

미만성 폐림프관종증과 동반된 양측성유미흉

-수술치험 1례 보고-

김경렬* · 최세영* · 박창권* · 이광숙* · 유영선* · 권건영*

=Abstract=

Bilateral chylothorax with diffuse pulmonary lymphangiomas

Kyoung Ryoul Kim, M.D.*, Sae Young Choi, M.D.*, Chang Kwon Park, M.D.*

Kwang Sook Lee, M.D.*, Young Sun Yoo, M.D.*, Kun Young Kwon, M.D.**

Chylothorax is defined by extravasation of the milky fluid to pleural cavity from the thoracic duct or its main branches due to operative trauma, congenital lesions, diagnostic procedures, tumor, etc. Another rare cause is diffuse pulmonary lymphangiomas which is uncommon and not well characterized. We experienced a case of the bilateral chylothorax caused by the diffuse pulmonary lymphangiomas.

The patient was a 3 years old girl with symptoms of coughing and febrile sensation, and the chest radiographs showed bilateral pleural effusion and interstitial infiltrates. The laboratory data of the pleural effusion was identified as chyle. Uncontrollable with closed tube thoracostomy, division of the thoracic duct and biopsy were decided. Biopsy showed anastomosing endothelial lined spaces along the pulmonary lymphatic routes especially in pleural and interlobar septum, and smooth muscle at the proliferative interstitium of the lymphatic duct was observed.

Postoperatively, chylothorax was controlled with several trial of chemical pleurodesis.

After discharge from the hospital, she was well for ten months follow up.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996 ; 29 : 360-4)

Key words : 1. lymphangioma
2. Chylothorax
3. Lung neoplasm

증 례

환자는 3세 여자로서 입원 2주전부터 시작된 기침과 발열을 주소로 내원하였다. 출생시 몸무게는 3.5kg로 만삭 정상 분만되었으며 특이한 선천성 기형은 발견되지 않았다.

과거력상 기관지천식의 병력이 있었으며, 가족력상 특이 소견은 없었다.

이학적 검사상 활력 징후는 혈압은 100/60mmHg, 맥박수는 분당 100회, 호흡횟수는 분당 30회, 체온은 37.8°C이었으며 외상의 흔적은 없었다. 경부에서 림프절의 비후 소

* 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

** 계명대학교 의과대학 병리학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Keimyung University School of Medicine

** Department of Pathology, Keimyung University School of Medicine

논문접수일: 95년 9월 2일 심사통과일: 95년 10월 4일

통신저자: 김경렬, (700-310) 대구광역시 중구 동산동 194, Tel. (053) 250-7344, Fax. (053) 252-1605

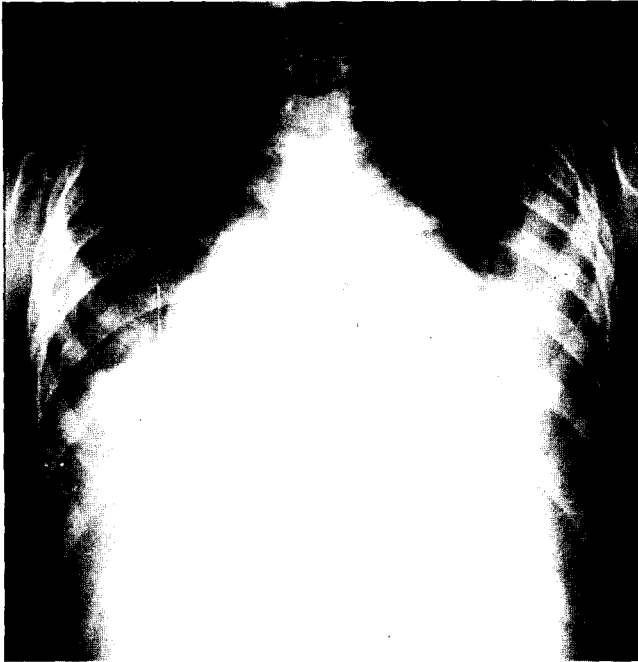


Fig. 1. Simple chest X-ray shows bilateral pleural effusion

견은 없었으며 폐 청진상 양측 폐하부에서 호흡음의 감소 소견을 보였다. 복부 촉진상 간장 및 비장의 비대 소견은 없었다. 단순 흉부 사진상 양측 폐하부에서 흉막 삼출액 소견이 보였으며, 특히 좌측 폐야에서 삼출액 소견이 현저하였다(Fig. 1). 컴퓨터 단층촬영상 전종격동에 2×2cm의 종괴가 관찰되었고, 양측 폐하부에 미만성의 얇은 벽을 가진 낭종성 변화를 보였다(Fig. 2). 말초 혈액 검사상 백혈구 수치는 6490개/mm³(호중구 38%, 림프구 29%, 호산구 21%)였고, 흉막액 검사상 색깔은 우유빛이었으며 triglyceride 353 mg/dl, cholesterol 199 mg/dl, 백혈구 5580개/mm³(림프구 85%), 단백수치는 3.1 g/dl이었다. 배양검사상 균은 동정되지 않았다. 혈청 IgG 수치는 1225 mg/dl로 정상범위였으며 다른 혈액검사와 소변검사는 정상이었다.

유미흉을 해결하기 위해 좌측 폐쇄식 흉강내 삽관술을 시행하였다. 흉강내 삽관술 시행후 하루 약 300ml 정도의 유미액이 유출되어 금식후 전비경구적으로 영양을 공급하면서 유미액의 유출 정도를 관찰하였다. 3일간의 금식후에도 유미액의 유출량이 하루에 300ml 이상 배출되어 수술을 시행하였다.

1차 수술은 좌측 제6늑간을 통한 측후방 개흉술로 시행했다. 개흉시 경한 정도의 늑막유착 소견을 보였으며, 좌측 경정맥과 쇄골하정맥 문합 주위에서 늑막 파열과 함께

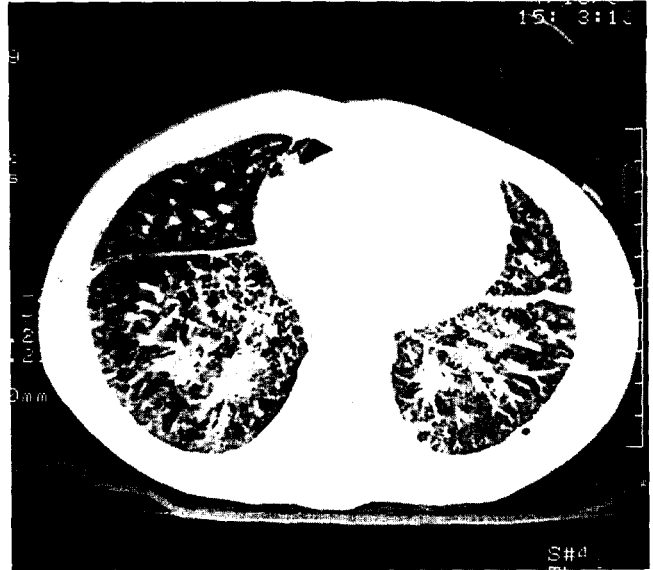


Fig. 2. Chest CT shows cysts of varying sizes scattered randomly through out lung parenchyme.

유미액이 스며져 나오는 소견을 보였다. 그리고 전종격동에 약 2×2cm 정도의 연성피낭성 종괴가 보였다. 수술수기는 종격늑막 누공의 문합술, 전종격동 종괴 절제술과 기계적 늑막 유착술을 시행하였다. 1차수술후 1일째 금식상태에서 흉관을 통하여 삼출액이 100ml 배출되었으나, 술후 3일째 저지방식을 시작하면서 유출액의 성분이 유미액의 형태로 바뀌었으나 점차 유출액이 감소되어 술후 6일째 좌측 흉관을 제거 할수 있었다. 1차수술후 3일째 단순 흉부 사진상 반대편인 우측 폐영역에 흉강삼출액 소견을 보여 200ml의 삼출액을 천자하였다. 1차수술후 4일째 단순 흉부 사진상 양측 폐하방부위에서 미세한 벌집형의 간질비후소견을 보였으며 발열이 동반되었다. 1차수술후 20일째 단순 흉부 사진상 우측 폐영역에서 계속 증가되는 유미흉소견과 간질 비후 소견으로 폐생검 및 우측 유미흉의 외과적 치료를 위해 2차 수술을 시행하였다.

2차 수술은 우측 제6늑간을 통해 측후방 개흉술로 흉관 결찰술과 폐생검술 및 기계적 늑막유착술을 시행하였다. 흉강내에 300ml의 유미액이 고여있었고 종격흉막하 림프절의 비후와 함께 전반적으로 유미액이 스며나왔다. 또한 폐측 흉막하 림프관의 비후소견이 관찰되었고 벽측 흉막에서도 유미액의 유출 소견이 있었다. 횡격막 직상부에 위치한 흉관의 확장과 흉관 부행지(accessory duct)의 사행성 확장소견을 보였고, 유미액의 분출소견이 동반되었다. 2차수술후 3일째 저지방식을 시작하면서 흉관을 통한 유미

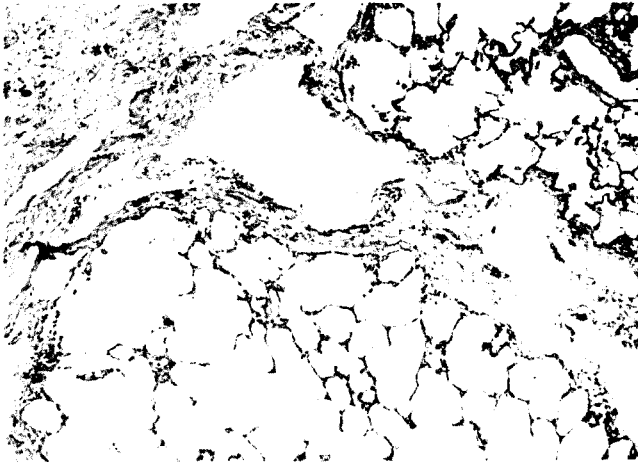


Fig. 3. Subpleural and interlobular portions show multiple dilated lymphatic vessels in the fibrous connective tissue. Hematoxylin and Eosin, $\times 100$



Fig. 4. Mediastinal pleural tissue shows neoplastic proliferated lymphatic vessels containing chylous fluid. Hematoxylin and Eosin, $\times 200$.

액의 유출이 증가되었고 단순 흉부 사진상 양측 폐하방부위의 별집형 간질비후 소견이 심해지면서 호흡곤란이 동반되어 이뇨제의 사용으로 증상의 호전을 보였다. 2차수술 후 8일째 흉관을 통한 지속적인 유미액의 유출소견을 보여, 2차례의 화학적 늑막유착술을 시행하여 2차수술 후 13일째 흉관을 제거하였다.

병리조직소견은 첫번째 조직검사인 전종격동의 연성피낭성 종괴에서는 미만성으로 림프관의 종양성증식을 보였고, 두번째 조직검사인 폐장조직에서는 늑막하, 소엽간중

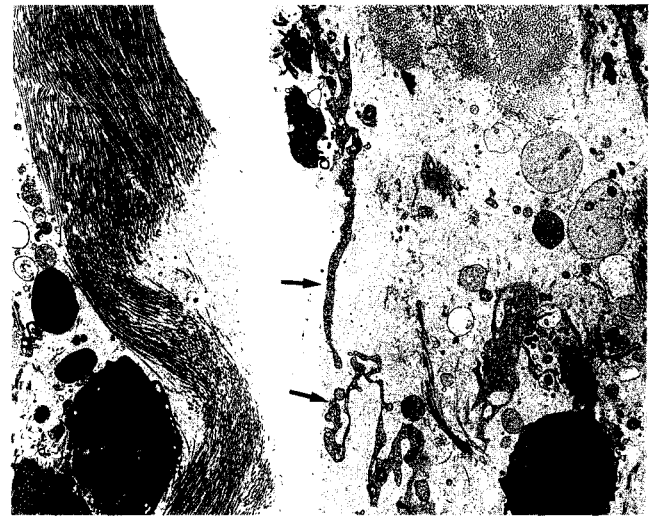


Fig. 5. Electron micrograph of subpleural tissue with lymphatic proliferation which shows dilated lymphatic vessel with thin membranous wall (arrows). Proliferated collagen bundle (asterisk) and plasmacytosis cell is also visible. uranyl acetate and citrate, $\times 4000$.

격과 기관지혈관초에 위치한 림프관의 확장 및 종양성증식과 더불어 섬유성비후를 보였다(Fig. 3). 폐내실질의 폐포구조에서는 뚜렷한 변화를 보이지 않았고 림프관이 증식된 부위의 간질조직에 경미한 평활근의 증식이 관찰되었으나 림프관평활근종증(lymphangioleiomyomatosis)에서 보이는 소결절양의 미성숙된 평활근의 증식은 관찰되지 않았다. 종격동흉막에서도 림프관의 종양성증식을 보였고, 종격동림프절에서도 피막하 부위의 림프관의 증식을 보이며 확대된 림프혈관내에는 유미액이 들어 있었다(Fig. 4).

전자현미경 검색에서 증식된 림프관들은 얇은막으로 불완전하게 둘러싸여 있으며 부분적으로 주위의 간질부분과 교통함을 볼수 있었다. 림프관내에는 유미액으로 보이는 미세과립상의 물질이 포함되었고, 증식된 림프관내에는 교원섬유 증식과 소수의 염증세포 침윤이 관찰되었다(Fig. 5, 6).

환아는 퇴원후 10개월째 추적관찰 중이며, 특별한 문제없이 잘 지내고 있다.

고 찰

유미흉이란 흉관이나 흉관의 주분지에서 림프액이 흉강내로 유출되는 현상이다. 가장 많은 원인은 심장이나 일반



Fig. 6. Higher magnification of Fig. 5. The lymphatic vascular wall shows thin membranous structure with focal opening (arrow) where some chylous material flowed out in the edematous interstitium (asterisk). Uranyl acetate and lead citrate, $\times 17,000$

흉부수술에 따른 흉관의 손상이고 외상, 선천성 질환, 진단적 수기에 의한 손상 및 종양등의 원인들이 있다¹⁾. 유미흉의 드문 원인으로 미만성폐림프관종증(diffuse pulmonary lymphangiomatosis)가 1973년 Cunn 등²⁾에 의해 보고된 이래 간헐적으로 문헌상 보고되고 있다. 림프관종증(lymphangiomatosis)이란 골조직이나 골외조직에서 발생하는 광범위한 림프관의 증식을 특징으로 하는 질환으로서 젊은연령층에서 호발하고 전신적으로 파급되는 양상을 가지며 골조직에 국한되었을때보다 중요장기를 침범했을 때 예후가 나쁘다³⁾. 림프관종증이 폐나 흉강내에서 국한된 경우를 폐림프관종증(pulmonary lymphangiomatosis)이라 하고, 양쪽폐에 미만성으로 침범할때 미만성폐림프관종증이라 진단한다. 병리학적으로는 림프관의 수적증가와 함께 확장성 변화가 보이며 림프관의 주변에 길고 시가모양(cigar shape)의 핵과 actin 및 desmin 염색에 양성반응을 하는 방추형세포인 평활근조직의 구조를 보여주고 있다. 과거에는 단순히 림프계의 병변에 대한 용어가 일관되지 않고 통일성 없이 사용되었으며 특히 림프관확장증(lymphangiectasia), 또는 림프관종증 등으로 진단되었다. 그러나 Hilliard⁴⁾ 등에 의해 새로운 분류가 시도되었고, 이후 Henry⁵⁾ 등에 의해 재분류 되었다(Table 1). 림프관확장증은 단지 기존 림프관의 확장성변화일 뿐 미만성폐림프관종증에서 볼수있는 림프관의 수적증가나 평활근조직의 증식이 없다. 림프관종(lymphangioma)은 림프관의 확장과

Table 1. Pathologic classification of abnormalities of the lymphatic system

Lymphangiomas
Lymphangioma simplex
Cavernous lymphangioma
Cystic lymphangioma(Cystic hygroma)
Lymphangiomatosis
Multifocal, but isolated predominantly to one organ
Generalized, involving different organ systems, including bone
Lymphangiectasia
Primary(congenital)
Thoracic
Limited to the lungs
With lung and mediastinal involvement
Generalized, with intestinal involvement
Lymphangiosarcoma
Lymphedema
Mixed lymphatic and angiomatous lesions
Combinations of lymphatic and other tissues
Lymphangiomyoma(localized)
Lymphangioleiomyomatosis
Lymphangiolipoma

수적증가, 평활근조직의 증식은 있지만 림프관을 따른 연속성이 없고 국한적이라는 차이점이 있다. 림프관평활근종증에서도 림프관벽의 비정상적인 평활근세포의 증식이 관찰되지만 증식한 평활근 조직은 미성숙한 형태를 보여준다. 이외에도 폐모세관성혈관종(pulmonary capillary hemangiomas), 지속성간질성폐기종(persistent interstitial pulmonary emphysema), Kaposi's sarcoma 등과도 감별해야한다⁶⁾. 최근에는 HMB 45 표지자를 사용하여 면역조직화학적 염색을 실시 함으로써 림프관평활근종증에서는 강한 양성반응을 보이거나 미만성폐림프관종증에서는 음성반응을 나타내며 이들 두 질환을 보다 용이하게 감별할 수 있다.

림프관종증은 유전성이 없으며, 남자와 여자에서 동등하게 나타난다³⁾. 기관지천식의 병력을 가진경우가 많고, 증상은 경정도의 호흡곤란, 기침 등 비특이적이고 증상이 나타나지 않을 경우도 있고 폐기능검사에서 대부분 제한성 폐질환을 보인다. 폐척진상 호흡음 감소, 수포성 잡음, 호기성 잡음 등이 있고 방사선학소견상 기흉, 흉강삼출액, 심낭삼출액, 간질성폐렴, 간질비후소견 등이 나타난다. 컴퓨터 단층촬영에서도 림프관종증의 특이소견은 없으며, 림프관의 확장소견과 림프관벽의 비후, 림프관내 유미액 충전 소견 등으로 다발성의 소낭종들이 발견될수도 있다.

혈액검사소견에서는 저면역글로불린증, 림프구감소증 등이 있을 수 있고 림프관조영술(lymphangiogram)을 시행하여 하부흉관에서 염색액의 저류와 누출 현상을 관찰할 수 있다⁶⁾. 기흉은 림프관종증때문에 생긴 폐기포들의 과열로 흉강으로의 공기 유입으로 설명되며, 종격동으로 유입되면 기종격동이 생긴다⁹⁾. 유미흉은 커진 림프절에 의해 흉관이나 폐내 림프관이 막혀 유미액이 늑막강으로 유입되거나, 혹은 횡격막 부근이나 횡격막 이하 부위의 림프관이 막혀서 횡격막측 흉막이나 종격동으로 나있는 측부통로를 통해 누출되어 발생한다⁷⁾. 임상적으로는 진단이 지연되거나 오진될 가능성이 있으며 그 이유로는 병의 특성상 여러장기를 침범하기 때문에 다양한 증상이 나타나고, 방사선학적으로도 감별해야할 질환이 많기 때문이다. 확진은 생검이나 부검을 통해 여러곳의 검체를 병리학적으로 관찰하여야 내릴 수 있다.

치료는 어렵고 대증요법이 대부분이다. 유미심낭이 있을 경우는 심장압전을 예방하기 위해 천자하거나 심낭에 창을 만들어 준다. 유미흉의 경우에는 천자술 및 흉강내삽관술을 시행하고 증상이 심한 경우 개흉술을 통한 흉관의 결찰로 재발을 방지하기도 한다⁸⁾. 내과적 치료로는 저지방식을 권장하고 이뇨제를 사용하여 폐내 과다한 수분을 제거하고 천명음이 들릴 경우 기관지확장제를 사용한다. 방사선요법도 치료에 적용되지만 효과에 대해서는 미지수며 림프관벽의 평활근세포의 증식은 발암성이라기보다는 과오종성이므로 방사선에 상대적으로 저항력이 강하기 때문이다. 이외에도 비정상적인 림프조직의 증식을 억제할 목적으로 스테로이드요법, 항암요법등도 이용되지만 큰 효과는 기대하기 어렵다⁴⁾. 폐이식술도 장기생존을 위해 시행

되지만 다른장기가 심하게 관련된 경우 보존적 치료에 불과하다. 예후는 대체적으로 나쁘고 대부분의 환자는 10년 내에 사망한다.

결론적으로 미만성폐림프관종증은 매우 희귀하고 비특이적인 임상증상을 수반하여 진단이 어렵고 치료도 대증요법 위주이다. 그러나 적극적인 조기진단과 적절한 치료, 지속적인 추적관찰을 통하여 발생할 수 있는 합병증들을 예방하고 제거하도록 노력해야한다.

참고 문헌

1. Bessone LN, Ferguson TB, Burford TH. *Chylothorax: a collective review.* Ann Thorac Surg 1971; 12: 527-50
2. Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. *Pulmonary lymphangiomatosis: a review.* Am J Pathol 1975; 79: 348-67
3. Pramila R, Arvind S. *Lymphangiomatosis. Histologic and immunohistochemical analysis of 4 cases.* Am J Surg Pathol 1993; 17(4): 329-35
4. Hilliard RI, McKendry JBJ, Phillips MJ. *Congenital abnormalities of the lymphatic system: A new classification.* Pediatrics 1990; 86: 982-94
5. Henry DT, Daniel K, Samuel AY, Mario JS, Claire L, Thomas VC. *Diffuse pulmonary lymphangiomatosis.* Hum Pathol 1993; 24: 1313-22
6. Berberich FR, Bernstein ID, Ochs HD, Schaller RT. *Lymphangiomatosis with chylothorax.* J Pediatr 1975; 87: 941-3
7. Esther GD, Andreas K. *Simultaneous bilateral spontaneous pneumothorax.* Chest 1994; 105: 1142-6
8. Dunkman H, Shariff N, Berman L, Ninan T. *Generalized lymphangiomatosis with chylothorax.* Archives of Disease in Childhood 1989; 64: 1058-

=국문초록=

유미흉이란 수술적 외상, 선천적 기형, 진단적 수기, 종양등으로 인하여 흉관이나 흉관의 주분지로부터 유미액이 유출되는 현상이다. 그리고 드물게 미만성 폐림프관종증도 유미흉을 유발하나 이에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 본 교실에서는 유미흉을 동반한 미만성 폐림프관종증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

환자는 3세된 여자로서 기침과 발열감을 주소로 내원하였다. 단순 흉부 촬영상 양측성 흉막 유출 소견과 간질성 침윤 소견을 보였다. 검사실 소견상 흉막 유출은 유미액으로 밝혀 졌으며, 폐쇄식 흉강내 삽관술로 조절되지 않아 흉관 결찰술을 시행하였다.

병리 조직 검사상 흉막과 소엽간 종격에서 림프관을 따라 내피세포들이 연결되어 있었으며 림프관이 증식된 간질부위에 평활근 조직을 관찰할수 있었다.

술후, 수차례의 화학적 흉막 유착술을 시행하여 유미흉을 치료하였으며 환자는 퇴원후 10개월동안 특별한 문제없이 잘 지내고 있다.

중심단어: 1. 미만성 폐림프관종증
2. 유미흉, 양측성