두 정상이었다. 기관지 내시경 세척검사상 결핵균검사 음성, 악성세포는 관찰되지 않았다. 대기중에서 시행한 동맥혈가스분석 결과 pH 7.46, 이산화탄소분압 33.2mmHg, 산소분압 89.5mmHg, 중탄산염 24.1 mEq/L, 산소포화도 97.5%였다. 폐기능검사상 노력성 폐활량(FVC) 4.20L(예측치의 100%), 1초간 노력성호기량(FEV₁) 3.56L(예측치의 111%), FEV₁/FVC 85%으로 정상소견을 보였고 유량용량곡선 (flow volume curve) 모양상 이상소견 없었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 방사선 소견상 이상 소견 없었으며(Fig. 1B), 전산화 단층 촬영상 기관 분기부 상방의 전,측면에 선형의 석회화된 소견보였다(Fig. 2B).

기관지내시경 소견 : 전벽과 측벽에 무경성의 견고한 다수의 결절이 돌출되어 특징적인 조약돌모양을 보였고 후벽에는 이상 소견 없었다.

조직소견 : 기관에서 시행한 생검 소견상 결절의 점

막세포는 정상이었으며 점막하 이형성 골조직이 관찰되어 기관골형성증으로 확진되었다(Fig. 4B).

치료 및 경과 : 기관지 내시경 시행후 기관지 확장제등의 투여로 주관적인 증상호전과 함께 외래경과 관찰중이다.

고 칠

기관골형성증 (Tracheopathia osteoplastica)은 발생 원인을 잘 모르는 비교적 드문 양성 질환으로 tracheobronchopathia osteochondroplastica 또는 tracheopathia chondroosteoplastica 라고도 불리우며 1855년 Rokitansky가 처음으로 부검시 발견했고 1857년 Wilks가 현미경적으로 기술한바 있다¹⁻⁴. 1897년 Killian에 의해 기관지경이 도입되었고 그 후 살아있는 환자도 보고되었다⁵. 최근에는 굴곡성 기관지경과 전산화단층촬영 등의 발전으로 생존시 보고되는 경우가 증가하고 있다². 발병 연령은 11세에서 71세까지 다양하나^{6,7} 주로 50세 이상의 남자에서 호발하며 서서히 진행되어 늦게 발견되는 경우가 많다^{2,3,8}.

병인론으로 현재까지 기관 혹은 기관지벽의 탄성조직이 탄성연골로 화생화된후 다시 골화되는 Aschoff의 이론⁹과 연골조직이 외골증(exostosis) 및 외연골증(ecchondrosis)을 일으켜 결절로 돌출된다는 Virchow의 이론¹⁰이 유력하며, 발생원인으로 만성염증, 선천성 기형, 화학 및 기계적자극, 대사이상, 유전분증, 결핵, 매독 등이 보고된바 있으나 일관성있게 인과관계를 보인 것은 없었다^{1-3,6}.

임상적으로는 무증상일 경우도 많으며 기침, 객담, 객혈, 점점 심해지는 호흡곤란, 천명음, 애성 등을 보이며 천식이나 기관지염으로 오인되어 치료받는 경우가 많다^{1,2,8}.

흉부단순사진은 석회화된 기관 및 기관지윤곽이 보임으로서 진단되기도하나 대개는 진단에 도움이 되지 않는다¹¹. 전산화단층촬영사진상 다수의 석회

화 또는 골신생된 염주상 결절이 기관지의 전, 측면 내강으로 돌출된 것을 확인할 수 있고, 막성부 위인 후벽을 침범하지 않는 것이 유전분증과의 감별 소견이다^{2,6,12}.

진단에 있어 굴곡성기관지내시경 및 조직 생검이 가장 중요하며, 병변의 정도에 따라 초기에는 경한 염주상 또는 cobble stone 소견을 보이나, 진행시에는 무경양, 폴립양 병변으로 커지고 합쳐져서 기도 협착을 일으킨다. 기관내 다발성 결절을 보이는 질환은 기관골 신생증, 유두종증, 기관 유전분증, 기관 유육종증 등이 있으며 조직 생검으로 감별이 된다. 실제 병변이 딱딱해서 조직 생검이 쉽지가 않고 저자들도 전형적인 조직 소견을 증명하는 데는 어려움이 있었다.

치료는 대개 적절한 폐 분비물의 배출과 이로 인한 폐합병증의 예방 및 폐에 자극물질을 피하고 증상을 악화시킬 수 있는 폐렴에 대해 적절하고 신속한 항생제의 투여가 필요하며, 그 외에는 기관지 확장제 등 대증요법이 기본이며, 예후는 기도폐쇄정도에 따라 다르며 심하게 상부기도가 폐쇄된 환자는 기관지 부우지 확장술이나 기관 부분 절제술을 하기도 한다. 치료효과는 보고자에 따라 다양한 결과를 보였으며 이로 인한 이환율 및 사망률은 비교적 낮은 것으로 알려져 있다^{1,2,12}.

요 약

저자들은 만성기침을 주소로 내원한 2명의 40대 여자 환자에서 전산화단층촬영과 기관지내시경을 통해 주기관지의 기관골형성증 2예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 문주영, 유지홍, 조용선, 강홍모, : 기관골형성증 1예 : 대한결핵 및 호흡기질환 : 2001

2. 박명재, 우인숙, 모은경, 이명구, 현인규, 정기석 : 기관골 신생증 2예 : 대한결핵 및 호흡기질환 1995(42):5:760-6.
3. Dalgaard JB. : Tracheopathia Chondroosteoplastica, Acta Pathol Microbial Scand 1947; 24:118-134.
4. Carr DT, Oslen AM: Tracheopathia osteoplastica, JAMA 1954;155:1563-5.
5. Secrest PG, Kendig TA, Beland AJ : Tracheopathia osteoplastica. Am J Med 1964; 26:815-8.
6. Sakula A : Tracheobronchopathia osteoplastica, Its relationship to primary amyloidosis. Thorax 1968;23:105-10.
7. Harma RA, Suurkari S. Tracheopathia chondroosteoplastica : A clinical study of thirty cases. Acta Otolaryngol 1977;84:118-23.
8. Prakash USB, McCullough AE, Edell ES, Nienhuis DM : Tracheopathia Osteoplastica: Familial Occurrence, Mayo Clin Proc 1989; 64:1091.
9. Aschoff L: Ueber tracheopathia osteoplastica. Verh Dtsch Ges Pathol 1910;14:126.
10. Virchow R: Die krankhaften Geschwulste. Berlin: Hirschwald 1863;1 :442.
11. Yung RH, Sandstorm RE, Mark GJ: Tracheopathia Osteoplastica: Clinical, radiological, and pathologic correlation. J Thoracic Cardiovasc Surg 1980;79:537-41.
12. Hodges MK, Israel E. : Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collapse. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography. Chest 1988 ;94:842-4.