유미흉을 동반한 폐림프관평활근종증 1례

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실[1], 청주성모병원 내과[2]

장경아[1,2], 박용근[2]

서론: 폐림프관평활근종증은 림프조직 주위의 평활근 세포의 이상 과증식으로 발생하는 드문 질환이다. 호흡곤란, 반복적인 기흉 등이 흔한 증상이며 유미흉, 폐기종 등의 합병증이 발생하기도 한다. 흉부전산화단층촬영에서 망상의 낭종성 병변과 조직 화학 검사에서 HMB45(human melanoma black-45)의 양성 소견이 중요한 진단 방법이다. 치료법으로는 에스트로겐을 억제하는 호르몬 치료, 면역억제 치료 그리고 페이식 수술 등을 할 수 있다. 저자들은 피임약을 복용 중인 흡연여성에서 폐기종과 흉막염을 의심하였으나 유미흉을 동반한 폐림프관평활근종증으로 확인되어 보고하는 바이다.

증례: 기저질환 없는 28세 여환이 5일 전부터 발생한 기침, 가래 주소로 내원하였다. 16갑년의 흡연력이 있으며 피임약을 복용 중에 있다. 과거력으로 1년전 타병원에서 유미흉을 진단받았으나 원인은 밝혀지지 않았다. 활력징후는 혈압 120/81mmHg, 맥박 88회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.8 °C이며 청진 상 좌하엽 폐야의 호흡음이 감소되어 있고 타진 시 둔탁음이 들렸다. 혈액검사상 특이소견은 없으나 단순흉부방사선촬영 상 좌측의 흉수가 관찰되었고 흉부전산화단층촬영에서 양폐야에 다발성의 낭들이 미만성으로 분포하고 있었다. 폐기능 검사상 FVC 2.96L(81%), FEV1 2.14L(67%), FEV1/FVC 72%, TLC 4.21(86%)보였으며, 폐확산능은 DLco/VA(61%)로 측정되었다. 경피적 도관 배액술 시행하였고 흉수의 색은 하얀색이며 pH 6.97, 중성지방 3105mg/dL, 총콜레스테롤 75 mg/dL, 백혈구 8,140/uL(Lymphocyte 74%), 총단백질 5.1g/dL로 확인되어 유미흉으로 진단하였다. 경기관지폐생검을 시행하였고 조직검사에서 방추형 세포의 증식과 다수의 낭들이 관찰되었으며 면역조직검사에서 HMB45단일 클론 항체에 양성으로 염색되어 폐림프관평활근종증으로 확진하였다. 경피적도관삽입을 통해 좌측 흉수를 배액 함으로써 임상증상과 단순흉부방사선촬영 상 호전양상 보여 도관 제거 후 퇴원하였다. 이후 환자는 피임약 복용 중단 및 저지방식이요법을 통해 유미흉이 조절됨을 확인하였고 외래에서 추적관찰 할 예정이다.