

폐의 태반양 기포성 병소(태반양 변형)

- 1례 보고 -

정 경 영* · 신 동 환**

=Abstract=

Placentoid Bullous Lesion (Placental Transmogrification) of the Lung -A Case Report-

Kyung Young Chung, M.D. *, Dong Hwan Shin, M.D. **

An unusual placentoid bullous lesion of the lung was reported. The patient was a 27-year-old woman with a 1-week history of chest pain and mild dyspnea. Chest radiographic studies showed multiple huge bullae in right upper lobe and variable-sized bullae in middle and lower lobes with collapse. She underwent right pneumonectomy with preoperative impression of bullous lung disease and emphysema. Histopathologically, the most distinctive features were villous structures within bullous airspace, which resembled placental villi with degeneration.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:634-7)

Key word : 1. Emphysema
2. Bleb
3. Lung

증 례

27세 여자 환자가 7일간의 우측 흉통과 경미한 호흡곤란으로 응급실을 통해 입원하였다. 과거력상 14세시 심한 기관지염과 폐염으로 치료 받은 이외에는 특별한 것이 없었으며 이학적검사 소견상 체온, 맥박수, 호흡수 등은 정상범위 이내이었고 우측폐 상, 중엽폐야의 공명과 호흡음의 감소가 있었다. 혈액검사상 이상 소견은 없었으며 객담 도말검사상 결핵균은 발견되지 않았으나 결핵균배양에서 3주에 결핵균이 배양되었다. 단순흉부X-선촬영 소견상 우폐상엽 부위에 거대한 기포가 있고 이에 의해 우폐하엽이 압박에 의한 허탈

양상과 종격동이 좌측으로 경미하게 전위되어 있는 소견을 보였다(Fig. 1) 흉부컴퓨터단층촬영 소견상 우폐상엽은 크고 작은 기포에 의하여 전체가 대체되어 있는 소견이었고(Fig. 2) 우폐하엽과 중엽은 기포와 전체적으로 산재된 허탈, 경화가 동반된 소견을 보였으며(Fig. 3) 좌폐는 정상 소견이었다. 폐기능검사상 폐활량은 2.51리터(예측치의 64.6%), 1초간 최대 호기량은 1.84리터(예측치의 55.0%), 1초간 최대 호기량의 폐활량에 대한 비는 예측치의 87.2%로 중등도의 폐쇄성 호흡부전 소견을 보였고 폐관류스캔상 우폐가 21.9%, 좌폐가 78.1%로 우폐 전폐절제술 후 1초간 최대 호기량의 예측치는 1.44리터이었다.

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

** 연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 97년 12월 16일 심사통과일 : 98년 2월 4일

책임저자 : 정경영, (120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실, (Tel) 02-361-5595 (Fax) 02-393-6012
본 논문의 저작권 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest x-ray shows huge bullous lesion in right upper lung with partial collapse of lower lobe and mild mediastinal shift to the left.

거대 기포 및 폐기종 진단하에 수술을 시행하였으며 수술은 우측 후측부 개흉술 하에 우폐 전폐절제술을 시행하였다. 개흉시 크고 작은 기포로 대체된 우폐가 밖으로 돌출되어 나오는 양상을 보였고 하엽 및 중엽 일부를 제외한 전체가 기포로 대체되어 팽창된 모양이었다(Fig. 4).

조직학적검사 소견상 병변 부위는 부종이 심한 태반음모와 흡사한 유두상 구조의 증식이 특징이었으며 크기의 변화도 심하고 최외층은 입방단층상피로 피복되어 있었다(Fig. 5). 점액양 간질과 혈관이 유두상 구조내에 있으면서 간간이 석회화 현상을 보이며 성숙한 지방조직이 소수의 림프구와 함께 관찰되었다(Fig. 6). 위와 같은 태반양 낭포성 병변의 주위에 연결한 폐조직은 특기할 만한 이상이 없었다.

환자는 수술후 6일째에 별다른 문제 없이 퇴원하였으며 외래 추적조사 중 결핵균의 배양이 확인되어 1년간 항결핵 화학요법을 시행하였고 수술후 3년 9개월이 지난 현재까지 이상 소견 없이 건강한 정상 생활을 하고 있다.

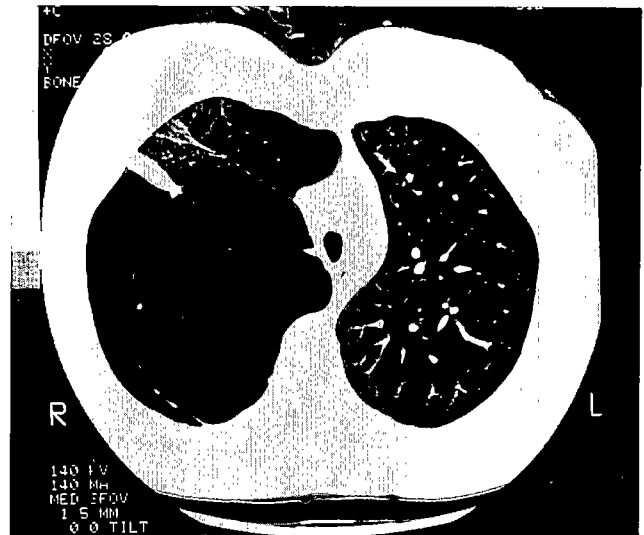


Fig. 2. Preoperative chest CT shows large, enlarging cysts in the right upper lobe.

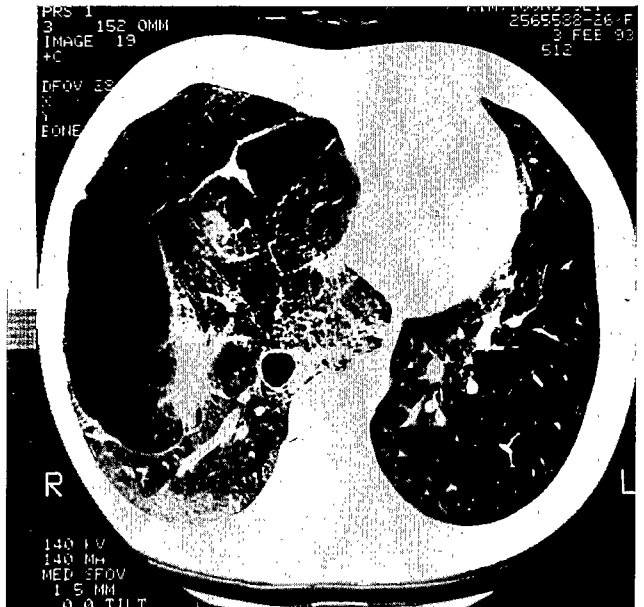


Fig. 3. Preoperative chest CT shows partially collapsed and replaced with variable sized cysts in the right middle and lower lobes.

고 찰

본 예와 같이 젊은 성인에서 한쪽 폐에만 국한된 폐 전체



Fig. 4. Resected lung has numerous large and small cysts and small residue of atelectatic, noncystic lung (lower left).

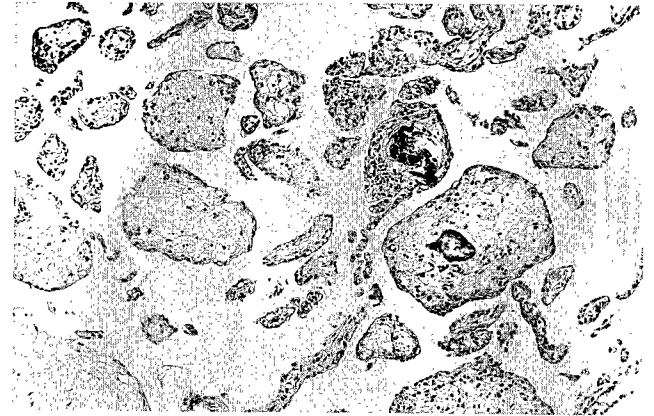


Fig. 6. Villous structures of various sizes, partly hyalinized or calcified

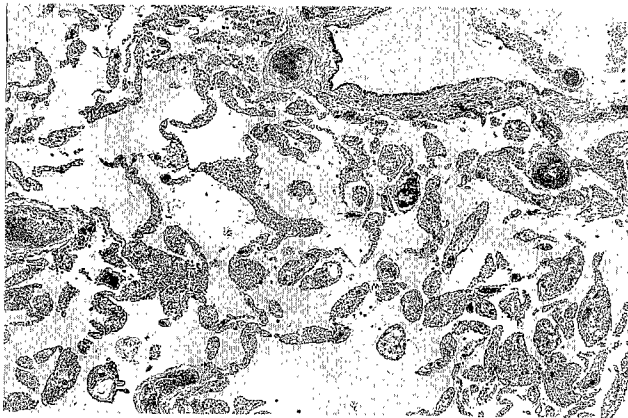


Fig. 5. Villous structures within bullous airspace.

의 심한 기포성 폐기종은 매우 드물다. 기관지내 종괴에 의한 부분적인 폐쇄, 분절기관지협착(segmental bronchial atresia), 특발성거대기포성폐기종(idiopathic giant bullous emphysema: vanishing lung syndrome), 낭성아데노이드기형(cystic adenoid malformation) 등 시에 발생하는 기포성 폐기종은 주로 하나의 폐엽에 국한되어 나타나며 흡연력이 있는 노인, alpha-1 antitrypsin 결핍(deficiency) 시에는 오랜 시간에 걸쳐 양측성으로 천천히 나타나고 약물남용, 후천성면역결핍증후군, 자가면역질환 등에서는 급작히 빠른 속도로 폐실질의 파괴에 의한 폐기종이 발생한다¹⁾. 본 예의 경우에는 14세 시 심한 기관지염과 폐염으로 치료받았다는 이외에는 특별한 과거력이 없었고 위에 기술한 질환과는 다른 양상을 보였다.

본 예에서 특징적으로 보인 태반 모양의 유두상(papillary) 구조와 융모막융모(chorionic villi)와 닮은 융모상(villous) 구조는 태반양 변형(placental transmogrification)으로 알려져 있으며 조직학적으로 감별되어야 할 질환으로는 혈관종(heman-

gioma), 림프관종(lymphangioma)과 같은 혈관 질환이 있으나 태반양 변형에서는 침습성 성향(infiltrative quality)이 없음이 혈관 질환과 다르고, 폐포선종(alveolar adenoma)은 유두상 구조가 없고 지방, 림프상 결절과 기질 경화 등이 포함되지 않은 작은 낭종과 분화되는 부종으로 찬 혈관 구조를 갖는 것이 태반양 변형과 다르다.

태반양 변형은 1979년 McChesney²⁾에 의해 처음 보고된 후 본예를 포함하여 10예가 보고되었다^{3~6)}. 보고된 10예 중 8예가 남자, 2예가 여자였으며 7예에서는 폐엽절제술을 3예에서는 전폐절제술을 시행하였고 수술후 1년에서 10년간의 추적 조사 기간중 폐엽절제술을 시행한 환자에서 동측의 남은 폐엽에 폐기종이 발생한 예가 있었으나 모든 환자의 상태는 양호하므로 폐절제술로 완치 가능하다고 하였다. 본 예의 경우에도 수술후 3년 9개월이 지난 현재까지 수술 반대편 폐의 이상 소견은 발견되지 않았으며 호흡 곤란 없이 정상 생활이 가능한 상태이다.

태반양 변형의 원인은 확실하지 않으나 융모상의 변형은 폐기종이 심하거나 거대한 기포성 폐기종을 동반한 폐조직 잔여 가닥(strand)의 부종과 섬유화에서 비롯된다고하며⁴⁾ 융모 내부의 지방조직 발현, 태반양 융모와 폐간질 내부에 확실한 지방종증(lipomatosis)의 발현 등으로 보아 지방종증이 원인이 될 수 있다고 하였다⁶⁾. 본예의 경우에도 지방조직이 발견되었으나 환자가 비만하지는 않았다.

이상에서 폐에 일측성 기포성 병소가 있을 시에는 보고예가 아직 소수이나 태반양 변형을 감별 진단하여야 하며 폐절제술시 완치 가능한 것으로 사료되었다.

참 고 문 헌

1. Shamji FM. Classification of cystic and bullous lung

- disease. *Chest Surg Clin North Am* 1995;5:701-16.
2. McChesney T. *Placental transmogrification of the lung: a unique case with remarkable histopathological features* [abstract]. *Lab Invest* 1979;40:240-6.
 3. Mark EJ, Muller KM, McChesney T, Shin DH, Honig C, Mark MA. *Placentoid bullous lesion of the lung*. *Hum Pathol* 1995;26:74-9.
 4. Fidler ME, Koomen M, Sebek B, Greco MA, Rizk CC, Askin MB. *Placental transmogrification of the lung, A histologic variant of giant bullous emphysema: Clinicopathological study of three further cases*. *Am J Surg Pathol* 1995;19:563-70.
 5. Horsley WS, Gal AA, Mansour KA. *Unilateral giant bullous emphysema with placental transmogrification of the lung*. *Ann Thorac Surg* 1997;64:226-8
 6. Hochholzer L, Moran CA, Koss MN. *Pulmonary lipomatosis: A variant of placental transmogrification*. *Mod Pathol* 1997;10:846-9S

=국문초록=

폐의 태반양 변형은 매우 드문 질환이다.
27세 여자 환자가 7일간의 우측 흉통과 경미한 호흡곤란으로 입원하였다. 흉부X-선촬영 소견상 우폐상엽은 크고 작은 기포에 의하여 전체가 대체되어 있었고 우폐하엽과 중엽은 다양한 크기의 기포와 부분적인 허탈 소견을 보였다. 거대 기포 및 폐기종 진단하에 우폐 전폐절제술을 시행하였으며 조직학적검사 소견상 기포에서 보인 변형을 동반한 태반용모와 흡사한 유두상 구조가 특징적이었다.