

미만성 폐 림프관종증의 CT 소견 : 증례 보고

계명대학교 의과대학 진단방사선과학교실, 병리학 교실* 및 의과학 연구소

이진희 · 이희정 · 우성구 · 서수지 · 권건영*

=Abstract=

CT Findings of Diffuse Pulmonary Lymphangiomas : A case report

Jin Hee Lee, M. D., Hee Jung Lee, M. D., Sung Koo Woo, M. D.,
Soo Jhi Suh, M. D., and Keun Young Kwon, M. D.*

Department of Diagnostic Radiology, Pathology, Keimyung University School of Medicine, &
Institute for Medical Science, Taegu, Korea.*

Diffuse pulmonary lymphangiomas(DPL) is a very rare, progressive pulmonary abnormality of lymphatic system that occurs in children and young adults. We presented CT findings of DPL in a young girl, which was characterized by diffuse, smooth thickening of bronchovascular bundles and interlobular septa especially in the subpleural regions of both lower lobes, associated with recurrent pleural effusion. Pathologically, the disorder revealed increased numbers of anastomosing lymphatic channels in the pleura and subpleural interlobular septa.

key words : Diffuse pulmonary lymphangiomas, lymphatic system.

서 론

미만성 폐 림프관종증(DPL)은 비교적 드문 폐 림프계 질환으로, 주로 소아나 젊은 성인에서 발생하며, 점진적인 호흡부전을 초래하고 결국 사망하게 되는 치명적인 질환이다. 이 질환은 영유아나 소아에서 유미흉과 함께 제한성 호흡곤란을 동반하는 특징적인 임상 증상을 보이고 남녀 공히 발병할 수 있다. 병리조직소견에서는 폐실질의 림프 혈관들이 미만성 증식을 보이면서 기관지혈관속(bronchovascular bundles), 늑막하(subpleura) 및 소엽간 증격(interlobular septa)의 림프 혈관들이 서로 교통되는 특징적인 소견을 보인다.

저자들은 폐실질, 림프절 및 증격동을 동시에 침

범한 미만성 폐 림프관종증 1례를 경험하여, 문헌 고찰과 함께 병리 및 방사선학적소견을 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 박○란, 3세, 여아

주소 : 기침

현 병력 : 2 주간의 기침을 주소로 개인 병원에서 폐렴 추정하에 항생제 치료를 받았으나 증상 호전이 없었고, 내원 4 일 전부터 호흡곤란 및 흉부 X-선 소견상 늑막 삼출이 동반되었다. 늑막 삼출액 검사상 유미흉의 양상보여 본원 흉부의과로 전원되었다.

과거력 : 2 세경 기관지 천식 진단하에 개인 병원에서 치료 받음.

가족력 : 특이 사항 없음.

진찰소견 : 입원 당시 호흡이 곤란해 보였고, 흉부 청진상 양측 폐 하야에서 호흡음이 감소되어 있었다. 복부 촉진상 간이나 비장은 만져지지 않았고, 사지에 특이할 만한 소견은 관찰되지 않았다.

검사실 소견 : 입원당시 말초혈액 검사상 백혈구 6490/mm3(다형핵 백혈구 38%, 림프구 29%), 혈색소 11.4 gm/dl, 혈소판 307,000/mm3, 혈장침강속도 22 mm/hr이었고, 혈청 중성지방(triglyceride)은 208 mg/dl, 콜레스테롤은 199 mg/dl, 녹막 삼출액 중성지방은 353 mg/dl, 콜레스테롤은 80 mg/dl이었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 X-선 소견상 양측 폐 하야에서 선형의 간질성 음영이 보였고, 특히 양측 폐 문부와 폐 하야의 침윤이 증가되어 있었으며 좌측의 녹막 삼출 소견을 보였다 (Fig 1a). 흉부 CT소견상 양 폐 하엽에서 기관지혈관속과 소엽간 중격이 균질성 비후를 보였고(Fig 1b), 좌측 흉곽에 녹막 삼출이 동반되어 있었으며, 전종격동에서 경계가 불분명한 연부조직 종괴가 관찰되었다(Fig 1c).

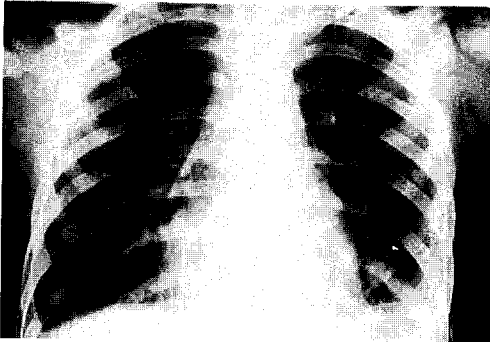


Fig 1a. Initial chest radiograph after thoracotomy shows reticular densities in the both hilar and lower lobes, associated with minimal pleural effusion on left.

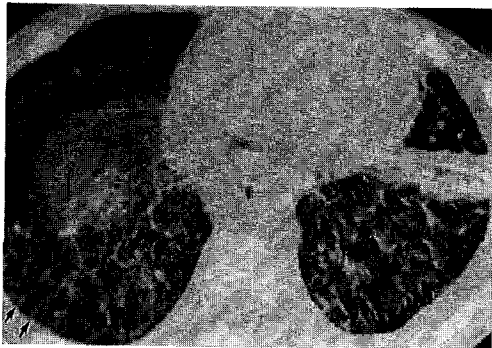


Fig 1b. Chest CT scanning reveals uniform thickening of bronchovascular bundles and interlobular septa in both lower lobes (arrows).

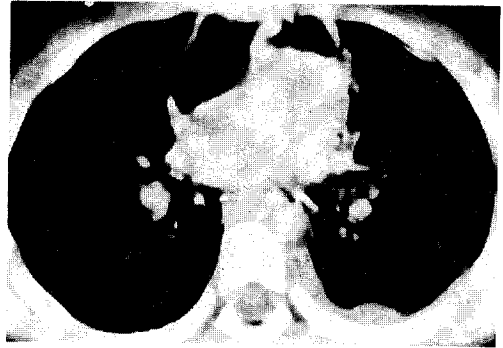


Fig 1c. Chest CT showing Lt pleural effusion and ill-defined hypodense soft tissue mass lesion in ant. mediastinum.

1차 개흉수술 후의 추적 단순 흉부 X-선(Fig 2a) 및 CT(Fig 2b) 소견에서 기관지혈관속과 소엽간 중격의 비후가 더욱 심해졌으며 흉곽 삼출액도 증가되어 있었다.

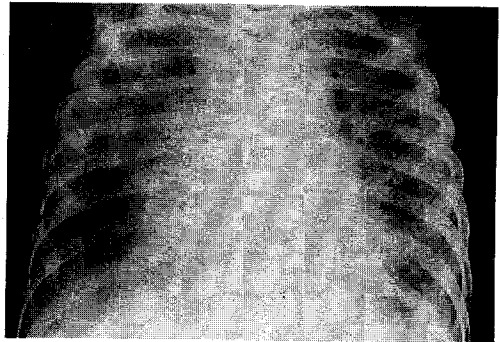
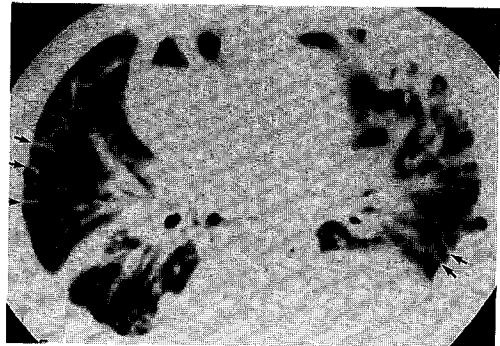


Fig 2a. Follow-up chest radiograph reveals more increased reticular infiltrates in the both lung fields, associated with bilateral, massive pleural effusion.



(a)

Fig 2b. Chest CT scanning shows more thickening of secondary lobules mainly in subpleural regions (arrows)(a) and massive pleural effusion (b).



(b)

수술소견 : 1차 개흉수술시 좌측 경정맥과 쇄골하 정맥의 접합부 주위에 있는 흉관에서 유미액이 흐르는 것이 관찰되었고, 2 x 2 cm 크기의 연부 조직 종괴가 전중격동에서, 그리고 0.3 x 0.3 cm 크기의 결절성 황색 종괴가 후중격동에서 관찰되었다. 수술시야에서 유미액의 유출이 확인된 흉관을 결찰하고, 중격동 종괴들은 절제하였다.

2차 개흉수술에서는 대량의 유미액이 횡경막 상부 늑막과 흉관 주위에서 유출되고 있었고, 중격동 림프절의 비대를 관찰할수 있었다. 그 외에 좌하엽의 폐실질이 충혈되어 있으면서 폐실질내의 공기 저류 소견이 관찰되었다. 중격동 림프절과 좌하엽의 폐실질 조직을 절제한 후 광범위한 화학적 늑막 유착술을 실시하였다.

병리소견 : 생검 소견상 폐와 중격동늑막(mediastinal pleura) 및 중격동 림프절 모두에서 림프관이 증식, 확장되어 있었는데, 이들 림프관은 편평내피세포로 둘러싸여 있으면서, 주로 늑막하, 소엽간 중격, 기관지혈관속을 따라 분포하였다 (Fig 3).

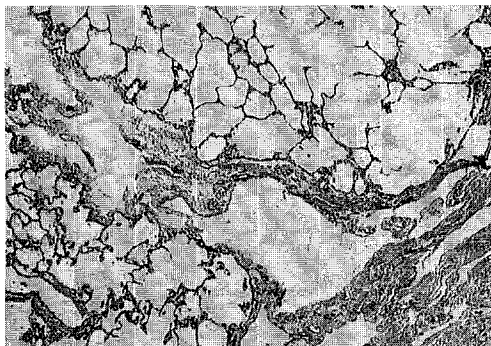


Fig 3. Photomicrograph of lung parenchyme shows proliferating and dilated lymphatics mainly in interlobular septa and subpleural area (hematoxylin-eosin, original magnification, x100).

치료 및 경과 : 1차 개흉수술 후 흉부관을 통해 매일 300 cc 가량의 유미액이 배출되었고, 증상의 호전이 없었다. 2차 개흉수술 및 화학적 늑막 유착술 후 10 일 이후 부터는 기침이 감소하면서 폐 청진상 비교적 청음이 들렸고, 흉부관에서는 거의 유미액이 나오지 않았다

환아는 2차 개흉수술 18 일 후에 퇴원하였고, 이후 두 차례의 폐렴으로 입원, 치료를 받았으나, 술후 12 개월 이후부터는 추적이 되지 않았다.

고 찰

폐의 원발성 림프관 질환은 림프관종(lymphangioma), 림프관종증(lymphangiomatosis), 림프관확장증(lymphangiectasis), 림프관병환근종증(lymphangioliomyomatosis) 등의 크게 네 가지로 분류되고 있다. 이 중 림프관종증과 림프관확장증은 혼동되어 사용되어 지기도 하는데, Henry등은 이미 존재하는 림프관이 선천적 혹은 이차적 원인으로 수적인 증가 없이 늘어나는 경우를 림프관확장증이라 하였고, 림프관의 비정상적 증가와 증식이 동반되는 경우를 림프관종증이라고 구분하였다. 림프관종증은 신체의 모든 장기에서 병발할 수 있는데 특히 골격계와 비장이 흔한 장기이며 때로는 전신을 침범하는 경우도 보고되어 있다 (Higgins et al, 1993).

DPL은 대부분 소아나 젊은 성인에서 발생하며, 나이가 들어 발병하는 경우도 있으나 이런 경우 50% 정도에서는 소아기에 천식 증상을 가진 병력을 보인다고 한다. 환아들은 주로 "천식음"(44%)이나 호흡곤란(22%) 등의 증상으로 내원하며, 폐기능 검사상 제한성 혹은 제한성과 폐쇄성의 혼합형 호흡곤란 양상을 보이는데(Henry et al, 1993), 드물게는 무증상인 경우도 있다(Henry et al, 1995). 최근의 연구에 의하면(Fan et al, 1992) 소아 만성 간질성 폐질환의 4% 정도가 DPL에 의한 것으로 나타났다.

조직학적으로는 늑막하의 소엽간 중격 및 기관지혈관속의 림프관 경로를 따라 림프관이 증식하면서 서로 복잡하게 문합되는 양상으로 나타나며, 어느 정도의 병환근 조직들이 같이 동반될 수도 있다. 폐실질에서는 폐포내 Hemosiderin-laden macrophage 나 소량의 폐포내 출혈, 그리고 간질내 림프구 침윤 등의 소견들이 보여진다(Henry et al, 1993). 본 증례의 병리조직 소견에서는 늑막과 늑막하 소엽간 중격에서 림프관 증식과 함께 이차적인 내관 확장, 및 간질내 림프구 침윤 등의 소견을 보여 전형적인

DPL의 소견을 보였다.

단순 흉부 X-선 소견으로는 미만성의 간질성 음영이 주로 양 폐 하야에서 증가되며, 늑막 삼출이나 심낭 삼출의 소견이 나타날 수도 있다(Henry et al, 1993). 소아에서의 이러한 미만성 간질성음영은 간질성 폐부종, 간질성 폐렴, Pneumocystis carunii 폐렴, 폐정맥 형성부전, 폐섬유화증, 임파종, 백혈병, 림프성 전이암 등의 다른 간질성 병변과 감별되어야 한다. 이 중 가장 빈도가 높은 간질성 폐렴의 경우는 늑막 삼출이 동반되는 경우가 적고, 간질성 폐부종의 경우는 심비대를 동반하므로 어느 정도 감별이 가능하다. 그러나 다른 질환과의 감별 진단은 단순 흉부 X-선 소견 만으로는 힘들고 늑막 삼출의 양상과 임상 소견이 더 중요하다고 할 수 있다. 본 증례에서는 본원 내원 당시의 단순 흉부 X-선 소견에서는 늑막 삼출의 양이 적어 간질성 폐렴과의 감별이 어려웠으나, 임상 소견상 유미홍의 소견이 감별에도움을 주었다.

DPL의 CT소견으로는(Swensen et al, 1995) 1) 소엽간 중격과 기관지혈관속의 미만성의 병활한 비후, 2) 반점 양상의 간 유리질양 음영(patchy areas of ground-glass appearance), 3) 종격동 지방의 미만성 침윤, 4) 양측 흉막의 삼출이나 병활한 비후, 5) 림프절 비후 등을 보일 수 있는데, 이중 림프절 비후는 50% 미만에서 보인다고 보고했다. 본 연구에서는 위의 소견들 중 소엽간 중격과 기관지혈관속의 미만성 비후, 양측의 늑막 삼출, 그리고 림프절 비후 등이 관찰되어 비교적 특징적인 DPL의 소견을 보였다. 본 연구에서 CT 소견상 비후된 소엽간 중격과 기관지혈관속은 병리학적으로는 림프관의 증식과 과도한 림프액 축적에 해당되었고, 비후된 림프절에서도 림프관중증의 소견을 보였다. 간 유리질양 음영은 대부분의 환자에서 보여진다고 보고하였는데 (Swensen et al, 1995), 본 연구에서는 관찰되지 않았고, 이는 병리학적으로는 부종이나 폐포내로의 출혈, Hemosiderin-laden macrophage에 의해 나타난다고 한다.

DPL의 CT 소견은 다른 간질성 폐질환들과 감별되어야 하는데, 특히 림프관 병활근중증(lymphangioliomyomatosis, LAM)과 유사한 소견을 보일 수 있다. LAM의 경우 폐실질에 전반적으로 다양한 크기의 낭포가 보이는데 주로 폐포간질에서 우세하게 나타난다(Goldstein et al, 1969 ; Takamoto et al, 1971 ; Ramani et al, 1993). 낭포 사이의 폐는 주로 망상, 결절성, 혹은 벌집모양을 보이며 유미홍, 기흉,

림프절 비대도 보일 수 있다. CT상에서 이 두 질환의 감별점은 DPL은 LAM과는 달리 낭성 병변의 소견은 잘 나타내지 않는데, 때로는 비후된 소엽간 중격이 낭성 병변처럼 보일 수도 있다. 본 증례에서도 2차 기흉수술후에서는 LAM의 소견과 유사한 소견을 보였다. 그러나 LAM의 경우 낭성 병변이 전 폐야에 전반적으로 분포하고 과팽창의 소견이 보이며 특징적으로 가임기의 여성에서 객혈, 기흉의 임상소견을 나타내므로 쉽게 감별할 수 있다.

소아 연령에서 폐에 발병 할 수 있는 다른 림프관 질환으로는 림프관종이 있는데 가장 흔한 림프관 질환으로, 영유아 및 소아의 두경부 연부조직에서 주로 발견된다. 이 질환은 여러 가지 가설이 있으나 발생 과정시 정상 림프관과의 연결 이상으로 림프액이 축적되고, 이에 의해 낭성 종괴를 초래한다는 주장이 가장 유력하다 (오세정 외, 1993). 이 종괴는 주로 낭성 병변을 보이며 흉곽 내에 발병할 경우에는 종격동 종괴의 양상을 보이므로 DPL과의 감별은 용이하다.

DPL은 파종성경과(disseminated course)를 가지며, 특히 나이가 어린 환아에서 더욱 침윤성이 심한 것으로 보고되어 있는데(Swensen et al, 1995 ; Henry et al, 1993), 소수에서는 비교적 지속적인 무활동의 경과를 밟을 수도 있다. 수술적 치료는 고식적 술식(palliative procedure)만으로 제한되며, 유미홍이 재발될 경우에는 늑막 유착술이 효과적이다. 본 증례는 늑막 유착술 시행 후 유미홍이 감소하면서 임상 소견의 호전을 보였으나 그 이후 추적은 이루어지지 않았다.

요 약

DPL은 비교적 드문 폐의 림프계 질환으로 저자들은 3 세 여아에서 발병한 1례를 경험하였기에 이 질환의 CT 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다. DPL의 CT소견으로는 늑막하 폐실질의 소엽간 중격 및 늑막이 병활하게 비후되면서 늑막 삼출이 동반되는 소견을 보였다.

문헌 고찰

1. 오세정, 이종태, 유형식, 김희자, 황진경 : Radiologic findings of abdominal cystic lymphangioma. 대한방사선학회지 1993 ; 29(5) ; 1002-1007.

2. Fan LL, Mullen ALW, Brugman SM, Inscore SC, Parks DP, White CW : Clinical spectrum of chronic interstitial lung disease in children. *J Pediatr* 1992 ; 121 : 867-872.
3. Long D R, Goldstein MR, Benchimd A, Cornell, W : Chylopericardium with multiple lymphangioma-ta of the bone. *N Engl J Med* 1969 ; 280 : 1034-1037.
4. Henry D. Tazelaar, Daniel Kerr, Samuel A. Yousem, Mario J. Saldena, Claire Langston, Thomas V. Colby : Diffuse pulmonary lymphangioma-tosis. *Human Pathol* 1993 ; 24 : 1313-1322.
5. J N P Higgins, A R Shah, C F M dicks-Mireaux, B G Conry : Case report : Computed tomography of generalized lymphangiomatosis and chylothorax. *Br J Radiol* 1993 ; 66 : 1189-1192.
6. Ramani P, Shah A : Lymphangiomatosis : Histologic and immunohistochemical analysis of four cases. *Am J Surg Pathol* 1993 ; 17 : 329-335.
7. Stein J. Swensen, Thomas R. Hartman, John R. Mayo, Thomas V. Colby, Henry D. Tazelaar, Nester L. Muller : Diffuse pulmonary lymphangioma-tosis : CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1995 ; 19 (3) : 348-352.
8. Takanoto RM, Armstrong RG, Stanford W, et al : Chylothorax with multiple lymphangioma-ta of the bone. *Chest* 1971 ; 59 : 687-689.