

기관기관지 골형성증 2예

—분절기관지 침범 1예 포함—

아주대학교 의과대학 호흡기내과학교실, ¹해부병리과학교실, ²핵의학과학교실

김윤정 · 구성현 · 이선민 · 박광주 · 황성철 · 이이형
한명호 · 주희재¹ · 이기범¹ · 박찬희²

Two Cases of Tracheobronchopathia Osteochondroplastica

—Including one case which showed involvement of the segmental bronchi—

Yoon Jung Kim, Sung Hyon Ku, Sun Min Lee, Kwang Joo Park
Sung Chul Hwang, Yi Hyeong Lee, Myung Ho Hahn
Hee Jae Joo¹, Kyi Beom Lee¹ and Chan H. Park²

Departments of Pulmonology and Critical Care Medicine,
¹Pathology and ²Nuclear Medicine,
Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Tracheobronchopathia osteochondroplastica (TPO) is a rare disease characterized by the presence of multiple ossified or cartilaginous sessile nodules mainly within the submucosa of the trachea and bronchi. The patients are usually asymptomatic. Sometimes, however, cough, hemoptysis, dyspnea, or recurrent respiratory infection may develop. Its etiology is not known, but is considered to be benign. In the past, most of the cases were diagnosed incidentally at autopsy. But with an introduction of bronchoscopy and computed tomography, antemortem diagnosis has been reported.

We report herein two cases of TPO (including a case which showed involvement of the segmental bronchi) diagnosed by computed tomography, ^{99m}Tc-Technetium-MDP thorax scan, bronchoscopic examination and biopsy.

A brief review of the literature is also given. (Ajou Med J 1999; 4(1): 72~77)

Key Words: *Tracheobronchopathia osteochondroplastica, Bronchoscopy, Thorax scan*

서 론

기관기관지 골형성증(Tracheobronchopathia osteochondroplastica, TPO)은 1855년 Rokintasky¹에 의해 처음으로 서술된 이래 현재까지 세계적으로 약 300예 이상이 보고되었으며 국내에서도 아직 많지 않은 예가 보고된 비

교적 드문 질환이다. 이 질환은 특징적으로 다양한 크기의 많은 연골성 혹은 골성 결절들이 기관이나 기관지에서 발생하여 기도 내강으로 성장하여 돌출하는 것으로 원인이 명확히 밝혀지지 않았으나 양성질환인 것으로 생각되고 있다. 환자들은 일반적으로 무증상인 경우가 많으나 때때로 기침, 기도감염, 호흡곤란 등의 증상을 일으키기도 한다.^{2,3} 과거에는 대개 사후 부검을 통해 발견되었으나⁴ 최근에는 기관지경이나 흉부 전산화 단층촬영 등의 시행으로 진단율이 높아졌다.

저자들은 기침, 흉통 등을 주소로 내원한 환자에서

저자연락처: 황성철, (442-721) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5번지, 아주대학교 의과대학 호흡기내과학교실, Tel: 0331) 219-5123, Fax: 0331) 219-5124

기관지경 검사로 분절 기관지까지의 침범을 확인하고 또한 흉부주사(^{99m}Tc-Technetium-MDP thorax scan)를 시행, 기관지경 검사로는 알 수 없었던 분절 기관지 이하의 부위까지도 침범이 의심된 1예와, 호흡기 질환과 관련된 증상이 전혀 없이 우연히 흉부방사선 검사에서 이상소견이 발견된 환자에서 기관지경 생검으로 확진한 1예를 각각 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1.

평소 건강했던 36세 여자가 내원 10년 전부터 간헐적인 경미한 마른 기침과 소량의 객담이 있었으나 특별한 치료없이 지내던 중, 내원 10일 전부터 시작된 우측

흉통과 기침을 주소로 내원하였다. 가족력상 특이 사항은 없었고 흡연력, 결핵이나 유해물질 등에 노출된 과거력 등도 없었다.

내원시 이학적 검사상 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 88회/분, 호흡수는 22회/분, 체온은 36.8°C이었고, 흉부 청진 소견상 우폐 하부에서 흉막마찰음이 청진되는 것 이외에는 특이소견 없었다. 말초 혈액 검사상 혈색소는 11.1 g/dl, 백혈구는 5,900/mm³, 혈소판은 300,000/mm³이었고, 간기능검사, 신기능검사, 혈청 전해질 등은 모두 정상이었다. 객담 세균배양검사, 항산균 도말 및 배양 검사는 음성이었고, 세포진검사상 악성세포는 없었다.

단순 흉부 촬영상에서는 자유액체의 이동이 없는 우측 늑격막각의 소실과 우폐 중엽의 폐실질 음영증가 소견을 보였다. 흉부 전산화 단층촬영상 우폐 전상엽, 중엽, 하엽의 모든 기관지를 따라 기관지 주위의 침윤 소견과 우측 중폐야 내측영역의 폐실질 음영증가 및 다발성 소엽중심성 결절들이 관찰되었다. 흉부주사상

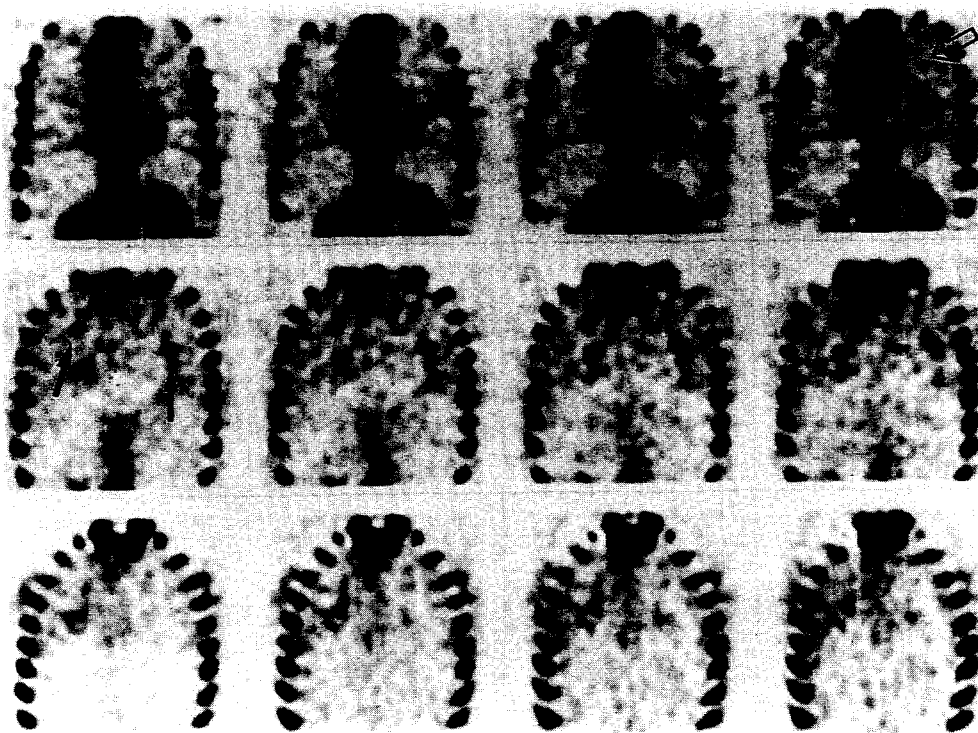


Fig. 1. Thorax scan in the case 1. Following IV administration of 20 mCi ^{99m}Tc-MDP (methylene diphosphonate) SPET (single photon emission tomography) of the thorax was performed three hours later. Twelve representative coronal tomographic slices from posterior (upper panel) through anterior (lower panel) thorax depict diffuse mildly increased uptake in the posterior lung, in comparison with liver and spleen that are more vascular organs than lung. Also there are multiple focal areas of increased uptake in both lungs. Note normal increased uptake in ribs, spine and both kidneys. Planar anterior and posterior views (not shown) were unremarkable. Focal areas of increased uptake are likely due to calcification in segmental or subsegmental bronchi (closed arrows), whereas diffuse uptake is likely due to bronchiolar calcification (open arrow).

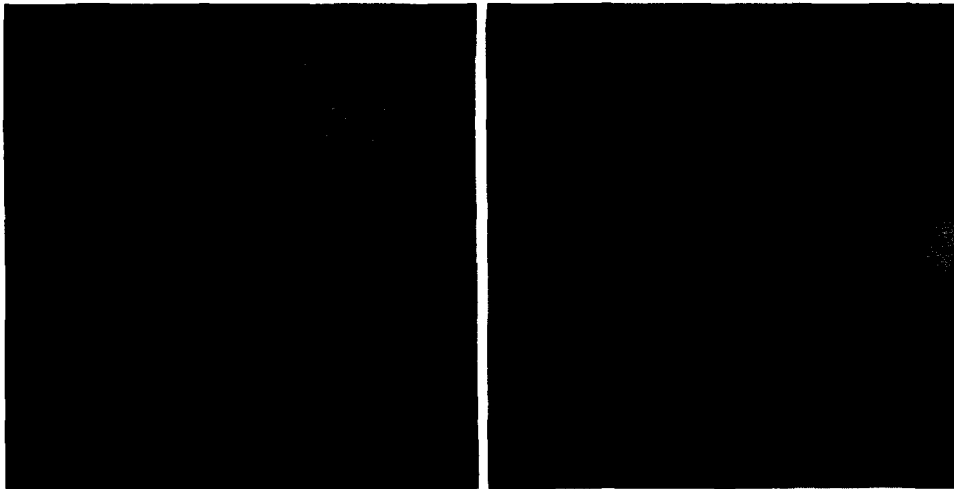


Fig. 2. Bronchoscopy of the patients showing nodular elevated whitish lesions scattered throughout tracheobronchial trees giving a "cobble-stone" appearance (View from distal trachea (A) in case 1 and mid-trachea (B) in case 2).



Fig. 3. Photomicrography of the case 1. Bronchial mucosa shows thickening of muscularis mucosa with ossification. Overlying respiratory epithelium shows squamous metaplasia with hyperkeratosis (HE, $\times 100$).

에서는 간, 비장 등 혈관이 풍부한 장기보다 폐 후반부에서 전반적인 섭취 증가 소견을 보여 세기관지까지 골화현상이 일어난 것으로 생각되었고, 양폐의 다른 여러 부위에서도 국소적으로 섭취가 증가된 소견을 보였다(Fig. 1).

기관지경 검사상 주기관분기부의 양측, 우폐 상엽중간과 중엽 및 좌폐 기관지의 전반 및 분절 기관지에 걸쳐 백색의 돌출성 물질들이 관찰되었고(Fig. 2) 우상엽 기관지에서 조직검사를 시행하였다. 조직검사상 기관지 점막조직의 비대 및 골화 소견을 보였으며, 편평세포 이형성 소견을 보여(Fig. 3) 기관기관지 골형성증으

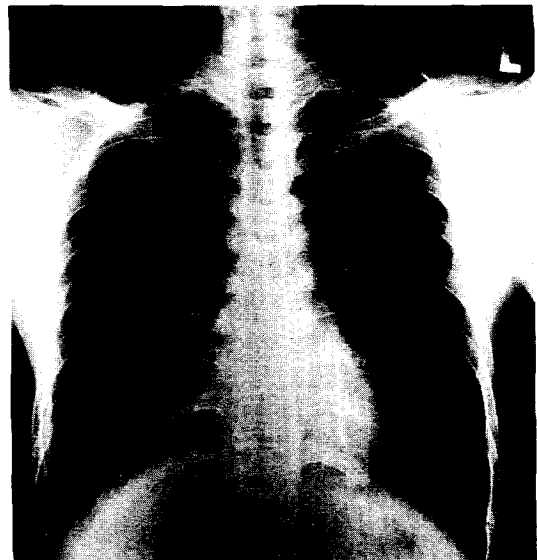


Fig. 4. Chest PA shows patch consolidations in right middle lobe and right costophrenic angle blunting in the case 2.

로 진단하였다.

진해제 사용후 증상이 많이 호전되었고, 현재 경미한 기침의 증상만 있는 상태로 외래 추적 관찰중이다.

증 례 2.

평소 건강했던 37세 남자가 직장에서 작업중 이물질이 눈에 들어가 각막에 손상을 입어 인근병원을 방문, 수술전 시행한 단순 흉부 방사선 촬영상 이상 소견이 보여 전원되었다. 가족력상 특이 사항은 없었고, 흡연



Fig. 5. Chest CT reveals irregular calcified nodular densities (arrows) in the tracheal wall that projected into the lumen in the case 2.

력, 결핵이나 유해물질 등에 노출된 과거력 등도 없었다.

문진상 안구부위의 통증을 호소하는 외에 흉부동통, 기침, 객담, 오한 등의 증상은 없었고 이학적 검사상 혈압은 120/70 mmHg, 맥박은 72회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.3°C이었으며, 흉부 청진상 우측 상폐야에서 수포음이 청진되었다. 말초혈액 검사상 혈색소 13.3 g/dl, 백혈구 7,700/mm³, 혈소판 241,000/mm³이었고, 간기능검사, 신기능 검사, 그리고 혈청 전해질은 모두 정상이었다. 객담 세균배양검사, 항산균 도말 및 배양검사는 음성이었고, 세포진검사상 악성세포는 없었다.

단순 흉부 촬영상 우폐 중엽의 반상의 폐포성 음영 및 우측 늑격막각의 소실 소견을 보였다(Fig. 4). 흉부 컴퓨터 촬영상에서는 갑상선 하부에서부터 대동맥궁의 첨단부에 이르기까지의 기관 부위에 기도내강쪽으로 돌출된 많은 결절성 돌기들이 관찰되었으며, 기관의 후방 막성 부위는 침범되지 않은 소견을 보였다(Fig. 5). 우측 폐중엽에서는 반상의 폐포성 음영 및 미만형 망상 음영이 관찰되었다. ^{99m}Tc-Technetium-MDP 전신 스캔 상 정상소견이었다.

기관지경 검사상에서는 기관에서부터 양측 기관지에 전반적으로 불규칙하게 융기된 백색의 돌출물들이 관찰되었으며(Fig. 2) 조직검사상 점막 고유층에 연골 조직 및 지방성 골수의 형성을 동반한 골화 조직의 형성을 관찰할 수 있어(Fig. 6) 기관기관지 골형성증으로 진단하였다.

각막 손상에 대해 봉합술을 시행받았으며 폐의 폐포성 음영에 대해서는 폐쇄성 폐렴으로 생각하고 진해제 등의 보존적 치료를 시행받았다. 그후 추적 관찰한 흉부방사선 소견상 우측 폐의 폐포성 음영은 호전되었고



Fig. 6. Photomicrography of the case 2. Biopsied bronchus shows a bone fragment with marrow formation (white arrow) in lamina propria and a fragment of cartilage (black arrow) (HE, ×40).

현재 특별히 호소하는 증상이 없는 상태로 외래 추적 관찰중이다.

고 찰

기관기관지 골형성증은 기도를 침범하는 매우 드문 질환이다. 이 병은 과거에는 남자에서 더 흔한 것으로 알려져 있었으나 최근의 보고에 의하면 성별에 따른 발병빈도는 큰 차이가 없는 것으로 생각되며 대부분의 경우 50세 이후에서 진단되었다.^{2,3,5} 특징적으로 발견되는 연골성 혹은 골성 결절들은 일반적으로 직경이 1~3 mm 정도이고 발생하는 부위는 주로 기관의 하부 1/3이나 1/2, 그리고 주기관지의 상부에 국한되어 있으며 기관기관지벽의 후방 막성 부위는 잘 침범하지 않는다고 한다. 그러나 때때로 엽기관지나 분절기관지까지 침범하기도 하고⁶ 드물게는 기관지벽의 막성 부위⁷나 후두, 진성대,^{8,9} 비인두¹⁰에서 발견된 경우도 보고된 바 있다. 국내에서 보고된 예들^{11~14}은 기관지까지의 침범만이 관찰되었는데 저자들의 증례 1은 기관지경 검사로 엽기관지 및 분절기관지까지의 침범이 확인되었고 흉부주사상 간, 비장 등 혈관이 더 많은 장기보다 폐 후반부에서 전반적인 섭취증가 소견을 보여 세기관지까지의 침범을 시사하였다.

발병률은 지역적인 차이가 있어 영국, 북아메리카, 오스트레일리아 등의 지역에서는 드물게 나타났고 핀란드에서는 비교적 많은 경우가 보고되었다.⁵ 국내에서는 드물게 보고되었는데 실제 환자수는 보고된 것보다 많으리라고 생각된다. 그 이유는 이 질환이 무증상 또

는 비특이적인 증상을 보이므로 환자가 병원을 방문하지 않거나 병원을 방문하더라도 대부분 기관지 천식, 만성 기관지염 등으로 잘못 진단되는 경우가 많고 우연히 흉부엑스선이나 흉부단층촬영상 의심되는 소견이 보여도 증상이 별로 없으면 환자가 확진을 위한 기관지경 검사를 받지 않으며 또 기관지경 검사를 시행한 경우라도 아직 이 병에 대한 인지도가 낮아 심하지 않은 소견을 보이는 경우에 간과되는 경우가 있기 때문이다.

발병기전으로는 기도에 대한 국부적인 대사성, 염증성, 혹은 화학적 자극이나 만성적 기도감염 등이 가설로 제시되고 있다.^{15,16} 일부에서는 기도 유전분종의 말기일 수 있다는 의견¹⁷이 있으며 유전적인 요인¹⁸ 등도 연관이 있을 것으로 생각되나 아직 명확하게 밝혀진 것은 없는 실정이다. 일반적으로 환자들은 증상이 없는 경우가 많으나 때때로 기도 폐쇄에 의한 만성적 기침, 호흡곤란, 애성, 객담, 반복되는 감염 또는 결절 췌양에 따른 이차적인 객혈, 취비증(ozena) 등을 주소로 내원하기도 한다.³ 이학적 소견은 일반적으로 정상이고 폐기능 검사에서는 기도폐쇄 소견을 보일 수 있다.³

흉부 단순 방사선 촬영은 이 병을 진단하는데 별로 도움을 주지 못한다. 비특이적인 늑막이상, 무기폐, 폐침윤 등이 나타날 수 있지만 이러한 병변들이 이 질환의 특이한 소견이라고는 생각되지 않고 있다. 최근 들어서는 기관지 내시경과 흉부 컴퓨터 촬영의 발달로 진단에 도움을 주고 있다. 흉부 컴퓨터 촬영상에서는 종종 기관지나 기관지벽으로부터 기도내강쪽으로 돌출된 구슬 모양 혹은 비늘 모양의 결절성 부위들을 발견할 수 있다.¹⁹ 석회화 결절인 경우 유전분종과 감별이 필요한데 일반적으로 기관 후부 막성부위의 침범이 유전분종에서는 흔한 반면 기관기관지 골형성증에서는 드문 편이다.¹⁹ 석회화 현상이 없는 경우에는 유두종증(papillomatosis), 유육종증 등과 감별이 필요한데 기관지 내시경은 이러한 경우의 감별에 도움을 준다.⁶ 기관지 내시경 상으로는 대개 기도내강을 향한 침골(spicule) 모양의 돌출물이 보이거나 조약돌을 깔아놓은 것 같은 양상으로 보이며 기관지암과의 감별이 필요하다.²⁰

예후는 기도폐색의 정도와 연관이 있는데²¹ 대부분의 경우 천천히 진행하며 경한 경과를 밟으나 빠르게 진행한 경우²²도 보고된 바 있다. 기도폐색이 심해지는 경우에는 무기폐나 폐렴 등이 합병될수 있으며 폐렴으로 사망한 경우²³와 객혈이 반복되거나 심하여 흡인으로 인한 사망을 초래한 경우²⁴도 보고된 바 있다. 현재까지 이 병의 특별한 치료법은 발견되지 않고 있으며 심각한 기도폐색을 유발하는 경우 냉동요법(cryotherapy), 레이저 치료, 방사선, 폐색을 유발하는 결절의 기관지

경을 이용한 절제 등의 치료법이 시도되고 있다.

요 약

저자들은 기침, 흉통 등을 주소로 내원한 환자와 우연히 흉부 방사선 검사에서 이상이 발견된 환자에서 기관지경 생검으로 기관기관지 골형성증을 확진한 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Rotinstasky K (cited by Dalgaard JB): Tracheopathia chondro-osteoplastic. Acta Pathol Microbiol Scand 24: 118-134, 1947
2. Nienhuis DM, Prakash UB and Edell ES: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Ann Otol Rhinol Laryngol 99(9 Pt 1): 689-694, 1990
3. Vilkmann S and Keistinen T: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Respiration 62(3): 151-154, 1995
4. Pounder DJ and Pieterse AS: Tracheopathia osteoplastic. Pathology 14(4): 429-433, 1982
5. Harma RA and Suurkari S: Tracheopathia chondro-osteoplastic: a clinical study of thirty cases. Acta Otolaryngol (Stockh) 84: 118-123, 1977
6. Marchesani D, Staccioli D, Pela R, Ranaldi R, Cekarini L and Sanguinetti CM: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Monaldi Arch Chest Dis 48(3): 210-212, 1993
7. Martin CJ: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Arch Otolaryngol 100: 290-293, 1974
8. Wilks W: Ossific deposits on the larynx, trachea and bronchi. Trans Pathol Scotland 8: 88, 1857
9. Way SPB: Tracheopathia osteoplastic. J Clin Pathol 20: 814-820, 1967
10. Schnotzer R: Tracheopathia osteoplastic. Archiv Laryngol Rhinol 32: 236-298, 1919
11. 염호기, 전우기 및 김동순: 기관기관지골형성증 1예. 결핵 및 호흡기질환 40(6): 714-718, 1993
12. 박성수, 김진호, 박익수, 최진원, 윤호주, 신동호, 김태화, 이동후, 전석철, 이충달 및 이정희: 기관지 내시경으로 확진한 기관골 신생증 1예. 대한내과학회지 47(3): 431-434, 1994
13. 김창호, 강태경, 박기수, 박재용, 정태훈, 배경수, 강덕식, 이상한 및 광정식: 기관 골형성증 1예. 결핵 및 호흡기질환 43(2): 257-261, 1996
14. 박명재, 우인숙, 모은경, 이명구, 현인규, 정기석, 박해정, 양익 및 심정원: 기관골 신생증 2예. 결핵 및 호흡기질환 42(5): 760-766, 1995
15. Jepsen O and Sorensen H: Tracheopathia osteoplastic and ozaena. Acta Otolaryngol 51: 79-83, 1960
16. Hempel KJ and Glaser A: Zur pathogenese der Tracheopathia chondro-osteoplastic. Virchows Arch Pathol Anat Physiol

- 331: 36-50, 1958
17. Alroy GG, Lichtig C and Kftori JK: Tracheobronchopathia osteoplastica: end stage of primary lung amyloidosis? *Chest* 61: 465-468, 1972
 18. Prakash UBS, McCullough AE, Edll ES and Nienhuis DM: Tracheopathia osteoplastica: Familial occurrence. *Mayo Clin Proc* 64: 1091-1096, 1989
 19. Bottles K, Nyberg DA, Clark M and Hinchcliffe WA: CT diagnosis of tracheobronchopathia osteochondroplastica. *J Compu Assist Tomogr* 7: 324-327, 1983
 20. O'Reilly RR and Marty AT: Tracheopathia osteoplastica: case report. *Mil Med* 143: 497-498, 1978
 21. Secrest PG, Kendig TA and Beland AJ: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Am J Med* 36: 815-818, 1964
 22. Molloy AR and McMahon JN: Rapid progression of tracheal stenosis associated with tracheopathia osteochondroplastica. *Intensive Care Med* 15: 60-62, 1988
 23. Young RH, Sandstrom RE and Mark GJ: Tracheopathia osteoplastica: clinical, radiologic, and pathological correlations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79: 537-541, 1980
 24. Sakula A: Tracheobronchopathia osteoplastica: its relationship to primary tracheobronchial amyloidosis. *Thorax* 23: 105-110, 1968
-