

혈흉으로 내원한 유전출혈모세혈관확장증 환자에서 우연히 발견된 흉선종 1예

연세대학교 원주의과대학 내과학교실¹, 영상의학교실², 흉부외과학교실³, 병리학교실⁴

*김종환¹, 이선녕¹, 이석정¹, 이지호¹, 정세현¹, 정예령¹, 김영주², 권우철², 박일환³, 정순희⁴, 김상하¹

Osler-Weber-Rendu disease라고도 알려져 있는 유전출혈모세혈관확장증은 전신적인 혈관조직의 형성이상을 특징으로 하는 상염색체 우성 질환으로 발생빈도는 5,000-8,000명 중 1명 정도이다. 이 질환은 1) 자발적이고 반복적인 비출혈, 2) 피부점막에서 관찰되는 모세혈관확장증, 3) 내장부위의 동정맥기형 및 4) 가족력 중에서 3개 이상이 존재하면 진단할 수 있다. 유전출혈모세혈관확장증 환자의 약 30-50%는 폐에 동정맥기형이 동반되며 오랜 기간 동안 무증상으로 존재할 수 있으나 생명을 위협하는 출혈이 발생하는 경우도 있다. 흉선종은 가장 흔한 전종격동 신생물로 주로 40-60세에 진단이 되고 남녀의 차이는 없으며 환자 중 약 2/3는 진단 시 증상이 없다. 혈흉으로 내원하여 유전출혈모세혈관확장증으로 진단된 환자에서 검사 중 우연히 흉선종이 동반된 증례를 경험하여 보고하는 바이다. **증례:** 18세 여자 환자는 내원 당일 발생한 우측 흉벽 통증을 주소로 내원하였다. 특별한 과거력이나 내원 전 외상력은 없었다. 내원 당시 생체징후는 이상 없었다. 흉부사진에서 우측 흉수가 의심되어 시행한 흉부컴퓨터단층촬영에서 우측 흉수와 함께 앞종격동에 신생물로 의심되는 소견 및 우중엽에 동정맥기형이 관찰되었다. 흉수는 삼출성이었으며 헤마토크리트는 26.7%(말초혈액 34.5%) 소견으로 혈흉을 진단하였다. 혈흉의 원인을 찾기 위해 혈관 조영술을 시행하였으며 폐동맥조영술을 통해 출혈 원인은 아니었지만 예방을 위해 동정맥기형에 코일 색전술을 시행하였다. 기관지동맥조영술에서 출혈은 관찰되지 않았다. 혈흉은 흉관삽관 후 총 1,091 mL가 배액되었다. 자발성 혈흉과 동정맥기형이 있어 환자의 피부점막을 확인하였고, 혀에서 다발성 모세혈관확장증이 관찰되었다. 가족력에서 환자의 어머니는 잦은 비출혈이 있었고, 구강점막과 입술, 혀에 모세혈관확장증이 관찰되었다. 환자는 유전출혈모세혈관확장증으로 진단되었으며, 비디오흉강경수술을 통해 완전제거한 종격동의 신생물은 흉선종 B1형으로 확인되었고 동정맥기형도 함께 제거하였다. 현재 환자와 환자 어머니의 유전자 이상을 확인하기 위한 검사를 진행 중이며, 특별한 증상 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

Primary Malignant Melanoma of the Lung - Imaging characteristics of malignant melanoma in lung

¹Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Hospital,

²Department of Internal Medicine and Research Center for Pulmonary Disorders

*Yoon Ha Yong¹, Yong Chul Lee²

Melanoma is a cutaneous malignant neoplasm of melanocytes. The malignant melanoma (MM) involving other organs is almost always metastatic. We report one case of primary MM of the lung with metastases to brain and bone. A rounded, well-demarcated and multi-lobulated mass lesion was observed in computed tomography. Histopathologic findings were compatible to MM. [18F]-fluorine-2-fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography (FDG-PET) revealed FDG-uptake at right upper lobe of lung and additionally at 3rd. thoracic vertebra, left ilium and left proximal femur, suggesting the hematogenous bone metastases. Brain magnetic resonance imaging showed two metastatic tumors in both frontal lobes. To date, a few cases of primary MM of lung have been reported in the English literature. Furthermore, this report uncovers quite advanced case compared to previous ones and provides radiologic and histopathologic speculations on MM in lung and suggests the availability of PET CT in diagnosis of advanced MM with multiple metastases.

