

반점상 폐원윤의 소견을 보이는 폐유육종증 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 병사선과학교실¹, 흉부외과학교실², 해부병리학교실³,

백운열, 이준희, 유광하, 김열중, 인철민, 김성진¹, 김래균², 조성호³

유육종증은 여러장기를 침범하는 원인불명의 비건락성 육아종성질환으로 양측 폐문림프선 비대와 폐원윤, 피부와 눈의 병소등 여러 장기를 침범하는 질환이다. 임상적으로는 50% 정도에서 호흡기 관련 증상을 보이며 20% 정도는 증상없이 단순흉부 촬영상의 이상 소견만으로 나타나기도 한다. 폐유육종증은 방사선학적 소견상 60-70%는 비교적 특징적인 소견을 보이고 25-30%에서는 비특이적이고 비경형적인 소견을 보이며 5-10%에서는 방사선학적으로 정상 소견을 보인다. 단순흉부촬영에서 폐유육종증의 특징적 소견은 양측 폐문과 기관지 림프결의 비대이며 폐실질의 침윤은 약 60%정도에서 나타난다고한다. 전산화 흉부단층촬영상 폐유육종증의 소견은 대칭적인 폐문 및 기관지림프결의 비대와 bronchovascular bundle 혹은 흉막하에 위치하는 1-5mm 크기의 소결절, 폐포염을 나타내는 폐포성 경화, 그리고 섬유화가 나타나는 경우 폐엽의 변형과 폐문의 위축을 동반한 세망결절형의 음영소견을 보인다. 폐실질의 침윤양상은 간질성 침윤형(interstitial infiltrates), 다결절형(multinodular type), 혼합형(mixed type), 종괴양 경화(mass-like consolidation)이며, 폐말초부의 간질 및 폐포를 모두 침범하여 반점상의 말초침윤형을 보이는 것은 매우 드문 것으로 되어있다. 최근 저자들은 류마티스관 관절염을 갖고있는 환자에서 방사선소견상 림프결의 비대없이 폐말초부의 광범위한 침윤을 보여 폐쇄성 세기관지염, 간질성폐렴(bronchiolitis obliterans organizing pneumonia), 또는 만성 호산구성 폐렴의 양상을 보이는 환자에서 조직검사 소견상 진단된 폐유육종증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증례 : 70세 여자환자가 내원 3일전부터의 발열을 주소로 입원하였다. 과거력상 30년전 류마티스관 관절염을 진단받았으며, 가족력상 특이소견은 없었다. 문진상 기침, 객담등의 호흡기관련 증상은 없었으며, 이학적 검사상 호흡음은 청명하였다. 단순 흉부 방사선 촬영상 양측 폐말초부에서 증가된 만상 폐포성음영을 보이고, 전산화 흉부단층촬영상 양측폐야의 주로 말초부위 및 폐저부에 반상형의 경화소견을 보여 류마티스관 관절염을 동반한 폐쇄성 세기관지염, 간질성폐렴 또는 호산구성 폐렴 의심하여 호흡기내과로 전과되었다. 입원 13일에 폐 우하엽의 개흉생검을 실시하였으며 병리소견상 폐유육종증으로 진단받고 부신피질호르몬(Prednisolone) 50mg으로 치료시작하여 현재 외래에서 추적관찰중이다.

가족적으로 발생한 과민성 폐장염

경북대학교 의과대학 내과학교실, 지방공사 대구의료원^{*}

김관영*, 박재용, 손지웅, 강태경, 박기수, 김창호, 김교선*, 정태훈

과민성 폐장염은 흡입된 미세 유기분진이나 화학물질로 인해 중합 세기관지와 폐포 및 간질에 미만성 염증이 초래되는 질환이다. 저자들은 동일한 항원에 의해서 한 가족 모두(5명)에서 발생한 과민성 폐장염을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 1 : 63세된 여자환자로 6주전부터 서서히 진행되는 마른기침과 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 흉부 고해상전산화단층촬영상 소엽중심의 간질성 침윤과 불투명 유리음영이 관찰되었고 개흉 폐생검상 폐간질에 만성 염증세포의 침윤과 폐포 벽의 심한 비후가 있었다.

증례 2 : 1개월후 같은 집에 거주하는 증례 1의 딸(37세)도 서서히 진행되는 마른기침과 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 사무원으로 일하고 있었으며 흡연력은 없었다. 이학적 검사상 혈압은 110/60 mmHg, 맥박은 분당 84회, 호흡수는 분당 22회, 체온은 36.7°C였으며 흉부 청진상 양측 폐하야에서 흡기시 수포음이 청진되었다. 말초 혈액검사상 혈색소 10.9 g/dl, 백혈구 7,230/mm³(중성구 74.5%, 림프구 14.2%, 호산구 2.7%), 혈소판 310,600/mm³였으며 간기능 검사, BUN/creatinine, 뇨검사는 정상이었다. 마이코플라즈마 항체와 항핵항체는 음성이었고 IgE는 83.6 KU/L로 정상이었으나 류마티스 인자는 91.5 ng/dl, IgG/IgA/IgM은 2,160/612/229 ng/dl로 증가되어 있었다. 객담 그람염색과 항산균 도말 검사는 음성이었다. 동맥혈 가스 분석상 pH 7.485, PaO₂ 63.4mmHg, PaCO₂ 34.3 mmHg, HCO₃⁻ 27 mmol/L였다. 폐기능검사상 FVC 1.74L(정상기대치의 47%), FEV1 1.63L(정상기대치의 55%), FEV1/FVC 92%, DLCO는 6.9 ml/min/mmHg(정상기대치의 34%)였다. 흉부 X-선 사진과 고해상전산화단층촬영상 전폐야에 소엽중심의 불투명 유리음영과 소결절이 보였다. 기관지 폐생검과 개흉 폐생검상 폐 간질에 만성염증세포의 침윤과 폐포 벽의 심한 비후가 있었으며, 비건락성 육아종은 없었다.

증례 3, 4, 5 : 같은 집에 거주하는 증례 1의 남편(68세), 사위(37세), 외손녀(4세)도 경중도의 차이는 있었으나 유사한 임상양상을 보였다.

외손녀의 경우는 증상이 경미하여 보존적인 치료로 호전되었으며 4명은 prednisolone 투약 후 호전되었다. 환자들은 10년 된 양육집에서 5년전 부터 살았으며 3년전 2층 목욕탕에서 물이 벽으로 스며들어 벽과 바닥이 습기가 많은 상태였다. 환자의 집을 방문하여 장판 바닥에서 곰팡이 균락으로 의심되는 검은색의 이물질을 채취하였다. 환자의 집에서 채취한 점액을 배양한 결과 Cryptococcus laurentii가 자랐다.