

# A CASE OF DIAPHRAGMATIC ENDOMETRIOSIS PRESENTING WITH CATAMENIAL PNEUMOTHORAX

Ga-Ui Mun, MD<sup>1</sup>, Hye-Ji Jeon, MD<sup>1</sup>, Eun-Kyu Cho, MD<sup>1</sup>, Yun-Sook Kim, MD<sup>1</sup>, Dong-Han Bae, MD<sup>1</sup>, Seok-Yul Lee, MD<sup>2</sup>, Hyun-Deuk Cho, MD<sup>3</sup>

Departments of <sup>1</sup>Obstetrics and Gynecology, <sup>2</sup>Cardiovascular and Thoracic Surgery, <sup>3</sup>Pathology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

Endometriosis is a relatively common gynecologic disease. Thoracic endometriosis syndrome occupies half of various types of external endometriosis, however it is very rare condition. We experienced a case of 40-year-old woman who presented with recurrent episodes of spontaneous right-sided pneumothorax that occurred during her menstrual periods. After the localization of the disease site by means of chest radiography and high resolution computed tomography of the thorax, thoracoscopic assisted diaphragm endometriosis resection and suture were performed. After pathologic diagnosis, a hormonal treatment with gonadotropin-releasing hormone agonist was also conducted. We report this case with a brief review of the concerned literatures.

**Keywords:** Catamenial pneumothorax; Endometriosis; Thoracoscopic operation

자궁내막증은 가임기 여성의 5%–15%에서 발생하는 비교적 흔한 질환으로 골반내에서 발생하는 것이 대부분이나, 장, 폐, 담낭, 비장, 신장 등 신체 다양한 부위에서 발생할 수 있고 그 중 폐의 자궁내막증은 복강외 자궁내막증의 약 반수를 차지한다[1]. 그 중 폐의 자궁내막증은 병변의 위치에 따라 폐 실질의 자궁내막증과 흉막이나 횡경막의 자궁내막증으로 구분하는데, 전자의 경우는 월경시기에 주기적인 객혈, 흉통 등의 증상, 후자의 경우에는 기흉, 흉막 삼출, 흉통, 호흡곤란 등이 동반될 수 있다[2]. 증상별로 구분하면 월경 전후 72시간 이내에 특별한 원인 없이 발생하는 자발기흉, 즉 월경성 기흉이 가장 흔해 약 75%를 차지하고, 주기적으로 발생하는 혈흉 및 월경성 객혈로 내원하는 경우가 각각 10.7%, 8.3%이며 그 외 우연히 무증상 결절의 형태로도 발견된다[3].

치료방법으로는 프로게스테론로 가성 임신상태를 만드는 경우와 danazol, gonadotropin-releasing hormone (GnRH) agonist에 의한 호르몬 억제방법이 있으며, 약물에 듣지 않는 경우 절제술을 시행하기도 한다[4]. 지금까지 대한산부인과학회지에 보고된 폐의 자궁내막증은 모든 증례가 치료 전 조직학적 확진을 하지 못한 경우였다. 본 증례는 두 차례의 월경성 기흉 후 흉강경수술 중 발견된 횡경막의 자궁내막증을 제거하여 조직검사로 확진 후 약물치료를 한 경우이다[2,5–8]. 저자들은 월경성 기흉을 주소로 내원한 환자에서 흉강경하 횡격막부분절제술을 시행하고 조직학적으로 확진 후 약물로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

**환자:** 이 O O, 40세

**주소:** 월경시작에 동반되는 반복되는 흉통 및 호흡곤란

**산과력:** 출산력은 1–0–0–1, 2002년 제왕절개술을 시행받았고 수술 시 자궁내막증 소견 등의 이상 소견은 없었다.

**월경력:** 12세에 초경을 시작하여 월경 주기는 28일로 비교적 규칙적이었고, 지속일은 4일이었으며, 양은 중등도였다. 최종 월경일은 2011년 2월 14일이었다.

**현병력:** 상기 환자는 2010년 11월 월경 주기 제1일에 발생한 우측

Received: 2012.2.7. Revised: 2012.4.30. Accepted: 2012.5.15.

Corresponding author: Yun-Sook Kim, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, 31 Suncheonhyang 6-gil, Dongnam-gu, Cheonan 330-930, Korea  
 Tel: +82-41-570-2150 Fax: +82-41-571-7887  
 E-mail: drsook@schmc.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2012. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

흉부 통증과 심한 호흡곤란 증세로 본원 응급실 내원하여 우측 자연 기흉으로 진단받고 흉관삽입술 후, 증세 호전되어 퇴원하였다. 2011년 2월, 월경주기 제1일째에 다시 발생한 우측 흉통 및 호흡곤란 증세로 본원 응급실에 내원하여 고해상 흉부전산화단층촬영(computed tomography, CT)에서 우측 기흉 및 우측 중, 하엽의 무기폐 소견을 보여 다시 입원하였다.

**과거력 및 가족력:** 약물 복용이나 외상의 기왕력 등의 특이 소견은 없었다. 3개월 전 우측 기흉으로 흉관삽입술을 하였다.

**이학적 소견:** 응급실 도착 당시 환자의 의식상태는 명료하였으나 급성 병색 소견을 보였다. 생체 활력 징후에서 혈압 120/84 mm Hg, 맥박

107회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5°C로 빈맥 소견을 보였다. 흉부청진 소견은 정상이었다.

**내진 소견:** 골반내진 소견에서 자궁은 전굴되어 있었고 부속기에 특이 소견은 없었다. 자궁경부, 질 및 회음부에 특이 소견은 관찰되지 않았다.

**검사실 검사와 단순흉부X-선촬영 소견:** 혈액검사서 백혈구 6,940/mm<sup>3</sup>, 혈색소 13 g/dL (범위, 12.0-16.0 g/dL), 적혈구용적 49.1%, 혈소판 219,000/mm<sup>3</sup> (범위, 130,000-400,000 /mm<sup>3</sup>)이었다. C-반응 단백질 0.33 mg/L (범위, 0-2.5 mg/L), 프로트롬빈 시간 11.4 sec (범위, 9.8-12.4 sec), 프로트롬빈 시간 국제 표준화 비율 1.00 INR (0.86-1.10 INR), 활성 부분 프로트롬빈 시간 26.1 sec (범위, 20.4-36.7 sec)로 정상 범위였다. 이외 전해질, 간기능검사, 일반소변검사, 심전도검사 등은 정상 소견을 보였다. CA-125는 29.5 IU/mL (범위, 0-35 IU/mL)로 정상 범위였다. 단순흉부 X-선촬영 소견에서 우측 기흉과 우측 중엽과 하엽의 무기폐 소견을 보였다(Fig. 1).

**고해상 전산화단층촬영:** 우측 기흉 소견과 우측 중엽과 하엽에 무기폐 소견이 있었다. 중격동에 의미 있게 커진 림프절은 없고, 명확한 기관내 병변은 없었다 (Fig. 2).

**수술 소견:** 재발성 우측 월경성 기흉의증하에 시험적 흉강경수술 시행하였다. 폐와 늑막의 유착이 다발성으로 있었지만, 폐 실질에는 병변이 없었다. 횡격막의 막성 부위에 다발성의 소 기포들과 횡격막 자궁내막 증으로 보이는 부위가 관찰되었다. 약 40×20 mm 정도의 횡격막 병변 부위를 절제하고 봉합하였다.

**수술 후 경과:** 수술 후 활력 징후는 안정되었으며, 이후 다른 합병증 발생 없어 수술 후 6일째 퇴원하였다. 퇴원 후 확정된 조직검사 결과

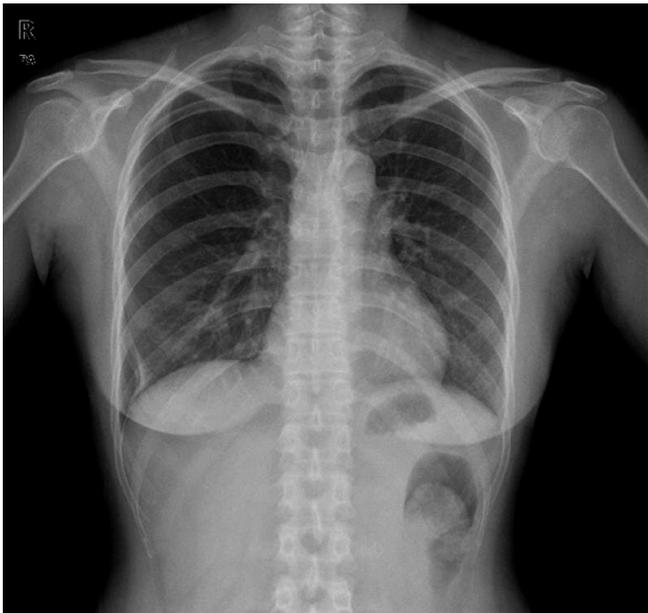


Fig. 1. Simple chest X-ray showed right side pneumothorax.



Fig. 2. High resolution chest computed tomography showed right side pneumothorax (arrowhead) with passive subsegmental atelectasis (arrow) in right middle lobe and right lower lobe.

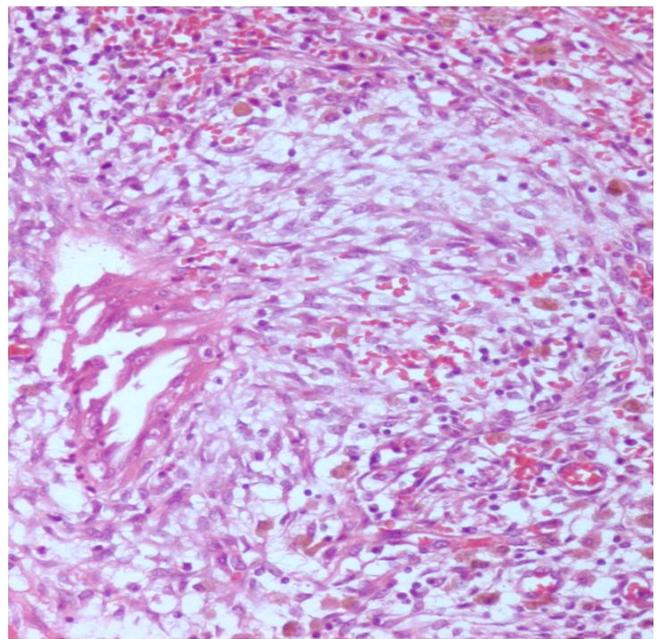


Fig. 3. Microscopic finding of the diaphragm showing endometrial stromal tissue and glands (H&E, ×200).

자궁내막증으로 진단되어 흉부외과에서 산부인과로 전과되어 2011년 2월부터 GnRH agonist (triptorelin acetate 4.12 mg, Decapeptyl-depot, Ferring, Seoul, Korea)를 4주 간격으로 6회 투여하였다. 정상월경은 마지막 주사 4개월 후에 돌아왔으며 현재 1년간 재발의 소견 없이 안정적이다.

**병리 소견:** 병리학적인 검사에서 자궁내막의 선과 기질이 확인되었다 (H&E, ×200) (Fig. 3).

## 고 찰

자궁내막증은 자궁내막의 선조직과 기질이 자궁 이외의 부위에 존재하는 것으로 호르몬의 영향으로 증식하면서 다양한 임상 증상을 보이는 질환이다. 병소는 주로 골반장기와 복막에 위치하나, 장, 충수돌기, 담낭, 위, 횡장, 신장, 요관, 방광, 질, 외음부, 복부반흔, 중추신경계, 근육, 말초신경, 상지, 하지, 흉강내에서도 발생할 수 있다[9].

1985년 Foster 등은 65예의 폐 자궁내막증에서 83% (54예)가 흉막에, 17% (11예)가 폐실질에 발생하였다고 보고하였다[2,7]. 흉막 자궁내막증은 골반내 자궁내막증이 있는 젊은 연령층에 호발하는 반면, 폐실질 자궁내막증은 골반내 자궁내막증이 없는 고연령층에 많이 발생한다[8].

상기 환자의 경우 이전 제왕절개수술 중 자궁내막증 소견은 없었고, 평소 생리통도 없었으며, 초음파에서도 양측 난소에 자궁내막증이 보이지 않았으나, 병변이 횡격막에 있는 드문 경우였다.

월경성 기흉의 발생기전으로는 세 가지 가설이 대표적인데, 첫째는 전이 모델로 자궁내막 조직이 횡격막 창(diaphragmatic fenestration)을 통해 복강에서 흉강내로 이동한다는 것이다. 이렇게 흉강내로 이동한 자궁내막에서 월경 주기에 따라 자궁내막의 탈락이 일어나면서 흉막을 자극하여 흉통과 기흉을 일으킨다는 가설이다. 발생학적으로 오른쪽에 횡격막 창이 많이 발생한다는 것은 월경성 기흉의 95%가 오른쪽에 발생한다는 점과 맥을 같이한다[9]. 둘째는 1974년 Rossi와 Goplerud [10]가 제안한 호르몬 가설인데, 이는 배란시기에 prostaglandin F<sub>2</sub>의 혈청 농도가 증가하여 폐 조직에 혈관 수축과 허혈성 손상을 일으켜 폐포의 파괴와 이로 인한 공기 누출에 의해 기흉이 발생한다는 가설이다. 셋째는 해부학적 가설로써, 나팔관을 통해 복강내에 들어온 공기가 횡격막 창을 통하여 흉강내로 들어온다는 설이다[11].

그러나 월경성 기흉의 발생기전에는 아직 설명되지 못하는 부분이 많아 논란 중이다. 월경성 기흉의 진단은 월경시작 전후 72시간내 반복적으로 발생하는 흉통 및 호흡곤란 등의 환자의 증상으로 임상적으로 내려지는 경우가 대부분이며, 전산화단층촬영이나 자기공명영상을 이용하면 병변의 위치를 파악하는 데 유용하고 특히, 자기공명영상의 흉막과 폐 실질의 병변을 구별하는 데 더욱 유용하다[12,13]. 상기 환자의 경우 2회 연속 반복되는 우측 기흉이 있어 흉부CT를 하였으나, 기흉과 무기폐 이외에 폐 실질에 병변은 보이지 않았고, 최종 수술로 확인한 경우였다.

치료는 나이, 임신의 필요성 여부, 전신상태, 잠재적 위험성과 증상 재발에 따라 결정되는데 호르몬 요법, 수술요법 및 수술과 호르몬의 병용요법 등이 있다[14]. 내과적 치료로는 장기적인 월경억제 즉, 가성 폐경 상태로 만드는 약물 요법이 있는데, 호르몬 치료로 경구 피임제, 프로그스테론제제, danazol과 GnRH agonist 등을 이용하나 프로그스테론제제나 경구피임약은 그다지 효과적이지 못하다. Danazol은 무배란을 유도하고 GnRH agonist는 뇌하수체 호르몬의 분비를 억제하여 난포 호르몬을 감소시켜 가성 폐경 상태로 전환시킴으로써 자궁내막증 병변을 쇠퇴시킨다[15]. 두 약물의 치료효과는 비슷하다고 알려져 있으나 danazol은 체중증가, 피로감, 여드름, 열성홍조, 다모증, 비가역적인 음성변조 등의 부작용이 발생할 수 있고, GnRH agonist는 열성홍조, 질건조감 및 6개월 이상 사용 시 골소실 등의 부작용이 있다.

최근에는 가역적으로 난소를 억제시키는 호르몬요법이 일차적 치료이지만 이는 궁극적인 치료 방법이 아니며, 약물적 치료만으로는 약물의 종류에 관계 없이 50% 정도의 재발률이 보고되며, 자궁내막증 병변을 완전히 제거하는 수술이 보다 확실한 치료 방법이다.

월경성 기흉의 치료는 흉강내의 자궁내막 조직을 수술적으로 제거함과 동시에 횡격막 창을 복구하는 방법 및 경우에 따라서 흉막유착술을 시도할 수 있다[14]. 최근에는 흉강경을 이용한 비침습적 수술법이 많이 이용되나 수술 후 재발한 경우에는 개흉술로 병변을 확실히 절제하는 것이 더 좋다는 의견도 있다[12]. 과거 자궁 및 양측 난소절제술로 자궁내막증을 궁극적으로 치료하려는 시도도 있으나 수술 시 양측 난소절제술을 동시에 시행하는 것은 양측 난소절제술 후에도 피부 및 근육에서 생성되는 에스트로겐이 남아 있어, 폐 자궁내막증의 재발을 방지하지 못하므로 권장되지 않는다. 결론적으로 폐 자궁내막증의 일차적 치료는 GnRH agonist를 이용한 장기적 호르몬요법이며, 보다 확실한 치료를 위해 가능하다면 병소의 수술적 제거를 먼저 시행하는 것이 가장 좋은 치료이다.

상기 환자의 경우 다행히 2회의 기흉 발생 후 다행히 흉강경을 이용한 수술에서 횡격막 내의 병소를 제거했고, 병리에서 확진 후 6차례의 GnRH agonist를 사용한 경우이다.

저자들은 월경성 기흉을 주스로 내원한 횡격막 자궁내막증 환자에서 수술 및 조직학적 확진 후 호르몬을 이용해 치료한 드문 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

1. Seltzer VL, Benjamin F. Treatment of pulmonary endometriosis with a long-acting GnRH agonist. *Obstet Gynecol* 1990;76:929-31.
2. Kim JH, Joo YT, Ahn OJ, Jeon SW, Moon Y, Choi JY, et al. A case of catamenial hemoptysis. *Korean J Obstet Gynecol* 2005;48:500-4.
3. Martin JD Jr, Hauck AE. Endometriosis in the male. *Am Surg*

- 1985;51:426-30.
4. Terada Y, Chen F, Shoji T, Itoh H, Wada H, Hitomi S. A case of endobronchial endometriosis treated by subsegmentectomy. *Chest* 1999;115:1475-8.
  5. Kang MS, Jung WH, Kang JJ, Kim MH, Kim SI, Choi SC, et al. A case of endometriosis at the site of abdominal scar following cesarean section and a case of parenchymal pulmonary endometriosis. *Korean J Obstet Gynecol* 2002;45:2031-4.
  6. Lee KS, Oh ST. Three cases of parenchymal pulmonary endometriosis. *Korean J Obstet Gynecol* 2004;47:1819-23.
  7. Luciano AA, Pitkin RM. Endometriosis: approaches to diagnosis and treatment. *Surg Annu* 1984;16:297-312.
  8. Karpel JP, Appel D, Merav A. Pulmonary endometriosis. *Lung* 1985;163:151-9.
  9. Alifano M, Roth T, Broët SC, Schussler O, Magdeleinat P, Regnard JF. Catamenial pneumothorax: a prospective study. *Chest* 2003;124:1004-8.
  10. Rossi NP, Goplerud CP. Recurrent catamenial pneumothorax. *Arch Surg* 1974;109:173-6.
  11. Lillington GA, Mitchell SP, Wood GA. Catamenial pneumothorax. *JAMA* 1972;219:1328-32.
  12. Cowl CT, Dunn WF, Deschamps C. Visualization of diaphragmatic fenestration associated with catamenial pneumothorax. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1413-4.
  13. Kirschner PA. Porous diaphragm syndromes. *Chest Surg Clin N Am* 1998;8:449-72.
  14. Olive DL, Pritts EA. Treatment of endometriosis. *N Engl J Med* 2001;345:266-75.
  15. Chatterjee SK. Scar endometriosis: a clinicopathologic study of 17 cases. *Obstet Gynecol* 1980;56:81-4.

### 월경성 기흉을 유발한 횡격막의 자궁내막증 1예

순천향대학교 의과대학 <sup>1</sup>산부인과학교실, <sup>2</sup>흉부외과학교실, <sup>3</sup>병리학교실  
문가을<sup>1</sup>, 전해지<sup>1</sup>, 조은규<sup>1</sup>, 김윤숙<sup>1</sup>, 배동한<sup>1</sup>, 이석열<sup>2</sup>, 조현득<sup>3</sup>

자궁내막증은 가임기 여성에서 비교적 흔하게 발생하는 질환으로 골반내에서 발생하는 것이 대부분이나 신체 다양한 부위에서 발생할 수 있으며, 그 중 폐의 자궁내막증은 복강외 자궁내막 증의 약 반수를 차지하나 매우 드문 질환이다. 저자들은 월경성 기흉을 주소로 내원한 40세 여자 환자에서 흉강경하 횡격막 부분절제술을 시행하여 조직학적 확진 후 gonadotropin-releasing hormone agonist를 이용해 치료한 드문 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심단어:** 월경성 기흉, 자궁내막증, 흉강경수술