

후두를 침범한 기관골형성증 1례

전남대학교 의과대학 이비인후과학교실
유영채·조재식

= Abstract =

A case of Tracheopathia Osteoplastica Involving the Larynx

Young Chae Yu, M.D., Jae Shik Cho, M.D.

Department of otolaryngology, Chonnam University Medical School, Kwangju, Korea

Tracheopathia osteoplastica is a extremely rare, benign pathologic condition involving the trachea and main bronchi, characterized by the occurrence of numerous cartilagueous and bony nodules within the tissues of the submucosa. Clinical diagnosis can be made by CT and bronchoscopic finding.

Most of reported cases showed lesions in the trachea. We experienced a case of tracheopathia osteoplastica involving larynx with chief complaint of hoarseness and cough. The characteristic bronchoscopic and CT findings was showed in this case. We report this case with the review of literature.

KEY WORDS : Tracheopathia osteoplastica · Nodule · Larynx · Trachea.

서 론

1857년 Wilks에 의해 최초로 보고된 기관골형성증은 기관 점막하에 골성 및 연골성 침착물의 형성을 특징으로 하는 매우 드문 질환이다¹⁾. Martin은 문헌 고찰을 통해 1974년까지 세계적으로 245례가 보고되었음을 보고하였으며²⁾ 문헌상 국내에서는 보고된바 없다. 특히 이제까지 보고된 예들은 대부분이 기관 및 기관지에 발생한 증례들이고 성문하부까지 진행된 경우는 드물다고 알려져 있다. 이 질환은 과거 기관지경이 개발되기전에는 대개가 부검 시 우연히 발견되었다고 한다. 증상이 나타나

지 않는 경우가 많으며 증상이 있을 경우에도 기관지경으로 관찰하였을 때 기관에 발생한 종양과 감별진단이 힘들 때는 대개는 방사선학적 소견만으로도 진단할 수 있다고 보고되고 있다³⁾. 저자들은 여성과 기침을 주소로 내원한 환자에서 후두까지 침범한 기관골형성증 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 44세, 남자

초진일: 1990년 8월 13일

주소: 애성과 기침

현병력: 약 3년전부터 간헐적인 애성과 기침이 있어 개인병원에서 치료하였으나 호전되지 않아 정밀검사 및 치료받기 위해 내원함.

가족력 및 과거력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 전신상태는 양호하였으며 간접 후두경상 상태는 약간의 운동 제한을 제외하고는 정상 소견을 보였으나 성문하부는 종괴에 의해 좁아져 있었다. 경부에 촉진되는 종물은 없었다.

폐기능검사 소견: 정상 범위 내였다.

굴곡성 기관지경 소견: 다발성 결절에 의해 성문하부부터 기관 분기부까지 좁아져 있었다 (Fig. 1).

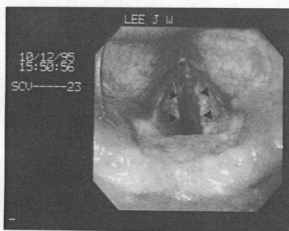


Fig. 1. 3mm fiberoptic finding: Marked luminal narrowing of subglottis(arrow heads) due to the coalescence of nodules. The lesions is covered by normal mucous membrane.

임상 검사 소견: AFB stain, KOH mount, brush cytology는 음성 소견 이었으며 calcitonin, vitamin D, 칼슘, 부갑상선 호르몬도 정상 범위였다.

방사선 소견: 단순 흉부 촬영상 폐에는 경도의 폐기종이외의 별이상 소견 없었다. 경부와 흉부 단층 촬영상(91. 3. 21) 성문하부는 연부조직이 두꺼워져 내강이 좁아져 있었으며

석회화된 결절에 의해 좁아진 기관이 분기부까지 이어져 있었다(Fig. 2).



Fig. 2. The CT finding of neck(left) and chest(right). Left: The wall of subglottis shows irregular thickening and calcifications(arrow head). Right: The wall of trachea shows irregular thickening and calcifications (arrow head), resulting in marked luminal narrowing. However, the posterior wall(white arrow) of trachea is not involved.

병리학적 소견: 성문하부의 간격이 4mm 정도로써 굴곡성 기관지경을 통한 조직검사 자체가 곤란하였다. 여러차례 조직 채취를 시도하였지만 검자가 성문하부까지 삽입되더라도 점막하부의 딱딱한 골조직은 채취가 불가능하였으며 그 결과, 중층편평상피와 점막하 염증성 세포의 침윤이 보일 뿐 석회화 소견은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과: 초진후 기관내 결핵과 육아 중성질환을 배제하기 위해 호흡기 내과에 전과하여 기관지 내시경 시도하였으나 성문하부가 좁아져 내시경이 기관내로 삽입되지 않아 중단후, 기관성문부 결핵으로 생각하고 약물 치료하였다. 그 후 증상 개선이 되지 않아 재차 본과에 내원하여(90. 9. 29) 경부와 흉부 단층 촬영후 기관골 형성증으로 진단하였다. 재차 조직검사를 하려하였으나 환자가 동의하지 않아 시행하지 못 하였다. 환자는 대중적 방법으

로 치료하였으며 현재 증상의 뚜렷한 호전은 없으나 5년간의 외래 추적검사상 별다른 합병증 없이 지내고 있다.

고 찰

기관골형성증은 Wilks에 의해 1857년 처음 기술되었으며 그 후 주로 부검시 우연히 발견되다가 1897년 Killian에 의해 기관지경이 도입된 후 살아있는 환자에서도 보고가 이루어졌다¹⁾. 기관골 형성증은 성문과 성문하부를 침범할 수도 있으나 주로 기관과 기관지에서 발생한다²⁾. 본 증례에서는 드물게도 성문하부부터 분기부까지의 병변이 관찰되었다.

임상증상으로는 기침, 객담배출, 객혈, 열, 호흡곤란, 폐쇄성 폐렴 등이 있으나 대부분 비특이적인 증상이며 무증상일 경우도 많다^{1,5,6)}. 본 증례에서는 애성이 주소였으며 그 이유는 약간의 운동제한을 보이나 비교적 양호한 움직임 보이는 성대에 비해 성문하부를 침범한 석회화된 결절의 종괴효과(mass effect)로 생각되며 기관과 관련된 증상은 기침 외에는 별다른 증상이 없었다.

병인은 아직까지 확실하게 밝혀지지는 않았으나 Dalgarrd가 주장한 기관이나 기관지의 미분화된 결합조직세포가 연골로 성장하여 이것이 다시 부분적으로 골화된다는 설이 널리 받아들여지고 있다³⁾. 본 증례에서도 갑습 치를 비롯한 대사에 대한 검사를 시행하였으나 별다른 이상은 발견할 수 없었다.

진단은 기관지경, 방사선소견등으로 할 수 있으며 조직검사로 확진할 수 있다⁴⁾. 기관지경 소견으로는 삼입시 딱딱함이 감지되며 결핵의 초기에는 기관 벽과 기관지 벽이 많은 결절로 인해 염주모양이나 병이 진행함에 따라 용종모양을 이룬다²⁾. 이러한 병소들은 전부 정상 점막으로 덮여져 있다. 본 경우에서는 많은 결절로 인해 초기 기관지경 삼입이 힘들었으며 직경 3mm 굴곡성 내시경으로 관찰이 가능하였었으며 정상 점막으로 덮힌 많은 결절을 관찰

할 수 있었다. 단순 흉부촬영상 불규칙하고 좁아진 air column을 관찰할 수 있으며 특히 측면 투사상에서는 scalloped opacity를 관찰할 수 있다⁸⁾. 단층촬영소견으로는 불규칙하게 석회화된 결절이 기관과 기관지 벽에 보인다. 단층 촬영 소견상 감별해야할 질환으로는 relapsing polychondritis, amyloidosis, 기관연화증 등이 있으며 기관골 형성증에서는 기관 후방 막성벽이 정상인 반면 다른 질환에서는 기관벽 전체를 둘러싸는 병변이 관찰된다. 그러나 본 증례에서는 CT소견상(Fig. 3) 기관 연골부에만 석회화된 병변이 발생하고 후방의 막성부에는 석회화된 병변이 관찰되지 않은 소견으로 이러한 질환들과 감별할 수 있었다고 판단된다. 조직검사소견으로는 석회화된 연골, 골성 조직, 골을 함유하는 전형적인 골소조직등 각기 다른 발달 단계로 이루어진 탄성연골을 관찰할 수 있다⁹⁾. 본 증례에서는 굴곡성 내시경을 이용하여 조직검사를 시도하였고 조직검사시 검자가 점막하부의 석회화된 조직까지를 들어가지 않아 점막부에 얻어낼 수 없었으며 그로 인해 전형적인 조직소견을 증명하는데 실패하였다. 결국 환자가 동의하지 않아 시도하지는 못하였지만 기관 절개술후에 강직형 기관지경 또는 직접 후두경하에서 충분한 양의 조직을 채취하는 것이 확신을 위하여 필요하였을 것으로 생각된다.

치료는 체위성 배담, 거담제, 호흡기에 자극이 되는 물질을 피하게 하는 보존적 치료를 원칙으로 하며, 일단 폐렴이 발생하면 신속하고 철저한 치료가 중요하다. 이러한 관점에서 주기적으로 추적관찰을 해오고 있으나 5년 경과한 시점까지 증상악화가 없다. 심하게 기도가 폐쇄된 환자에서는 강직형 기관지경술로 부우주확장시켜 주거나 기관부분절제술이 도움이 될 수 있다는 보고도 있다. 한편 lasering도 하나의 방법이 될 수 있을 것이라고 생각되지만 이에 대해서는 좀더 많은 보고가 필요하리라고 생각된다. 그러나 이러한 치료법들은 병변이 기관이나 기관지에 국한되었을 경우일 것이고 본 증례처럼 성문하부부터 기관

지 전반에 걸쳐 병변이 존재할 경우에는 이러한 치료 방법에도 한계가 있으리라고 사료된다.

예후는 폐렴의 존재유무, 기관폐쇄의 정도에 따라 다르며 심하면 사망할 수도 있다.

결 론

저자들은 44세의 여성, 기침을 주소로 내원한 남자 환자에서 성문하부에서 기관분기부까지의 기관 벽에 다발성의 결절에 의해 기관강이 좁아진 기관골 형성증을 경험하였기에 증례보고 하는 바이다.

References

- 1) Bergeron D, Cromier Y, Desmeules M : Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. *Am Rev Resp Dis* 114 : 803~806, 1976
- 2) Carr DT, Oslen AM : Tracheopathia os-

- teoplastica. *JAMA* 155 : 1563~1565, 1954
- 3) Dalgaard JB : Tracheopathia chondro-osteoplastica. *Acta Pathol Microbiol Scand* 26 : 118~134, 1947
- 4) Martin CJ : Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Arch Otolaryngol* 100 : 290~293, 1974
- 5) Secrest PG, Kendig TA, Beland AJ : Tracheopathia osteoplastica. *Am J Med* 26 : 815~818, 1964
- 6) Shuttleworth JS, Self CL, Pershing HS : Tracheopathia osteoplastica. *Ann Intern Med* 52 : 234~242, 1960
- 7) Wilks S : Ossific deposits on the larynx, trachea and bronchi, *Trans Pathol Soc* 8 : 88, 1857(cited in 4, 5, 8)
- 8) Young RH, Sandstrom RE, Mark GJ : Tracheopathia osteoplastica : clinical, radiological, and pathologic correlation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79 : 537~541, 1980