

폐 림프관 평활근종증 1 예

대전 선병원 병리과

이 미 선 · 서 광 선 · 이 경 주

Pulmonary Lymphangiomyomatosis - A case report -

Miseon Lee, M.D., Kwangsun Suh, M.D.* and Kyoung Joo Lee, M.D.**

Department of Pathology, Sun General Hospital

*Department of Pathology, College of Medicine, Chung Nam National University**

*Department of Internal Medicine, Daejeon Eulji General Hospital***

Pulmonary lymphangiomyomatosis is a rare disease of haphazard overproliferation of smooth muscle from perilymphatics, peribronchial and perivascular regions of the lung that leads to chyloous effusion, hemoptysis, spontaneous pneumothorax and pulmonary insufficiency. The disease only affects women of child-bearing age. There is presently no successful therapy and most of the patients die within 10 years of diagnosis. We experienced a case of pulmonary lymphangiomyomatosis in a 30-year-old woman who had suffered from three episodes of spontaneous pneumothorax for 4 years. Open lung biopsy was performed. Microscopically, abnormal excess proliferation of smooth muscle tissue was identified in the wall of perivascular lymphatic channels as well as around small bronchi, and more distal air spaces. Varying sized cystic spaces lined by cuboidal cells were also present. Tamoxifen, given in February 1991, did not influence the course of her disease. She died of respiratory failure at age of 31 in April 1991. (Korean J Pathol 1992; 26: 88~91)

Key Words: Lymphangiomyomatosis, Spontaneous pneumothorax, Lung

서 론

폐 림프관 평활근종증은 폐림프관, 세정맥, 소기관지 등의 평활근이 불규칙하게 증식하는 질환으로, 가임여성에게 주로 발생하며 임신과 함께 병발하거나 그 증상이 심해지며, 진단후 10년내에 호흡곤란으로 사망하는 것으로 알려져 있다¹⁻⁵⁾.

저자들은 최근 폐의 림프관 평활근종증으로 진단받

고 1년만에 사망한 1예를 경험하였기에 그 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 30세된 임신 2개월의 여자로서 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 1986년 8월에 좌측 자연기흉으로 폐쇄 흉관삽입술 및 흉막유착술을 받았고 당시 임신 6개월이었다. 가족력상 특이 사항 없었고, 결절성 경화증은 없었다. 이학적 소견상 우측 흉부 하부에서 호흡음이 감소되어 있었고 폐의 양측 하부에서 건성나음이 들렸으며, 과거의 수술 반흔이 관찰되었다.

접 수: 1991년 8월 20일, 게재승인: 1991년 10월 16일
주 소: 대전직할시 중구 목동 10-7번지, 우편번호 301-070
대전 선병원 병리과, 이 미 선

임상검사 소견으로는 1986년 8월에 촬영한 단순흉부 X선상 경미한 기관지 혈관표식의 증가가 있었으

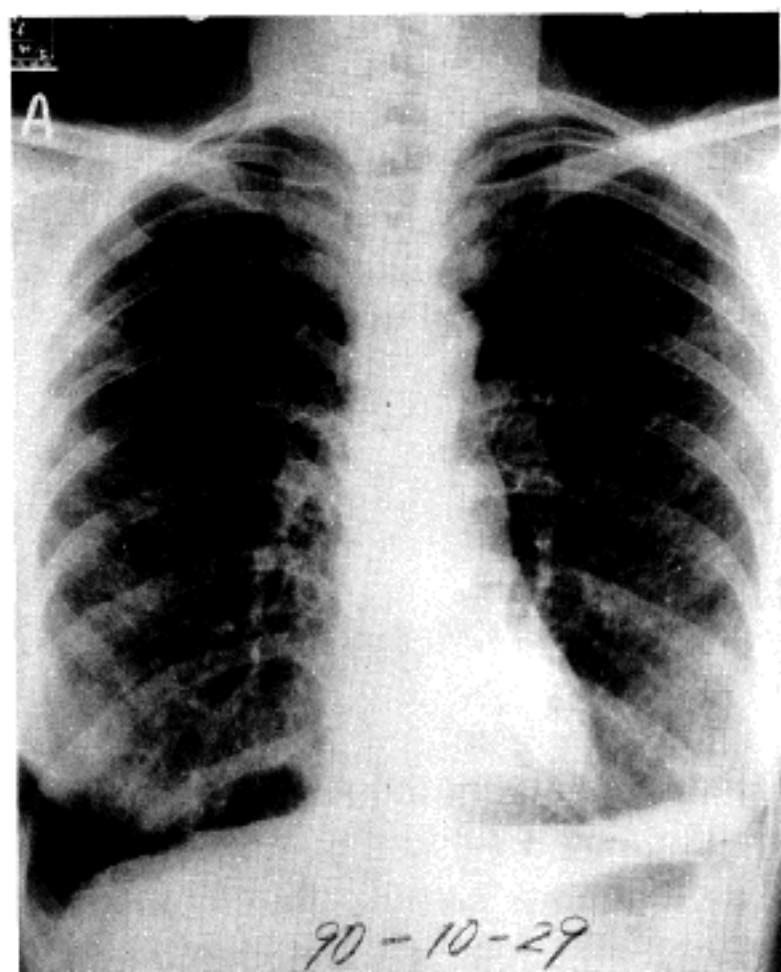


Fig. 1. The chest x-ray shows diffuse reticulonodular and honeycombing infiltration on both entire lung fields. Blunting of left costophrenic angle is also seen.

며, 1990년 10월에 촬영한 단순흉부 X선상 양폐전체 시야에 미만성의 결절상 및 벌집모양의 침윤을 볼 수 있었고, 4년 동안에 질환이 점차 진행됨을 알 수 있었다(Fig. 1). 심전도검사, 혈액검사, 뇨검사, 생화학검사는 정상범위였다. 동맥혈 가스 분석상 pH 7.38, PaO₂ 76.5 mmHg, PaCO₂ 40.0 mmHg, HCO₃ 23.8 M/L였고, 폐기능 검사상 FVC 1.64 L(44%), FEV1 0.80 L(27%), FEV1/EVC 48%, PEFR 3.22 L/SEC(50%), DL_{co} 6.1 ml/min/mmHg(30%), DL_{co}/VA 1.70 L/min/mmHg(36%)로 막힘형과 제한형의 혼합된 형태의 결과를 보였다.

우측 자연기흉의 진단하에 개흉흉관술 및 기포제거술을 시행받고 폐조직 생검을 실시하였다. 본예에서는 난소절제술, tamoxifen 치료를 권유하였으나 환자가 거부하여 tamoxifen 치료만을 시행하였고 발병후 5년, 진단후 1년만인 1991년 4월에 호흡곤란으로 사망하였다.

병리학적 소견

현미경적 소견상 작은 혈관, 림프관 그리고 소기관지 주변의 평활근 증식이 특징적이었으며 이들은 결절을 형성하기도 했고, 평활근 세포들은 핵이 길었으며 평행으로 놓여 있었고, Masson trichrome 염색시 세포질이 양성반응을 나타내었다. 다양한 크기의 양성

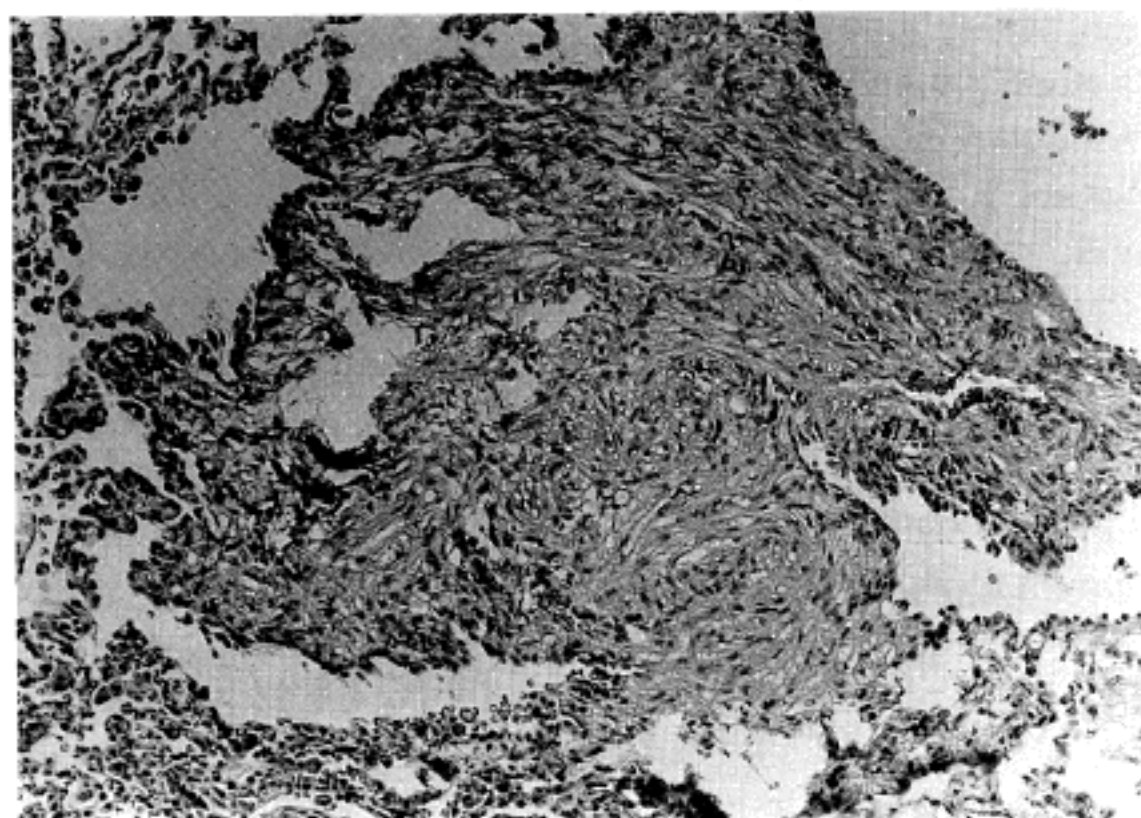


Fig. 2. Irregular proliferation of smooth muscle around pulmonary veins and terminal bronchioles is characterized.

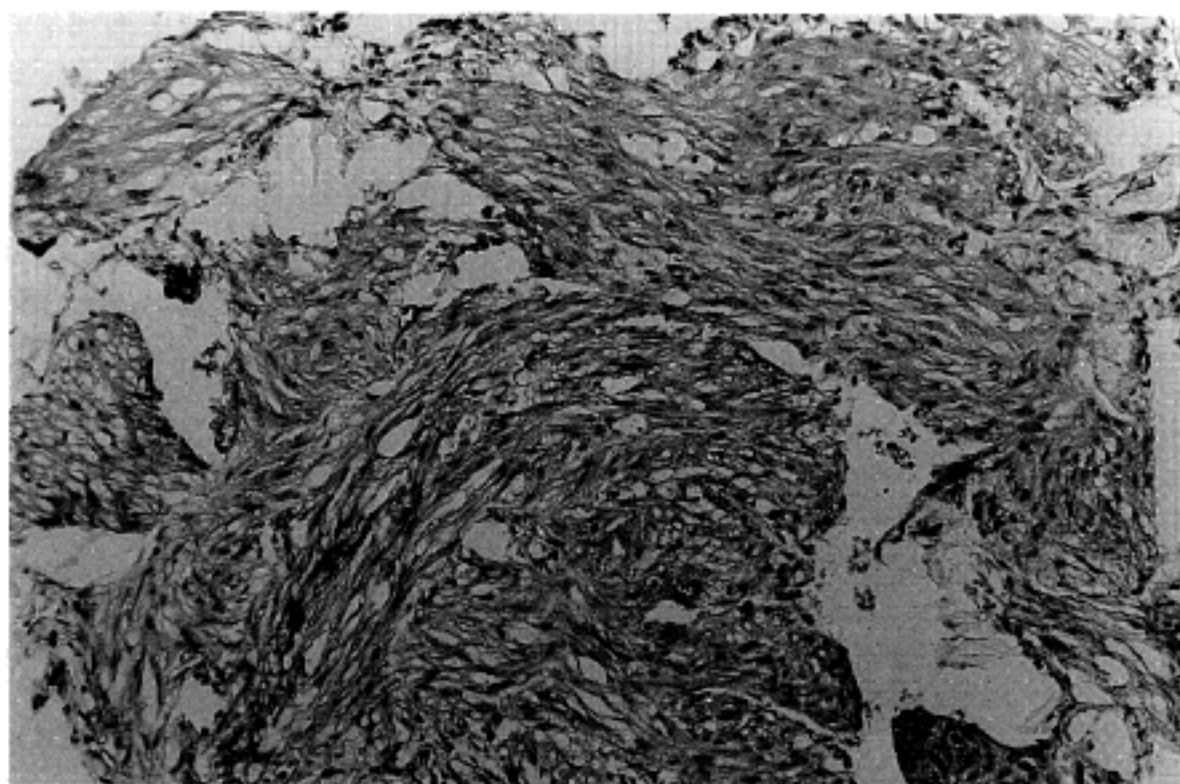


Fig. 3. The smooth muscle cells have elongated nuclei, closely packed and arrayed in a parallel fashion and in short palisades.

변화가 있었으며 이들은 입방상피로 덮혀 있었다. 폐 실질과 늑막밑의 폐포사이의 벽이 섬유화조직에 의해 부분적으로 두꺼워져 있고 림프구들의 침윤 및 평활근의 증식이 관찰되었다. 폐포들은 기포를 형성하기도 하였으며 그 안에는 출혈과 혈색소를 함유한 대식세포들이 관찰 되었다(Fig. 2~4).

고 찰

폐 림프관 평활근종증은 폐의 림프관, 세정맥, 소기관지를 둘러싸고 있는 평활근이 불규칙하게 증식하는 특징적인 질환으로 비교적 드물게 발생하며¹⁻⁴⁾, 국내에서는 지등¹⁾과 조등²⁾에 의한 2예의 보고가 있다.

이 질환의 원인은 밝혀지지 않았으며, 결절성 경화증과의 연관 여부 때문에 논란의 대상이 되어왔다^{4,6)}. Corrin 등⁴⁾은 기존에 발표되었던 34예와 자신들이 경험한 23예를 포함한 57예의 폐 림프관 평활근종증을 재검토 분석한 결과, 대부분의 예들이 가족력이 없고, 결절성 경화증과 폐 림프관 평활근종증이 서로 연관성이 없으며, 결절성 경화증환자 100명당 1명정도로 나타나는 폐병변이 폐 림프관 평활근종증과 비슷하다고 하였다. 또한 Capron 등⁶⁾은 폐 림프관 평활근종증을 결절성 경화증의 불완전형으로 보기도 했다.

환자의 대부분은 여자이고, 특히 가임연령층에 호발

하며 임신과 동반되어 증상이 나타나거나 심해지는 경우가 많고, 심한 호흡곤란, 각혈, 기침등의 증상이 있고 반복적인 기흉을 호소하며 호흡곤란의 정도가 점차 심해진다고 한다¹⁻⁵⁾. 본 예는 30세 여자로서, 두번째 및 세번째 자연기흉 발생시 임신 6개월과 임신 2개월이었고, 점차로 심해지는 호흡곤란, 기침, 흉통등의 증상이 있었다. 가족력상 특이사항이 없었으며, 결절성 경화증을 의심할 만한 소견은 없었다.

단순 흉부 X선상 폐는 특징적인 형태를 나타내는데, 초기 병변은 섬세한 망상 미만성 침윤을 보이고, 좀 더 진행하면 양측성으로 결절성, 작은 낭포성, 벌집모양의 침윤이 전폐야에서 관찰되고, 간질의 비후, 흉막강내 삼출액, 유미흉과 기흉이 발견되기도 하고, 폐의 낭성변화가 나타난 후에는 폐컴퓨터 단층사진이 낭성병변을 발견하는데 효과적인 것으로 보고되어 있다^{5,7,8)}. 본 예에서는 처음 자연기흉 발생시 촬영한 단순흉부 X선상 간질 폐표식의 증가가 있었고, 4년후 망상, 결절상, 벌집모양의 침윤이 양측 전체폐야에서 관찰되었다.

폐기능검사상, 기도의 막힘과 폐의 간질성 증식때문에 막힘형이나 막힘형과 제한형의 혼합된 형태를 보인다고 하였는데⁹⁾ 본 예에서는 혼합형을 나타내었다.

조직학적으로 폐에 있는 림프관, 세정맥, 소기관지를 둘러싸고 있는 평활근이 불규칙하게 증식하며, 이들이

점차 결절을 형성하기도 하고, 이 결절이 소기관지를 막아 폐포내 공기가 증가하게 되며, 그 압력에 의해 폐포가 터지고 이들이 기포를 형성하기도 한다. 폐세정맥을 막는 경우는 폐출혈을 일으키게 되어 손상받은 혈관주위에 혈색소를 함유한 대식세포들도 관찰할 수 있으며 림프관이 막히는 경우는 자연적 혹은 충격에 의해 림프관이 터져 유미홍을 유발한다고 한다^{1-5,14}. 전자현미경으로 관찰시 증식하는 세포의 대부분은 평활근 세포이며 섬유모세포, 혈관주위세포들도 있다고 하고, 평활근 세포들은 세포질이 풍부하다고 한다^{10,11,15}. 본 예에서는 소기관지와 림프관 및 소정맥주위의 평활근이 불규칙하게 증식하고 결절을 형성하기도 하였으며 기포들도 관찰되었고, 출혈과 혈색소를 탐식한 대식세포들도 관찰되었다.

이 질환에 대한 치료는 흉막삼출액과 기흉시 흉관을 결찰하거나 폐쇄흉관 삽입술 및 경화제를 사용한 흉막 유착술을 시행한다고 한다¹¹. 가임연령의 여자에서 임신과 관련하여 발생하는 바, 여성호르몬과 관계가 있다는 전제하에 난소절제술, progesterone, tamoxifen 치료등을 시행하기도 하나 병의 경과에는 큰 영향을 못 미치는 것으로 알려져 있고¹²⁻¹⁵, 대부분 진단후 10년내에 호흡곤란으로 사망하게 된다고 한다⁵.

참 고 문 헌

- 1) 지미경, 양기화, 김병기, 김선무. 폐 림프관 평활근종증. 대한병리학회지 1984; 18: 437-41.
- 2) 조원보, 원남희, 백승룡, 안혜경. 폐 림프관 평활근종증 1예. 대한병리학회지 1991; 25: 269-74.
- 3) Cornog JL, Enterline HT. *Lymphangiomyoma, A benign lesion of chylous lymphatics synonymous with lymphangiopericytoma.* Cancer 1975; 19: 1909-30.
- 4) Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. *Pulmonary lymphangiomyomatosis.* Am J Pathol 1975; 79: 348-82.
- 5) Taylor JR, Ryu J, Colvy TV, Raffin TA. *Lymphangiomyomatosis. Clinical course in 32 patients.* N Eng J Med 1990; 323: 1254-60.
- 6) Capron F, Ameille J, Leclerc P. *Pulmonary lymphangiomyomatosis and Bourneville's tuberous sclerosis with pulmonary involvement; The same disease?* Cancer 1983; 52: 851-50.
- 7) Silverstain EF, Ellis K, Wolff M, Jaretzki A. *Pulmonary lymphangiomyomatosis.* Am J Roent 1974; 120: 832-50.
- 8) Carrington CB, Cugell DW, Gaensler EA. *Lymphangiomyomatosis. Physiologic-pathologic-radiologic correlations.* Am Resp Dis 1977; 116: 977-95.
- 9) Sobonya RE, Quan SF, Fleishman JS. *Pulmonary lymphangiomyomatosis. Quantitative analysis of lesions producing airflow limitation.* Hum pathol 1985; 16: 1122-28.
- 10) Basset F, Soler P, Marsac J, Corrin B. *Pulmonary lymphangiomyomatosis. Three new cases studied with electron microscopy.* Cancer 1976; 38: 2357-66.
- 11) Luna CM, Gene R, Jolley EC. *pulmonary lymphangiomyomatosis associated with tuberous sclerosis. Treatment with Tamoxifen and tetracycline-pleurodesis.* Chest 1985; 88: 473.
- 12) Kitzsteiner KA, Mallen RG. *pulmonary lymphangiomyomatosis. Treatment with castration.* Cancer 1980; 46: 2248-49.
- 13) Adamson D, Heinrichs WL, R, Seiker HO. *Pulmonary lymphangiomyomatosis responsive to progesterone.* N Engl J Med 1980; 303: 1461-65.
- 14) Tomasian A, Greenberg MS, Rumerman G. *Tamoxifen for lymphangiomyomatosis.* N Eng J Med 1982; 306: 745.