

Macleod씨 증후군 1예

계명대학교 의과대학 내과학교실

한승범 · 권순대 · 이상준 · 김미정 · 김민수 · 권두영 · 전영준

편측폐의 과팽창을 보일 수 있는 Swyer - James 혹은 Macleod 씨 증후군은 흉부 방사선 촬영 환자의 0.01% 정도에서 발견되는 매우 드문 질환으로서 유아기 때의 반복적인 바이러스 혹은 마이코플라즈마 감염에 의한 국소적인 폐쇄성 세기관지염 (bronchiolitis obliterans)에 기인하는 경우가 많다. 우연히 흉부 방사선 촬영에서 발견되는 경우가 대부분이며 호기시 촬영한 흉부 방사선 촬영에서 편측폐의 과팽창이 더 잘 관찰되며 기관지 조영술상 말초 기도가 잘 조영되지 않으면서 불규칙적이거나 갑작스런 기도의 가늘어짐이 관찰되는 것이 특징적이나 근래에는 흉부전산화 단층촬영이 진단에 유용하다. 폐 환기 관류 주사검사에서 이환된 폐에서 환기 관류 모두가 감소되는 소견이 관찰되며 폐기능 검사에서는 다양한 소견을 보이나 폐쇄성 환기장애와 잔기량이 증가된 소견이 흔히 관찰된다. 저자들은 편측폐의 과팽창을 보이는 Macleod 씨 증후군 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다. 호흡곤란을 주소로 내원한 47세 남자 환자로서 10년 전부터 반복적으로 화농성 객담과 기침이 있어 오던 중 10일전부터 호흡곤란이 발생하였다. 과거력상 특이소견 없었으며 이학적 소견에서 의식은 명료하였고 생체징후에서 혈압은 140/90 mmHg, 맥박은 분당 100회, 호흡수는 분당 28회였으며, 심폐 청진상 양측 폐야에 천명음이 들렸다. 검사실 소견에서 말초혈액검사상 백혈구 10160/mm³, 혈색소 14.7g/dl, 헤마토크릿 44.5%, 혈소판 368,000/mm³이었다. 실내공기하에서 시행한 동맥혈 가스분석상 PH 7.416, 이산화탄소 분압 39.2mmHg, 산소 분압 70.7mmHg, 중탄산염 24.7mmol/L, 산소포화도 93.6%이었으며 폐기능 검사상 FEV1 1.47 l/sec(47%), FVC 2.15 l (53%), FEV1/FVC (68%)로서 폐쇄성 폐기능 장애소견을 보였다. 단순 흉부 촬영상 좌측 폐야에 과팽창소견과 투과도가 증가된 양상이었고 고해상도 흉부단층촬영 소견은 좌측폐야에 미만성 기관지 확장 소견 호기시 좌측폐야에 투과도가 증가되는 소견과 함께 좌측폐혈관의 혈관감소가 관찰되었으며 기관지내시경 검사에서 기관지 협착이나 기도내 종물은 발견되지 않아서 Macleod씨 증후군으로 진단하였고 이를 보고하는 바이다.

— S-80 —

호모시스틴혈증에서 발생한 다발성 혈전증 1예인제대학교 의과대학 내과학교실 국군수도통합병원내과**박재선* · 배원기 · 진성립 · 이혁표 · 김주인 · 최수전 · 염호기 · 정내인**

호모시스틴혈증은 심혈관질환, 뇌혈관질환 및 말초혈관질환의 독립적인 위험인자로서, 국내에선 많은 연구가 필요한 질환이다. 호모시스틴은 필수아미노산인 methionine의 중간 대사 산물로, 재메틸화 및 transsulfuration을 통해 대사되며, 이와정에 관련된 효소의 유전적 결함이나 비타민 결핍이 혈중농도 증가의 주된 원인이다. 호모시스틴은 혈관내피의 항혈전기능 이상 및 손상을 초래하여 동맥경화 및 혈전증 형성을 유발한다. 임상적으로 공복시 총호모시스틴 농도를 측정하며, 공복시 혈중농도가 정상이라도 질환이 의심되면 methionine부하검사를 시행한다. 대부분 특별한 증상이나 증후없이 지내다 관상동맥질환, 뇌경색, 말초 동맥경화증, 심부정맥혈전증 및 폐색전증의 형태로 나타나며, 증가된 호모시스틴은 엽산, 비타민 B₆ 및 B₁₂ 등의 공급에 의해 효과적으로 감소시킬 수 있다. 저자들은 우하지 동통 및 객혈을 주소로 내원하여 심부정맥혈전증, 폐색전증 및 뇌정맥혈전증을 진단받은 환자에서 호모시스틴혈증이 다발성 혈전증의 일차적 원인이었던 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 : 22세 남자 환자는 내원 4개월전 소량의 객혈 및 우하지동통을 주소로 본원에 입원하여 당시 우하지 심부정맥혈전증과 우하폐엽 폐색전증을 진단 받고 항혈전요법 시행하면서 외래통해 경과 관찰하던 중 내원 4일전 갑자기 발생한 약 1000ml의 대량객혈로 타병원에서 입원치료중 소량의 객혈 및 우하지동통 호전없이 본원으로 전원 되었음. 입원당시 생체활력 징후는 양호하였으며 안저 검사상 양안의 유두부종이 관찰되었고 폐청진상 우하폐야에서 호흡음이 감소되어 있었으며, 우측하지에 압통 및 Homan 증후는 양성소견을 보였다. 4개월전의 단순흉부 촬영 및 전산화단층 촬영에서 우하폐야에 경계가 분명하며 크기가 약 3×4cm인 간질의 둥근 증가용명이 관찰되었고(Fig.1), 우하폐엽 폐기절제를 시행하여 조직 병리소견상 출혈성 폐색전으로 진단되었다(Fig.2). 입원당시 단순흉부 촬영 및 전산화단층촬영상에서 새롭게 발생한 우하폐야 내측으로 경계가 불분명한 증가용명이 관찰되어 (Fig.3), 수술후 또다른 부위에 폐색전의 재발을 시사하였으며, 폐판류스캔상 우폐야에 다발성 관류결함 소견(Fig.4)을 보였다. 약 3개월전부터 두통과 안저의 유두부종소견 보여 시행한 뇌혈관 조영술상 상시상정맥동 및 횡정맥동은 혈전에 의해 폐쇄소견(Fig.5)이 관찰되었다. 하지 도플러 초음파 검사상 우측 대퇴정맥과 슬와정맥에 심부정맥혈전증 소견을(Fig.6) 보였다. 혈청 호모시스틴농도는 30.7 μmol/L로 증가되었고(정상치, 5-15 μmol/L), 비타민 B₆ 14.0 mmol/L(정상치, 20-160mmol/L)이었으며, 엽산, 비타민 B₁₂는 정상이었다. 1개월후 Methionine부하 검사상 43.5 μmol/L로 증가되어 양성이었다. 환자는 호모시스틴혈증에서 발생한 심부정맥혈전증, 폐색전증 및 뇌정맥혈전증으로 진단받고 엽산 6mg, 비타민 B₆ 250mg 및 항혈전요법 등을 시행하면서 외래 추적관찰 중이다.