

### 중격동 혈종을 동반한 von Willebrand 병 1예

아주대학교 의과대학 호흡기내과학교실, 혈액종양내과학교실<sup>1</sup>  
최영일\*, 구성현, 이선민, 박광주, 황성철, 이이형, 한명호, 김효철<sup>1</sup>

von Willebrand 병은 상염색체 우성으로 유전되는 출혈성 질환으로 서양에서는 1/800-1000 정도의 빈도로 보고되고 있으며, 국내에는 10여 예의 증례보고가 있었다. von Willebrand factor(vWF)는 heterogenous multimeric plasma glycoprotein으로 혈소판 세포막 수용체와 혈관 내피와의 결합을 공고히 해주는 역할을 하므로 부족시에는 임상적으로 자발성 비출혈, 소화기계, 비뇨생식기계 출혈, 수술 또는 외상 후의 지속성 출혈 등 다양한 형태로 발현한다. 혈액응고검사상 출혈시간의 연장, 혈장 vWF 농도의 감소, ristocetin cofactor activity 및 factor VIII activity의 감소 등이 나타난다. 연자 등은 우중격동 중괴로 내원한 환자에서 von Willebrand 병에 의한 중격동 혈종으로 진단하게 된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

<증례> 본 29세 남환은 내원 3주전 상기도 감염 증상으로 개인 병원 방문 후 촬영한 흉부 X선상 우측 중격동 중괴가 발견되어 본원으로 전원되었다. 과거력상 7년전에 상부위장관출혈, 1년전에 Mallory-Weiss 증후군으로 입원치료한 기왕력이 있으며, 흡연력은 없고, 가족력상 환자의 아들 및 남자 형제가 잦은 자발성 비출혈의 기왕력이 있었다. 내원 당시 이학적 검사상 특이소견 없었다. 말초혈액검사상 혈색소 13.4g/dl, Hct 40.2%, 백혈구 4,600/mm<sup>3</sup>(중성구 57.7%, 림프구 31.3%, 단핵구 9.2%), 혈소판 250,000/mm<sup>3</sup>였고, PT 11초, PTT 60초였다. 흉부 CT상 기관의 우측 상부의 상중격동에 위치하는 4x4x8 cm크기의 종괴가 주변 장기를 압박하고 있는 소견이 관찰되었다. 흉부 MRI 상 종괴의 성상은 혈종이 의심되었으나 종양의 가능성을 배제할 수 없어 수술적 치료를 시행하였다. 수술 소견상 혈종임이 확인되었으며 이후 혈종이 재발하여 재수술을 시행한 바 있다. 이후 출혈성 경향에 대한 검사를 시행한 결과 혈액응고인자 VIII 27%, IX 133%, XI 92%였고, vWF multimer 검사상 large(-), medium(trace), small(+), smallest(+)였다. 이후 환자는 cryoprecipitate 및 신선동결혈장 수혈 후 호전되어 퇴원하였으며 현재 외래 추적관찰 중이다.

### 급성 호흡부전의 원발성 폐포단백증 환자에서 전폐쇄술 치험 1예

아주대학교 의과대학 호흡기내과학교실, 마취과학교실<sup>1</sup>  
정성철\*, 박지원, 구성현, 박광주, 황성철, 이이형, 한명호, 한정선<sup>1</sup>, 이영주<sup>1</sup>

폐포단백증은 폐포내에 periodic acid Schiff(PAS) 양성의 불용성 단백물질이 침착하여 환기 장애를 일으키는 드문 질환이다. 원인에 따라 원발성과 이차성으로 나뉘며, 발병기전은 아직 명확히 규명되지는 않았으나 폐포대식세포의 기능 장애 등이 제기되고 있다. 원발성의 경우 현재까지는 전폐쇄술이 유일한 치료법으로 알려져 있으며, 국내에서는 드물게 전폐쇄술을 시행한 증례보고가 있었으나 급성 호흡부전을 초래할 정도의 증중에서 시행된 예는 알려진 바가 없다. 저자 등은 급성 호흡부전 상태로 발현한 폐포단백증 환자에서 전폐쇄술을 시행하여 급적인 호전을 보였던 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

<증례> 41세 여자 환자로 내원 5개월전부터 호흡곤란이 있다가 1주전부터 급격히 악화되어 내원하였다. 과거력상 특이 사항 없었고 흡연력은 없었다. 내원시 빈호흡을 보였고 양측 폐 하야에서 광범위한 흡기시 수포음이 청진되었다. 동맥혈 가스검사상 pH 7.47, PCO<sub>2</sub> 29.7mmHg, PO<sub>2</sub> 36.9mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 21.6mmol/l, 산소포화도 73.2%였다. 흉부 X-선상 양측 전폐야에 미만성 침윤이 관찰되었고, 흉부 HRCT상 양측 폐야에 소엽간 격막의 비후를 동반한 간유리음영이 '지도' 상의 형태로 관찰되었다. 입원 4일째 기계호흡을 시작하였고, 경기관지 폐쇄검을 시행하여 폐포단백증을 확진하였다. 입원 9일째 전신마취하에 좌측 폐에서 15리터로, 이어서 입원 14일째 우측 폐에서 20리터로 전폐쇄술을 시행하였다. 치료후 환자는 상태가 현저하게 호전되어 입원 15일째에 기계호흡 이탈을 할 수 있었고, 동맥혈 가스검사상 pH 7.50, PCO<sub>2</sub> 31.0mmHg, PO<sub>2</sub> 69.3mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 24.0mmol/l, 산소포화도 95.6%로 호전된 소견을 보였다. 입원 19일째 시행한 폐기능검사상 FVC 1.85L(68%), FEV<sub>1</sub> 1.81L(79%), FEV<sub>1</sub>/FVC 98%, DLCO 7.55ml/min/mmHg(39%)였다. 이후 환자는 퇴원하였으며, 특별한 문제 없이 외래 경과관찰 중이다.