□ 증 례 □

기관지경으로 확진한 기관지내 연골성 과오종 1예

한양대학교 의대대학 내과학교실

이성구 · 이민교 · 김흥근 · 김태화

이동후 · 박성수 · 이정희

병 리 학 교 실

이 중 달

= Abstract =

Endobronchial Chondroid Hamartoma of the Lung

—Case Report—

Sung Koo Lee, M.D., Min Kyo Lee, M.D., Hong Keun Kim, M.D., Tae Hwa Kim, M.D.

Dong Hoo Lee, M.D., Sung Soo Park, M.D. and Jung Hee Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Hanyang University, College of Medicine

Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology

Hamartomas can occur in any organ of the body, the characteristic feature being that they are composed of disorganized elements of tissue normally present in that particular organ.

Although pulmonary hamartomas are not uncommon, those which are intrabronchial or multiple are rare.

A correct preoperative diagnosis of endobronchial hamartoma is infrequently made.

Rarely adequate tissue can be obtained through the bronchoscope, but usually thoracotomy is required.

This is a report of endobronchial chondroid hamartoma identified with flexible bronchofiberscopic biopsies.

서 론

폐과오종은 양성종양 중에는 상당한 빈도를 차지하지만, 전체 폐종양 중 빈도는 낮은 편이다¹⁾. 대부분 특별한 선행 증상없이 건강진단 등 우연히 촬영한 단순 흉부 X선 사진상에서 발견되는 경우가 많으며, 특히 원발성폐암과의 감별진단이 용이치 않으므로 임상적으로 중요한 의미를 갖는다.

기관지내 발생한 과오종은 희귀하여 1972년까지 전 세계적으로 58예가 보고되어 있으며²⁾, 기관지경으로 수술전 확진한 기관지내 과오종에는 더욱 희귀하다.

한양대학교 의과대학 내과학교실에서 굴곡성 기관지경하 생검으로 확진한 연골성 과오종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 장○순, 여자, 52세

주 소 : 우측 흉부불쾌감, 기침, 고열

현병력 : 입원 2개월전부터 고열 및 기침으로 인하여 타 병원에 입원 굴곡성 기관지경 검사를 시행하였고 결핵으로 진단하여 INH, ethambutol, pyrazinamide, kanamycin 으로 치료하였으나, 증상의 호전이 없어 본

Fig. 1. Chest P-A and right lateral view show ill-defined mottled increased density in the right upper lung field with minor fissure elevation. Mottled calcifications are also in the left upper lung field.

Fig. 2. Two weeks later, chest P-A and right lateral view show atelectasis with findings of increased density in the right upper lung field, loss of right lung volume and elevation of right diaphragm.

원 내과외래로 내원하였고, 외래에서 시행한 3차 객담 AFB 도말표본검사는 음성이었고, 결핵균에 대한 배양검사상 성장결핵균주는 없었고 혈청 CEA는 2.3 ng/ml 였다. 기관지결핵 및 합병된 폐염, 폐암 등의 감별 진단을 위해 외래에서 굴곡성 기관지경 및 생검을 실시 연골성 과오종으로 확진한 후 본원내과에 입원하였다.

과거력: 30년전 폐결핵의 기왕력으로 그 당시 항결핵제 투여로 완치되었다. 과거 흡연 및 음주는 하지 않았다.

가족력: 특이사항 없음.

증 세: 흉부불쾌감, 기침, 흰색의 객담, 발열, 체중감소(한달간 3~4 kg), 오한

이학적 소견: 입원당시 혈압은 140/90 mmHg 이었

고, 맥박수 108회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 38.8°C 이었다. 입원당시 폐청진상 이상소견은 없었고, 기타 특이사항은 없었다.

입원당시 검사소견은 Hb : 13.1gm%, Hct : 37.7%, WBC: 13,200/mm³, Polys:85%, Band neutrophils : 3%, Lymphocyte : 10%, Monocyte : 2%, 혈소판 238,000/mm³, 적혈구 침강속도는 28 mm/hr 이었다. 뇨검사, 대변내 기생충 및 잠혈검사, 혈청전해질검사, 간기능 검사소견 모두 정상범위였다. 심전도 검사상 동성빈맥소견이 관찰되었으며, 폐기능검사상 FVC 2.85 L (102.4% of predicted value), FEV₁ 2.22 L (97.8% of predicted value), FEV₁/FVC 78.04% (92.2% of predicted value), FEV_{25-75%} 2.11 L/S (66.9% of predicted value)였다.

방사선학적 검사 : 단순흉부후전 및 우측면 엑스선
 진 (Fig. 1) 상 소엽구의 상위와 좌우 양상부 폐역에 불
 분명한 반상의 석회침착소견을 나타냈으며, 우측상엽
 부위에 부분적 허탈소견이 있었으며, 2주후 추적엑스

Fig. 3. Bronchofiberscopic finding: The right upper bronchus was obstructed by nodular, hard, yellowish-red mass, estimated 1×2 cm in size.

Fig. 4. Bronchofiberscopic biopsy reveals polypoid mass composed of loosely scattered bipolar or stellate mesenchymal cells in myxoid background. This mass transit to chondroid tissue(H-E, ×40).

Fig. 5. Postoperative histologic finding: Two large cartilagenous islands on both sides are noted together with loose mesenchymal tissue at the periphery. Entrapped cleftlike space is lined by respiratory mucosa(H-E, ×40).

선사진 (Fig. 2) 상 진행되어 우측상엽 부위의 증가된
 음영, 우측 폐용적 감소, 횡격막의 상위로 우측 상엽
 부위의 무기폐 소견을 나타내고 있었다.

굴곡성 기관지경 검사 : 우측 상엽기관지가 1×2 cm
 크기의 결절성 표면을 갖는 딱딱한 황적색 종괴에 의
 하여 폐쇄되어 있었고 (Fig. 3), 굴곡성 기관지세척
 및 생검을 실시하였다. 기관지 세척액의 세포학적 검사
 상 Class I 소견이었으며, 악성세포는 보이지 않았다.

수술 소견 : 우측 배후측흉부절개에 의한 우측상엽 절
 제술을 시행하였다. 침단부의 하측면표면은 중등도의
 유착소견을 보였고, 우측상엽기관지는 종괴에 의하여
 폐쇄되어 있었다.

Fig. 6. Postoperative chest X-ray shows pneumothorax in the right upper lung field.

병리학적 소견

육안적 소견 : 종괴는 폴립양상을 나타냈고, 크기는 $1.8 \times 1.2 \times 0.8$ cm 이었고, 표면은 회갈색이며, 분엽돼 있었다. 절단시 지리학적 백색연골섬들이 점액조직 사이에 끼어들어 있었다.

기관지경하 생검의 현미경 소견 : 정상상피로 덮여 있고, 내부에는 소성결합조직으로 구성된 간엽세포의 과성장에 의한 종괴를 형성하였고, 폴립양상을 보이고 있었다(Fig. 4).

수술후 현미경 소견 : 완전한 호흡상피를 볼 수 있었고, 간엽조직내 연골섬이 있었으며, 호흡상피가 entrap 되어 있었다(Fig. 5).

수술후 경과 : 수술후 5일째 우측폐상부에 약 10%의 기흉이 발생하였으나(Fig. 6), 완치되어 수술후 12일째 퇴원하였다.

고 찰

1904년 Albrecht³⁾은 간장에서 생긴 파오종을 “어떤 장기에서 정상적으로 존재하는 성분이 비정상적으로 배합되어 생기는 종양과 같은 기형을 파오종이라 한다고 정의하였고, 이러한 이상은 배태발육과정동안 조직의 양, 배열, 분화 정도에 있어서 변화된 형태를 보이며 비장, 유방 및 폐 등 다른 장기에서도 볼 수 있다고 하였다. 파오종의 발생기전은 변위된 기관지 배태잔유조직에 의한 선천적기형, 정상구조의 증식, 염증기원의 종양, 양성 후천성종양 등 원인에 대한 여러가지 이론들이 있는데⁴⁻⁷⁾ Bateson⁸⁾은 노인의 폐에 발생한 파오종에서 섬유성 결합조직이 원발성 종양조직이고, 연골 및 지방조직 등 다른 결합조직은 이차적으로 형성된 것으로 폐의 파오종은 기관지벽의 섬유성 결합조직 종양이고, 상피는 기관지점막 표면상피의 붕괴에 의하여 생긴 것으로 섬유세포와 연골세포사이 점진적인 이행이 있다고 하였으며, 전자현미경에 의하여 증명되었다⁹⁾. 또한 유아의 폐에서 후에 파오종으로 진행될 만한 세포잔유물을 발견할 수 없고, 유아에서 폐의 파오종이 발생했다는 보고도 없으며, 대개 50대 성인에서 발생 빈도가 높다는 점, 연속 X선촬영추적시 병소가 점차 커지는 점 등 임상적, 조직병리학적 방사선학적 연구결과 발육이상으로 인한 병소는 아니고, 기관지벽의 결합조직에서 후천적으로 발생한 양성종양인 것을 알 수 있다^{8,10)}. 파오종은 최근 30여년간 그 조직의 구성성분에 따라 chondroadenoma, hamartochondroma¹¹⁾, lipochondroadenoma¹²⁾, adeno-lipo-fibro-osteochon-

droma¹³⁾ 및 chondromatous hamartoma 등 여러 명칭으로 불리어지고 있으며, 현재에는 연골성 파오종 또는 파오종의 명칭으로 주로 사용되고 있다. 폐파오종은 폐병소의 약 8%를 점하며, 폐의 양성종양중 가장 흔한 종양이며¹⁴⁾, 10년간 외과적 절제술을 시행하였던 양성 폐종양 130예 중 76.9%가 파오종이었으며¹⁰⁾, 외과적 절제술을 시행하였던 고립성 폐소결절의 16%를 점하였다¹⁵⁾. McDonald 등¹⁶⁾은 7,972명의 부검 중 0.25%에서 발견되었으며, 일반인구의 0.25%를 점한다¹⁷⁾. 남녀의 비는 2.4 : 1~4.5 : 1로 남자에 호발하며^{10,11,16,18,19)}, 호발평균연령은 50~60세이다^{10,11)}. 기관지내 파오종은 연골성 파오종의 8~20%에서 발견되며¹¹⁾, 조동²⁰⁾에 의하면 국내에는 5예의 기관지 파오종이 보고되고 있다. 임상증상은 Arrigoni 등¹⁰⁾에 의하면 100예의 폐파오종중 40%에서 호흡기증상을 나타냈다고 하였다. 32예의 기관지내 파오종의 임상증상중 기침이 84.4%로 가장 많았고, 각혈 34.4%, 발열 25%, 호흡곤란증과 흉통이 각각 18.8% 순이었다¹⁸⁾. 또한 기관지 폐쇄로 인하여, 분절 또는 대엽성폐기종이 발생하고, 이후에 폐간질염, 무기폐, 기관지확장증으로 진행할 수 있다¹⁹⁾. 26예의 기관지내 파오종의 흉부X선 소견상 무기폐가 50%로 가장 많았으며, 폐침윤 38.5%, 폐문종괴 19.2%순이었다¹⁸⁾. 본 증례에 있어서도 기침, 발열 등 임상증상이 있었으며, 흉부X선상 무기폐 소견이 있었다. 폐파오종의 크기는 0.5~30 cm 이고^{14,18)}, 중앙부위에 튀긴 옥수수같은 석회침착(popcorn like calcification)이 3~75%에서 나타나고^{14,19)}, 주로 폐말초부위에 비교적 크기가 작은 단발성동전형병변으로 단순흉부X선에서 우연히 발견되기 때문에, 다른 폐종양, 특히 원발성 폐암과의 감별진단이 용이치 않으므로 임상적으로 중요한 의미를 갖는다¹⁰⁾. 그밖에 종격동내의 기형종, 기관지선종, 근아세포종, 선종, 지방종, 원주종, 혈관종, 섬유종, 순(純)연골종, 순(純)골종과 감별진단을 요하며, 특히 부분적으로 석회침착한 결핵성육아종과는 감별진단이 매우 어렵다¹⁹⁾. Ober 등²¹⁾은 성장기를 환치(displacement), 정상적으로 조절된 성장기, 경도의 촉진된 성장기, 촉진된 급성장기의 4가지 성장기를 기술하였다. 병소의 성장속도는 일년에 1 mm 또는 그 이하로 진행되다. 때때로 년 1 cm 또는 그 이상으로 빨리 진행되다 하였고²²⁾ Jensen 등²³⁾은 1년에 0.5 cm 씩 성장한다 하였고, Sagel 등²⁴⁾은 16개월내 본래 병소 크기의 3배에 이른 파오종 1예를 보고 하였다. 기관지 조영술은 기관지내 파오종의 진단에 유용한 방법중 하나이며²⁾, 기관지경검사상 육안적

으로 폐암과 감별진단이 불가능하며, 적절한 조직을 얻을 수 있는 경우는 드물고, 기관지내 과오종은 수술 전 확진하는 경우가 매우 드물기 때문에, 보통은 개흉술을 요한다²⁵⁾. 그러나 최근에는 가능한한 불필요한 외과적 수술을 피한다는 의미에서 연령을 참고하여 경피적 폐침생검이나 브러쉬생검 등으로 양성여부를 규명코저 하고 있다²⁶⁾. 기관지내과오종의 발생부위 좌측이 54.5%, 우측 45.5%가 발생하고, 좌하엽기관지에 가장 많이 발생한다²⁷⁾. Dovenbarger 등¹⁸⁾은 28예의 기관지내 과오종중 19.4%가 좌측 주기판지에 위치하였고, 우측 주기판지와 우측폐하엽에 각각 12.9% 발생하였다. 종괴의 육안적인 소견에서 분홍빛, 노란빛 또는 적청색을 나타내며, 표면은 활면, 분엽, 유두의 양상을 나타내며, 경도는 연골, 지방, 결합조직의 상대배합양에 따라 연질내지 단단하다¹⁸⁾. 현미경소견상 과오종의 96%가 연골성분으로 구성되어 있으며, 드물게는 연골성분이 소성점액종간질과 지방조직내 점착 쇠퇴하면서, 연골점액성조직의 아주 작은 섬모양으로 표현된다. 성숙지방이 주성분인 경우도 있고 점액성 결합조직이 현저한 경우도 있다¹⁰⁾. 다발성 과오종은 연골은 결핍되어 있고 주근 평활근으로 구성되어 있어 평활근중성 과오종이라 한다. 폐과오종은 2가지로 분류하는데, 첫째형은 선연골종 또는 연골성 과오종이라 하며, 혼한형으로 기관지분아의 부조화 성장으로 인한 것으로 생각되며, 연골의 응괴와 섬모상피로 덮인 열구들을 포함하고, 주로 늑막주위에 위치하며 폐조직내 파묻혀 있다. 둘째형은 부조화 간엽조직성(disordered mesenchymal growth)에 의한 것으로 생각되고, 작은 다발성 늑막하 병변으로 나타나고, 일방형상피로 덮인 미분화 간엽조직을 포함하는 낭포성 공간으로 구성되어 있는데 점액을 분비하는 장관상피도 존재할 수도 있다⁷⁾. 과오종 절제술후 12개월내 2예에서 폐암이 발생하였다는 보고가 있고¹⁴⁾, Hayward 등²⁸⁾은 12예의 악성변화를 보고 하였으나, 연골성 과오종이 악성변화를 하는 것인지 폐암과 과오종이 공존하는 것인지 논란이 많으나, 과오종의 악성변화는 드문 것으로 되어 있다^{7, 28, 29)}. 과오종은 양성종양으로 이상적인 치료방법은 기관지경하 제거, 기관지절제술 및 절제술이지만 기관지내 과오종은 기관지 폐쇄로 인한 무기폐, 감염, 조직파괴를 방지하기 위하여, 드물게 악성변화 때문에 외과적으로 제거하여야 한다¹⁸⁾.

결 론

한양대학교 내과학교실에 내원한 52세 여자환자에서

수술전 굴곡성 기관지경하생검으로 기관지내 연골성 과오종으로 확진하여 우측 상엽절제술을 시행한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Carter D, Eggleston JC: Tumors of the lower respiratory tract, Fascicle 17, Second series, Atlas of tumor pathology, Washington: Armed Forces Institute of Pathology 1979
- 2) Sibala JL: Endobronchial hamartomas. Chest 62:631, 1972
- 3) Albrecht E: Ueber Hamartome. Verh Deutsch Ges Path 7:153, 1904
- 4) Ehrenhaft JL, Womack NA: Mixed tumors of the lung. A reappraisal. Ann Surg 136:90, 1952
- 5) Chardack WM, White GL: Chondromatous hamartoma of main bronchus. Surgery 34:92, 1953
- 6) Karasik A, Modan M, Jacob CO, Lieberman Y: Increased risk of lung cancer in patients with chondromatous hamartoma. J Thorac Cardiovasc Surg 80:217, 1980
- 7) Baum GL, Wolinsky E: Textbook of Pulmonary Diseases, 3rd Ed., Boston: Little and Brown, 1983, p1097-1098
- 8) Bateson EM: So-called hamartoma of the lung: A true neoplasm of fibrous connective tissue of the bronchi. Cancer 31:1458, 1973
- 9) Stone FJ, Churg AM: The ultrastructure of pulmonary hamartoma. Cancer 39:1064, 1977
- 10) Arrigoni MG, Woolner LB, Bernatz PE, Miller WE, Fontana RS: Benign tumors of the lung: A ten-year surgical experience. J Thorac Cardiovasc Surg 60:589, 1970
- 11) Bateson EM: Relationship between intrapulmonary and endobronchial cartilage containing tumors (so called hamartomata). Thorax 20:447, 1965
- 12) Brewin EG: A case of lipoma of the bronchus treated by transpleural bronchotomy. Brit J Surg 40:282, 1952
- 13) Peters R: Ueber dar sogenannte Lungenchondrom. Beitr Path Anat 89:484, 1932 quoted by

Bareson

- 14) Fudge TL, Ochsner JL, Mills NL: Clinical spectrum of pulmonary hamartomas. *Ann Thorac Surg* 30:36, 1980
- 15) Hood RT, Good CA, Clagett OT, McDonald JR: Solitary circumscribed lesions of lung, study of 156 cases in which resection was performed. *JAMA* 152:1185, 1953
- 16) McDonald JR, Harrington SW, Clagett OT: Hamartoma (often called chondroma) of the lung 14:128, 1945
- 17) Young JM, Jones E, Hughes FA, Foley FE, Fox JR: Endobronchial hamartoma: Report of two cases. *J Thorac Surg* 27:300, 1954
- 18) Dovenbarger WV, Elstun W: Endobronchial hamartoma. *Am J Med* 30:965, 1961
- 19) Koutras P, Urschel HC, Paulson DL: Hamartoma of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 61:768, 1971
- 20) 조규석, 박주철, 유세영 : 폐과오종. *대한흉부외과학회지* 18:470, 1985
- 21) Ober WB, Kaiser GA: Hamartoma of the parathyroid. *Cancer* 11:601, 1958
- 22) Gluck MC, Moser KM: Hamartoma of the lung presenting as a mediastinal mass. *Am Rev Resp Dis* 98:281, 1968
- 23) Jensen KG, Schiodt T: Growth conditions of the lung. *Thorax* 13:133, 1958
- 24) Sagel SS, Ablow RC: Hamartoma: On occasion a rapidly growing tumor of the lung. *Radiology* 91:971, 1968
- 25) Lansden FT, Ankeney JI: Endobronchial hamartoma. *Ann Thorac Surg* 2:845, 1966
- 26) Lillington GA: The solitary pulmonary nodule. *Am Rev Resp Dis* 110:699, 1974
- 27) Zeidler D, Vogot-Moykopf I: Das Intrabronchiale Hamartochondrom: Symptomatologie and Therapie. *Pneumonologie* 146:178, 1971
- 28) Hayward RH, Carabasi RJ: Malignant hamartoma of the lung: Fact or fiction? *J Thorac Cardiovasc Surg* 53:457, 1967
- 29) Poulsen JT, Jacobsen M, Francis D: Probable malignant transformation of a pulmonary hamartoma. *Thorax* 34:557, 1979