

중추성 요붕증을 동반한 원발성 폐 조직구증 X 1예

부산대학교 의과대학 내과학교실

김 영민¹, 류 기찬, 이 민기, 박 순규

폐조직구증 X는 폐의 병변이 광범위에 동반된 병소로서 처음 보고되었으나 폐만 침범된 경우가 국외에서 다수가 보고되었고 최근 진단술의 발달로 국내에서도 증례보고가 많아지는 추세이다. 원발성 폐 조직구증은 타장기의 침범과 동반되는 경우는 흔치 않으며 그 중 요붕증을 동반한 경우는 드문 것으로 알려져있다. 저자들은 23세의 남자에서 개흉 폐생검으로 진단된 흔치 않는 중추성 요붕증을 동반한 원발성 폐 조직구증 X를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 23세 남자로 마른 기침과 운동시 호흡곤란과 다음, 다뇨등으로 인근병원에서 치료 하였으나 증상호전 없어 본원으로 전원되었고 최근 4개월간 5kg의 체중감소가 있었다. 가족력상 특이소견이 없었으며 하루 한 갑의 흡연력을 가지고 있었으며 직업은 보일러 탱크 제조업이었다. 진찰소견으로 전신소견상 양호한 상태였으며 두경부 소견상 안구 돌출은 없었고, 빈혈이나 황달 소견 보이지 않았다. 흉부청진상 양측폐의 호흡음은 약간 감소되어 있었으며, 수포음이나 천명등은 들리지 않았다. 신경학적 검사상 이상소견 보이지 않았다. 동맥혈 가스검사상 정상이었다, 폐기능 검사상 정도의 제한성 환기장애 소견을 보였고, DLCO는 정상범위였다. 환자의 일일 소변량은 평균 5L였으며 수분제한시험을 시행하여 중추성 요붕증으로 판명되었다. 뇌 자기공명촬영상 뇌 뇌하수체에는 특이소견이 관찰되지 않았다. 단순 흉부 방사선 사진상 양측 전폐야에 망상결절 음영이 산재해 있었으며 늑골형경각은 침범되지 않았다. 고해상 컴퓨터단층촬영상 무수히 많은 얇은 벽의 낭종형 병소와 함께 작은 결절들이 주로 폐의 상중부에 산재해있었다. 개흉 폐생검을 시행하여 얻은 조직의 광학현미경 소견상 호산구와 랑게르한스 세포의 증식이 있었고 면역조직화학검사상 랑게르한스 세포는 S-100 단백질이 강하게 염색되었다. 전자현미경상 랑게르한스 세포의 세포질내에 막대모양의 Birbeck 과립이 관찰되었다. 환자는 부신피질호르몬과 경구 항이뇨 호르몬인 desmopressin의 투여후 다음 및 다뇨증이 호전되어 퇴원하였으며 외래에서 추적 관찰 중이다.

폐와 뼈에서 두번 재발한 Langerhans' Cell Histiocytosis

오윤주, 전정배, 조재화, 류정신, 이흥렬, 객승민, 조철호, 한혜승*

인하대학교 의과대학 내과학교실, 해부병리학교실*

Langerhans' cell histiocytosis(이하 LCH)는 침범하는 부위, 발생 시기, 임상 양상 등이 다르나 Langerhans 조직구의 증식을 공통적인 특징으로 하는 질환군으로, 자연 소실되거나 만성적인 경과를 취하며 환자의 만장도에서 재발하는데 재발의 양상은 같은 부위이거나 범발성으로, 폐이식후에도 재발한 경우가 보고되었다. 국내에서는 현재까지 13 예에서 폐를 침범한 LCH가 보고되었으나 재발된 예의 보고는 없었다. 저자들은 뼈에서 발생한 LCH를 항암제로 치료하였으나 6년후 뼈에 첫번째 재발하여 방사선치료를 받고 호전되었다가 8년후에, 뼈에는 두번째 재발하였고 폐는 처음 침범한 LCH를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례: 18 세 남자, 2 갑-년의 흡연력. 1984 년 하악골 및 늑골의 골용해성 병변에서 조직생검으로 LCH 진단 받고 약물치료후 병변은 호전되었고 1990 년 두개골, 양측 상완골 등에 재발하여 방사선치료후 병변이 소실되었다. 내원 3 일전부터 발생한 기흉으로 흉관을 삽관하였고 이당시 단순 X-선상 양측 폐에 미만성 망상음영이 보였으며 전신 골주사검사상 두개골, 상부 경추, 좌측 세골 및 양측 상완골 등에 이상소견 있었으나 단순 X-선상에서는 두개골 및 좌측 세골에만 골용해성 병변이 확인되었다. 기관지폐포세척술을 시행하여 S-100 단백에 양성반응을 보이는 Langerhans' cell 이 관찰되었고 전자현미경검사상 세포질내에 Birbeck granule 이 확인되어 LCH 로 확진되었다. 기흉이 흉막유착술 2 회 시행후에도 변화가 없어 video-assisted thoracoscopy 로 흉막유착술을 시행한 후 호전되어 흉관을 제거하였다. 내원 17 일째부터 부신피질 호르몬제를 투여하기 시작하였고 현재 외래추적 관찰 중이다.