

## 증례 보고: Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis

<sup>1</sup>Department of Internal Medicine, Konkuk University School of Medicine, Seoul, Korea, <sup>2</sup>Division of Pulmonology, Allergy and Critical Care Medicine, Department of Internal Medicine, Konkuk University School of Medicine, Seoul, Korea

\*정연재<sup>1</sup>, 박소영<sup>1,2</sup>, 유광하<sup>1,2</sup>

Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis (이하 IPPFE)는 주로 양측 폐첨부의 흉막 및 흉막하 실질에 섬유화를 일으키는 매우 드문 형태의 간질성 폐질환이다. 다른 간질성 폐질환과 달리 폐 상엽, 흉막 하에 병변이 위치하는 것이 특징이며, 병리학적으로 탄력섬유증과 폐엽 내 섬유화를 보이는 것이 특징적이다. 발생원인은 명확하지 않으나 반복적인 감염과 자가면역, 유전적인 요소가 알려져 있다. 본 증례보고에서는 호흡곤란과 기침을 호소한 47세 남자에서 시행한 영상검사에서 흉막 및 흉막하 음영을 보여 수술적 생검을 시행, 최종적으로 IPPFE로 진단된 환자의 증례를 보고하고자 한다. 특이 병력이 없던 47세 남자가 만성 기침으로 내원하였다. 1년전 금연한 과거 흡연자로 총 22갑년의 흡연력이 있었고, 가족력이나 사회력에서 특이사항은 없었다. 혈액검사 상에서 특이사항 없었고, 자가면역 질환 배제를 위한 항체검사 모두 음성으로 확인되었다. 폐기능 검사에서 제한성 환기장애 소견을 보였다. 흉부 촬영을 시행하였고, 양 폐야 상부에 불규칙 음영이 확인되어 (Fig.1A), 고해상도 단층촬영술을 촬영하였으며 흉막 비후 및 흉막하 음영이 증가되어 있었다 (Fig.1B). 정확한 진단을 위하여 비디오 보조 흉강경을 이용한 썬치 절제술을 시행하였다. 병리 소견상 흉막하 섬유화가 군데군데 관찰되었고, 섬유아세포 병소가 관찰되었으며 (Fig.1C), Elastic Van Geison 염색에서는 탄력 섬유 (elastic fiber)가 흉막하, 폐실질에 치밀하고 불규칙하게 분포하고 있어 (Fig.1D), IPPFE로 진단되었다. IPPFE는 매우 드문 형태의 간질성 폐렴으로 영상 의학적 소견은 주로 양측 폐 상부를 침범하는 흉막하 음영, 건인성 기관지 확장증, 망상음영, 벌집모양 음영, 중심 소엽성 결절성 병변을 보일 수 있다. 정확하게 진단하기 위해 폐 상엽 섬유화를 유발하는 다른 원인들을 배제하여야 하며 조직검사를 통해 진단이 가능하다. 치료는 스테로이드, 면역억제제 및 항섬유화 제제 등이 사용되나 효과적이지 못하다. 본 질환의 이해를 통하여 다른 간질성 폐질환과의 차이 및 예후, 치료방안에 대한 많은 연구가 필요하겠다.

