

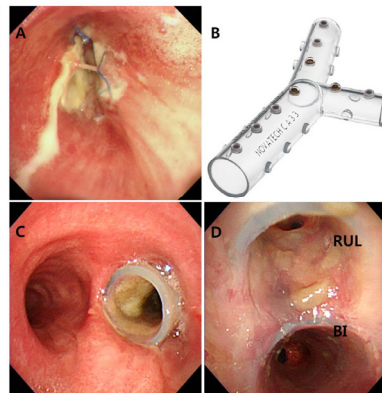
Silicone Y-stent placement for bronchial stenosis in lung transplantation: first case in Korea

¹분당서울대학교병원 내과, ²분당서울대학교병원 호흡기내과

*정인호¹, 조준연^{1,2}, 이연주^{1,2}, 조영재^{1,2}, 윤호일^{1,2}, 이재호^{1,2}, 이춘택^{1,2}, 박종선^{1,2}

Introduction: Bronchial stenosis of the anastomosis site after lung transplantation is one of the major complications. Stenotic anastomosis requiring intervention occurs in 13-16% of patients after lung transplantation and stent insertion is the key intervention for the bronchial stenosis. We introduce the first silicone Y-stent placement in Korea for bronchial stenosis after bilateral lung transplantation. **Case description:** A 62-year-old male received a bilateral lung transplantation due to progression of idiopathic pulmonary fibrosis. Three months later, he developed dyspnea and bronchoscopy showed distal right main bronchus stenosis around anastomosis site which causes partial obstruction of right upper lobe (RUL) bronchus and bronchus intermedius (BI) (figure a). First, metal stent was inserted in BI but it failed to relieve obstruction due to growing of granulation tissue. Next, straight silicone stent was inserted in BI, but RUL bronchus obstruction was progressed. Therefore, Oki silicone stent (Novatech, SA), a bifurcated Y-shaped silicone stent that has three arms settling in the right main bronchus, BI and RUL bronchus (figure b) was placed using rigid bronchoscopy under general anesthesia. Figure C showed proximal end of Oki stent in right main bronchus. Figure D showed Oki stent covering carina between RUL bronchus and BI. After intervention, patient's dyspnea was improved airway stability was observed without further bronchoscopic intervention. **Discussion and conclusion:** Bronchoscopic placement of the Y-stent on the involved carina between the bronchus to the RUL and BI was technically feasible and effective.

Fig. 1. Bronchoscopic views (A) before and (C-D) after Y-stent placement. (A) Distal right main bronchus stenosis around anastomosis site. (B) Oki silicone stent. (C) Proximal end of Oki stent in right main bronchus. (D) Oki stent covering carina between right upper lobe bronchus (RUL) and bronchus intermedius (BI).



신장 종양이 동반된 Birt-Hogg-Dubé 증후군 1예

¹원광의대병원 내과, ²원광의대병원 병리과

*김준¹, 오수진¹, 정은택¹, 김학렬¹, 황기은¹, 최금하²

서론: Birt-Hogg-Dubé (BHD) 증후군은 섬유모낭종 및 다발성 양극성 폐낭종, 자발성 기흉, 그리고 신장 종양을 특징으로 하는 매우 드문 질환이다. 국내에서 피부 병변 또는 자발성 기흉이 동반된 BHD 증후군이 수 차례 보고된 바 있으나, 신장 종양을 포함한 BHD 증후군의 전형적인 임상양상이 모두 나타난 증례는 아직 국내에서 보고된 바 없다. **증례:** 44세 여자 환자가 5일전부터 발생한 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 2010년 자궁근종으로 자궁절제술을 시행한 과거력이 있으며, 아버지가 기흉으로 사망한 가족력이 있었다. 진찰시 안전부의 다발성 구진이 있었다. (Figure A) 본원에서 시행한 흉부 방사선 사진에서 양측성 기흉이 관찰되었다. (Figure B1) 흉부 전산화단층촬영을 시행하였고 양측성 기흉과 다발성 폐낭종이 관찰되었으며 (Figure B2) 복부 전산화단층촬영에서 우측 신장에 1cm 크기의 종괴가 관찰되었다. (Figure B3) 상기 소견을 바탕으로 BHD 증후군을 의심하여 유전자 검사를 시행하였고, FLCN 유전자에서 c.1285delC, p.(His429Thrfs*39) 돌연변이가 검출되어 BHD 증후군으로 진단하였다. 본 환자의 치료로 양측 흉관 삽관 및 좌측 폐 췌기 절제술과 우측 부분 신 절제술을 시행하였다. 폐 조직검사 결과 특이소견 없이 다발성 낭종이 관찰되었으며 SMA 염색 음성을 보여 림프관병변을 배제할 수 있었다. (Figure C1) 신장 조직검사 결과 호산성파괴세포종이 확인되었다. (Figure C2) **고찰:** BHD 증후군은 상염색체 우성 질환으로 염색체 17p11.2에 위치한 FLCN 유전자의 돌연변이로 인해 발생하는 매우 드문 질환이다. 양성 피부병변이 동반되지만 자발성 기흉이나 신장 종양 발생률이 높아 평생 추적관찰을 해야 한다. 본 저자들은 진단시 피부 병변과 함께 자발성 기흉 및 신장 종양이 모두 동반된 국내 첫 증례를 확인하여 보고하는 바이다.

