

## 폐의 임파관 평활근종

—1에 보고—

가톨릭의과대학 임상병리학교실

지미경 · 양기화 · 김병기 · 김선무

### 서 론

임파관평활근종증은 후복막강과 종격동내의 임파관과 폐에 평활근 증식을 나타내는 비교적 드문 질환으로서<sup>1,2)</sup> 폐의 병변없이 후복막강의 임파관에만 병변이 생긴 예도 보고되어 있다<sup>3,4)</sup>. Cornog 등은 과거에 임파관종, 임파관평활근종, 평활근종증, 임파관종성 기형, 임파관주세포종등으로 보고되었던 예들이 이 병변과 동일한 것임을 주장하면서 임파관평활근종증이라는 명칭이 합당하다고 했다<sup>5)</sup>.

저자들은 1983년 4월 반복되는 기흉을 주소로 입원한 23세 여자환자의 우폐에서 발견한 낭성종괴가 임파관평활근종의 소견과 일치하여 보고하고자 한다.

### 증 례

환자는 23세 여자로서 내원 2주전에 호흡곤란이 발생하여 타병원에서 임상적으로 기흉의 진단을 받고 폐쇄적 개흉 흡인요법(closed thoracotomy drainage)을 시행하여 일시 호전되었으나 그후 다시 같은 증세가 재발하여 본원에 내원하였다. 이학적 검사소견상 우측 흉부의 호흡음이 감소된 것외에 이상은 없었다. 환자는 과거력상 특기사항이 없었으며 가족력상 특기사항도 없었다.

내원당시의 흉부 X선소견으로 다양한 크기를 가진 방사투과성음영의 다발성낭포들이 거의 전우폐야를 차지하였는데 이 낭포들의 벽은 얇았으나 공기-물층은 보이지 않았다. 이 병소로 인하여 우상엽이 위축되어

있고 종격동 구조물들도 좌측으로 밀려 있었으며 우횡격막은 하방전이되어 정상적인 원개(dome) 형태를 잃고 편편해져 있었다(Fig. 1). 심전도 검사는 정상범위였다.

검사실 소견으로 혈액검사, 일반뇨검사, 생화학검사 모두 정상범위였다.

폐기능검사에서는 몇가지 이상소견을 보였는데 폐활량(VC)은 감소되어 있고 잔기용적(RV)은 증가되어 있었으나 총폐용량(TLC)은 거의 정상범위였다. 그리고 최대자의 환기능(MVV)과 1초배의 강제호식용적(FEVI)은 감소되어 있었다.

임상적 증세, 방사선검사로서 일단 우폐하엽에 생긴 낭성병변으로 진단하고 입원 18일째에 실험적 개흉술을 시행하였다.



Fig. 1. Chest x-ray film reveal irregularly shaped and various sized bullous structures with thin septa of the lower lobe of the right lung. The upper lobe of the right lung and the mediastinal structures are displaced to the left due to the bullous lesion.

접 수 : 1984년 10월 25일

\* 본 증례는 1983년 6월 월례집담회에서 토의되었음.

\*\* 이 논문은 가톨릭중앙의료원 학술연구조성기금으로 이루어졌음.

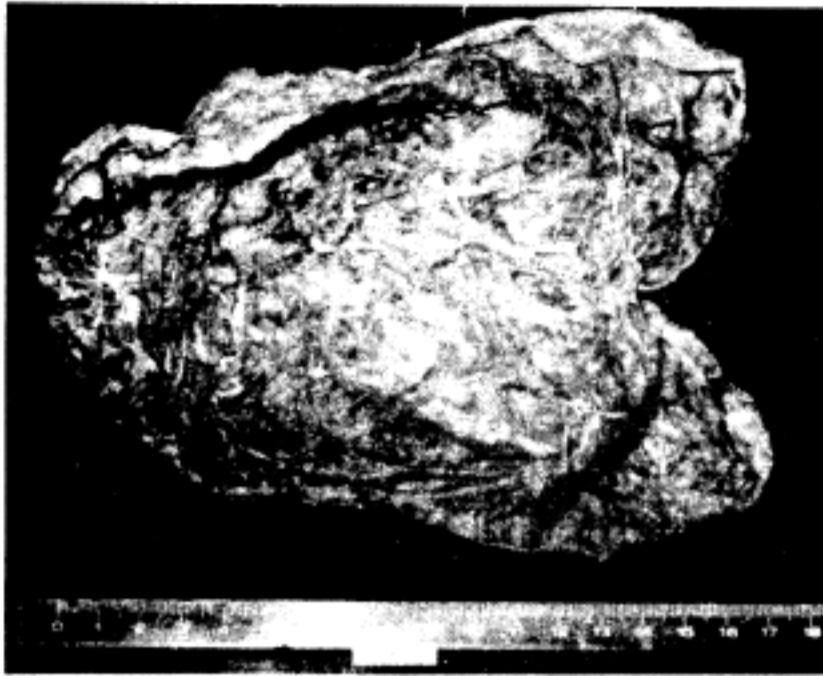


Fig. 2. Photograph showing a previous opened cystic mass that reveals tan brown dirty inner surface with fibrous meshwork.



Fig. 3. Irregularly shaped cystic spaces are enclosed by septa composed of irregular or nodular smooth muscle proliferation and vascular connective tissue. (H&E,  $\times 40$ )

수술소견상 우폐전체가 무기폐의 상태였는데 우상엽, 중엽 그리고 하엽은 육안적으로 여타 병변이 없었다. 우하엽 아랫부분에 횡격막과 유착되어 있는 낭성 종괴가 발견되었으나 흉막삼출액과 흉막유착은 발견되지 않았고 기타 흉막삼출액도 거의 없었다. 따라서 낭성종괴만 적출하였다.

병리과에서 받은 조직은 이미 절개된 낭성 종괴로 크



Fig. 4. The cystic walls composed predominantly smooth muscle is lined by flat or cuboidal endothelial cells. (H&E,  $\times 100$ )

기는  $18.5 \times 8 \times 3$  cm 정도였고 무게는 100 gm 이었다. 외면은 담갈색에 지저분하였으며 유연한 경도를 보였다. 내면은 역시 담갈색에 지저분하였으며 불규칙한 그물망같은 구조물들이 부착되어 있었다(Fig. 2).

현미경소견으로 다양한 크기와 모양의 섬유성벽을 가진 낭포들로 구성되어 있었으며 그 벽에는 불규칙한 또는 결절상의 세포질의 경계가 불명확한 가늘고 긴 세포들의 증식이 있었다(Fig. 3).

Hematoxylin-eosin 염색상에서 그 세포들의 핵은 양 끝이 불룩하면서 약간 길고 가느다란 모양이거나 타원형이었고 섬세한 염색질의 구조를 보여주었는데 Masson's trichrome 염색에서 이들 세포들은 평활근세포의 증식으로 생각하였다. 낭포의 안쪽 표면은 납작하거나 입방형인 세포들로 피복되어 있었다(Fig. 4).

소정맥과 소동맥, 그리고 임파관 주위에서도 평활근의 증식이 있어서 그 벽이 두꺼워져 있었고 임파관들은 확장되어 있었다. 남아있는 폐포는 이미 파열된 폐포의 벽과 연결되어 확장된 모습을 보여주었으며, 그 폐의 벽에도 결절상의 평활근증식이 있었고(Fig. 5, 6) 흉막하조직에도 역시 동일한 병변이 관찰되었다.

이상의 임상, 방사선소견, 육안 및 현미경소견을 종합하여 폐의 임파관평활근종으로 진단하였다. 수술후



Fig. 5. Abundant smooth muscle proliferation around the peribronchiolar and perivascular wall, and the lymphatic vessels are dilated. (H&E,  $\times 40$ )



Fig. 6. In the thick cystic wall dilated lymphatic vessels are found at lower field of the photograph. The alveolar spaces are dilated and nodular smooth muscle proliferation in the alveolar wall. (H&E,  $\times 40$ )

추적검사로 시행한 흉부 X선검사에서 무기폐의 소견을 보였던 우폐는 완전히 팽창되었으며 수술 18일째 전신상태 양호하여 퇴원하였다.

## 고 찰

임파관 평활근종증은 여자에서만 나타난다고 보고되어 있는 비교적 드문 질환으로서<sup>1,5,6)</sup>, 임상적인 증세나 X선검사상 특징적인 소견을 보이는 비교적 명확한 질환이다<sup>1,5,10)</sup>.

대부분이 심한 호흡곤란을 호소하며, 흉막삼출액(특히 유미성 삼출액)의 소견이 가장 빈번하게 나타나며 기흉도 흔히 나타나는 소견이다. 또한 폐에는 병변이 없이 후복막강내의 임파관에만 병변이 있어 유미성 복수만이 발견되기도 한다<sup>3,4)</sup>. X선 검사에서 폐에는 대개 특징적인 형태를 나타내는 바, 초기병변은 섬세한 망상결절성 병변의 미만성 침윤이 보이는 것부터, 좀더 진행된 예에는 폐에 작은 낭포성 변화를 가져와서 소위 "벌집상"모양을 나타내기도 한다<sup>7)</sup>. 결국 젊거나 중년인 여자에서 호흡곤란의 증세가 있으면서 유미성 흉막삼출액이나 기흉이 발견되고 위에 기술한 X선 소견이 관찰되는 경우 일단 임상적으로 임파관 평활근

종증을 의심할 만하다고 했다<sup>8)</sup>. 폐의 병변으로 인해서 폐기능검사의 변화가 있는데 대개 폐쇄성환기부전을 나타내는 바, 폐활량이 점차 감소하고, 잔기용적과 최대자의 환기능, 그리고 1초와 3초때의 강제호식용적 역시 감소를 보인다. 그런데 전폐용량은 거의 정상이라고 한다<sup>9)</sup>.

폐는 절단면에서 다양한 크기의 낭포성 변화를 나타내며<sup>8)</sup> 폐포벽이 두꺼워지거나 남아있는 폐포가 확장되어 결국 "벌집상"의 폐를 만들며<sup>8,9)</sup>, 이러한 낭포가 파열되어 기흉을 만들기도 한다<sup>10)</sup>.

낭포의 벽에는 불규칙하게 또는 결절상의 평활근의 증식이 있는데 emphysema나 평활근종증의 경우에도 역시 동일한 평활근의 증식을 볼 수 있으나 평활근 구조 사이의 내피세포로 피복된 세극상 내지는 낭포성 구조가 보이지 않으며 결국 이러한 내피세포는 미세구조상 임파관에서 기원한 세포일 것이라고 했다<sup>11)</sup>. 그리고 이 병변은 외상에 대한 반응이라기보다는 과오증일 것이며<sup>3,5,7,11)</sup>, 이 질환이 폐, 임파관, 종격동 그리고 후복막강에서 나타나는 것으로 보아 유전적으로 이미 결정된 병변일 수도 있다고 한다<sup>7)</sup>.

결절성 경화증환자에서도 임상적으로나, 병리조직학

적으로 임파관 평활근종증과 동일한 소견을 나타내기도 하는데<sup>11)</sup>, 결절성 경화증환자에서 폐의 병변이 나타나는 환자들이 대부분 여자이기 는 하나, 중추신경계를 침범하는 결절성 경화증의 성에 따른 빈도는 두드러진 차이가 없다<sup>5,12)</sup>. 이 질환에 대한 치료는 우선 재발되는 흉막삼출액이나 기흉으로 인한 증상을 경감시키는데 있으므로 nitrogen mustard 와 이노세클 쓰거나<sup>13)</sup>, 흉관을 결찰하기도 한다<sup>6)</sup>. 방사선요법은 폐에 대한 직접적인 영향때문에 권장할만한 것이 못되며<sup>4,6)</sup>, 홀몬요법을 사용하기도 하나 이 역시 그다지 효과가 없다고 했다<sup>6,8)</sup>.

결 론

저자들은 1983년 4월 호흡곤란을 주소로 내원한 23세 여자에서 기흉을 동반한 우폐의 낭성병변을 발견하고 실험적 개흉술을 시행하여 임파관 평활근종증으로 진단한 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Frack MD, Simon L, Dawson BH: *The lymphangiomyomatosis syndrome. Cancer* 22:428, 1968
- 2) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumor. St. Louis, Missouri. The C.V. Mosby company, 1983, p493*
- 3) Joliat G, Stalder H, Kapanci Y: *Lymphangiomyomatosis; A clinicoanatomical entity. Cancer* 31:455, 1973
- 4) Calabrese PR, Frank D, Taubin HL: *Lymphangiomyomatosis with chylous ascites. Cancer* 40:895, 1977
- 5) Cornog JL, Enterline HT: *Lymphangiomyoma, a benign lesion of chyliferous lymphatics synonymous with lymphangiopericytoma. Cancer* 19:1909, 1966
- 6) Silverstein EF, Ellis K, Wolff M, Jaretzki A III: *Pulmonary lymphangiomyomatosis. Am J Roent* 120:832, 1974
- 7) Miller WT, Cornog JL, Suljivan MA: *Lymphangiomyomatosis, A clinical roentgenologic pathologic syndrome. Am J Roent* 111:565,

- 1971
- 8) Buch JK, McLean RL, Sieker HO: *Diffuse lung disease due to lymphangiomyoma. Am J Med* 46:645, 1969
- 9) Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ: *Pulmonary lymphangiomyomatosis. Am J Pathol* 79:348, 1971
- 10) Basset F, Soler P, Marsac J, Corrin B: *Pulmonary lymphangiomyomatosis. Cancer* 38:2357, 1976
- 11) Wolff M: *Lymphangiomyoma: Clinicopathologic study and ultrastructural confirmation of its histogenesis. Cancer* 31:988, 1973
- 12) Jao J, Messer R: *Lymphangiomyoma and tuberous sclerosis. Cancer* 29:1188, 1972
- 13) Lieberman J, Agliozzo CM: *Intrapleural nitrogen mustard for treating chylous effusion of pulmonary lymphangiomyomatosis. Cancer* 33:1505, 1974

=Abstract=

Lymphangiomyomatosis of the Lung  
—A report of a case—

Mi-Kyung Jae, Ki-Hwa Yang  
Byoung-Kee Kim and Sun-Moo Kim

Department of Clinical Pathology, Catholic Medical College, Seoul, Korea

Pulmonary lymphangiomyomatosis is a rare but distinct condition caused by progressive widespread smooth muscle proliferation in the perilymphatic regions throughout the lung. The disease is clinically manifested by recurrent chylous pleural effusion, pneumothorax or ascites and striking female sex predominance. A relationship is noted between lymphangiomyomatosis and certain secondary lesions associated with tuberous sclerosis.

The authors experienced a case of pulmonary lymphangiomyomatosis in 23 years old female patient who had been suffered due to recurrent pneumothorax for two weeks. During explorative thoracotomy, a huge cystic mass, 18.5×8.0×3.0

cm and weighing 100 gm. was noted in the lower lobe of the right lung. The external surface was tan brown and dirty with rubbery consistency. The inner surface was also tan brown and dirty with fibrous meshwork. Microscopically, there

were varying sized cysts lined by flattened cuboidal cells. There were irregular and nodular proliferation of smooth muscle bundles in the wall of the cysts.