고열을 동반한 폐의 공동성 병변

이승현, 변은경, 이혜진, 이진화, 조영주, 한윤성1, 김혜영2, 박성숙, 정종현

= Abstract =

Pulmonary Cavitary Lesions Associated with High Fever

So Hyeon Lee, M.D., Eun Kyung Pyun, M.D., Hye Jin Lee, M.D., Jin Hwa Lee, M.D., Young Joo Cho, M.D., Woon Sup Han, M.D.1, Hyae Young Kim, M.D.2, Sung Sook Park, M.D., Jung Hyun Chang, M.D.

Department of Internal Medicine, Anatomic Pathology, and Diagnostic Radiology, Ewha Womans University, College of Medicine, Seoul, Korea

A 35-year-old male presented high fever and cough. The patient showed three, discrete, “punched-out”, shallow ulcers appearing as pyoderma gangrenosum on the trunk and the back, and a painless subcutaneous nodule on the medial side of the left thigh. The chest X-ray showed multiple cavities on the both lungs. The diagnosis of Wegener’s granulomatosis was established by pathology of the skin and the lung, radiologic findings of the chest and positive result of c-ANCA test. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2000, 49: 644-648)

Key words: Ulcer, Cavity, Wegener’s granulomatosis, C-ANCA.

중 력

환 자: 김○환, 35세 남자
주 소: 기침 및 발열
관련력: 특이 사항 없음

가족력: 특이 사항 없음
현병력: 내원 약 2개월 전부터 체간과 눈에 세 개의 피부 빨래가 발생하여 피부과 개인의원에서 절개 및 배농을 시행하여 치료를 받았으나 호전 없이 지내다가, 2주 전부터 시작된 고열과 기침을 주소로 본원 내

Address for correspondence:
Jung Hyun Chang, M.D.
Pulmonary division, Department of Internal medicine, College of Medicine, Ewha Womans University
911-1 Mokdong, Yangcheon-Ku, Seoul 158-710 Korea
Phone : 02-650-5686 Fax : 02-655-2076 E-mail : hs1017@mm.ewha.ac.kr
파로 의뢰되었다.

이학적 소견: 내원 당시 혈압은 100/70 mmHg, 호흡수는 분당 20회, 맥박은 분당 72회, 체온은 38.6℃였다. 의식은 명료하였고 급성 병색을 보였으며, 옹부 착진상 호흡음은 가 жид고 양측 상부 폐막에서 수포음이 들렸다. 심동은 규칙적이었으며 심박동음은 없었 다. 전후부의 홍공상 부위에 1×1cm 크기의 키파양이 한 개, 그리고 동의 좌연골의 내측면에 각각 2× 2cm, 3×3cm 크기의 두 개의 약은 키파양이 있었으며, 키파양에서는 농중 분비물이 있었고, 병소의 위치의 깊이로 보아 폐조직과 연결되지 않은 것으로 보였다. 좌측 대퇴부 내측의 허혈근 근처에 3×3cm 크기의 피하절점이 있었으며, 암동이나 국소적 발열은 없었다. 복부 축진상 압통은 없었고, 간이나 비장은 축 진되지 않았다.

검사실 소견: 혈색소는 13.3g/dL, 혈미토크릿 39.7 %, 백혈구 수 13,800/mm³(호중구 81.8%, 림프구 9.7%, 단핵구 6.4%), 혈소판 수 474,000/mm³있었고, 적혈구 점정 속도는 시간당 86mm, CRP는 19.3mg/dL로 각각 상승되어 있었다. BUN 11mg/dL, creatinine 1.2mg/dL, 총 단백질 6.9g/dL, 알부민 3.2g/dL, AST 59IU/L, ALT 150IU/L, ALP 1367IU/L, γ-GT 463IUL이었다. HBsAg 응성, anti-HBs 양성, anti-HCV 응성, anti-HIV 응성이 있다. 대기 중에서 동맥혈 가스 검사 결과, pH 7.434, 이산화탄소 분압 33.8mmHg, 산소 분압 64.4mmHg, 중탄산염 22.3mmol/L, 산소포화도 92.9%였다. n-검사상 적혈구, 백혈구, 농단백, 농혈소아 모두 응성이었다. 두 차례 시행한 객단 도달 및 배양 실험에서 음성은 검출되지 않았다.

방사선 소견: 흉부 X-선 활영 결과 양측 상체아와 우측 중완아에 두꺼운 복을 갖는 광범위한 폐렴이 보였고(Fig. 1), 흉부 전산화 단층 활영 결과 좌측 상엽에 공기-수면을 보이는 두꺼운 복을 가진 6×3.5cm 크기의 공동이 있었고, 우측 상엽에 불규칙하고 두꺼운 복을 가진 7×8cm 크기의 큰 공동과 이에 연 결된 침음성 병변이 있었으며, 우측 하엽의 상 본질에서 4.5×3cm 크기의 작은 공동이 관찰되었다 (Fig. 2).

임상경과: 내원 당일부터 페렴 의심 하에 항생제로 치료를 시작하였으며, 제2병일에 전산화 단층 활영 결과 공동성 폐렴으로 추정 진단 하에 항생제를 두여하기 시작하였다. 추적 간기능 검사상 AST와 ALT가 상승되어 ethambutol, levofloxacin 및 streptomycin으로 교체하여 두약할에도 불구하고, 고
양 세포가 과사성 증식부를 둘러싸는 병변을 보였다(Fig. 3). 좌측 대퇴부에서 시행한 피부 병변의 조직
생검에서에도 혈관 벽에 염증 세포 침윤, 과사된 혈관
및 과사 세포를 중심으로 거대세포를 포함한 육아종이
관찰되어 과사성 육아종성 혈관염에 부합하였다(Fig.
4). 내원시 검사한 c-ANCA 결과가 양성으로 확인
되었고, 혈증 보세 C3, C4 및 면역글로불린 IgG와
IgM은 정상 범위였으나, IgA는 379mg/dL로 약간
상승되어 있었으며, VDRL과 항핵항체는 모두 음성
이었다. 이상의 결과로 Wegener 육아종증으로 진단
하였다.

치료 및 결과: 항결핵제의 투약을 중단하고, cyclo-
phosphamide를 일일 2mg/kg로 투여하고 고용량의
methylprednisolone을 정주 후 감량하여 prednisol-
one을 일일 1mg/kg로 유지하였다. 3주 후 발열이
차라지고 홍부 X-선상 공동성 병변과 폐 실질의 침윤
이 감소하였으며, 3개월 후 외래에서 추적 검사한 c-
ANCA가 음성으로 전환되었다.

고 참

Wegener 육아종증은 아직 정확한 원인이 밝혀지지
않은 전신성 질환으로, 다양한 임상 발현을 나타내며
우리나라에서 매우 드문 질환이다. 주로 30대에서 50
대 사이에 호발하며, 남녀비에는 차이가 없다.

이 질환의 원인으로 감염, 부정, 면역학적 요인이
관련이 있다고 알려져 있다. 특히, 전신성 혈관염의
병인론으로 antineutrophil cytoplasmic antibody
(ANCA)가 중요한 역할을 하고 있다. ANCA는, 호
중구 또는 대식세포의 원활성 과립내 serine protein-
ase, proteinase 3(PR3)에 대한 자기항체인 cyto-
plasmic(c)-ANCA와 호중구 세포질내 myeloperox-
idase에 대한 자기항체인 perinuclear(p)-ANCA
가 있다. 전자는 Wegener 육아종증 환자의 85% 이
상에서 양성이고, 후자는 드물게 써를 체내인
polyarteritis nodosa 환자의 10-20%에서 양성으로
나타난다. ANCA는 간접 면역 형광법이나 ELISA
와 radioimmunoassay로 확인할 수 있으며, 대개 간점 면역 형광법으로 선별 검사를 한 후 ELISA로 확인하는 방법이 추천된다.

Wegener 육아종증은 다양한 장기를 침범하며, 환자의 90% 이상에서 상부 또는 하부 기도를 침범한다. 소수의 환자에서 초기에는 폐의 관찰 중상이 없거나 상기도 증상만을 호소하거나, 시간이 경과하면서 대부분의 환자가 폐를 침범하는 양상을 보인다. 폐 실질의 피사성 육아종성 염증은 흉부 X-선상 결절성 병변으로 보일 수 있으나, 폐로 보직 혈관이 침범되면 폐출혈 및 비정형 피사성, 공통성 병변으로 나타난다. ANCA 매회에 관련된 기전으로 소동맥 또는 소정맥이 침범되면 다양한 폐출혈이 발생하기도 한다.

Wegener 육아종증은 전단받은 323명의 환자에서 장기 침범의 번도를 조사한 Mayo clinic의 연구 결과로, 상부 기도 및 폐를 침범한 경우가 각각 72%로 가장 많았고 신장 침범한 경우는 57%였다. 기타 장기로 신경과 눈을 침범한 예가 각각 33%와 29%였다 (Fig. 5). 1986년부터 우리나라에서 보고된 Wegener 육아종증의 증례 중인 16중의 24예에 기초하여 장기 침범의 번도를 분석한 결과로, 상부 기도, 폐 및 신장을 침범한 경우가 각각 70.8%, 50%, 54.2%로, 특정적인 세 가지 장기 침범의 번도가 외국에 비해 낮았고, 장기 내 병도 중 폐 침범의 경우가 적었다 (Fig. 5).

Wegener 육아종증을 치료하지 않을 경우 2년 사망률이 90%에 이르는 반면, 85명을 대상으로 cyclophosphamide를 경구 투여한 전향적 연구에서 환판 관찰율이 93%라고 보고하였다. Wegener 육아종증의 치료는 경구 용도로, 관할 치료의 3 단계로 구분하는데, 관할 용도로 위해서 부신피질호르몬제의 단독 투여는 증상이 경미한 국소 경화증에서는 고려될 수 있으나, 전신을 침범한 경우에는 적합하지 않아 cyclophosphamide와 부신피질호르몬제의 병용 투여가 권장되고 있다. 급성 신염이나 폐출혈과 같이 심한 경화증에서는 methylprednisolone를 일일 7mg/kg의 용량으로 3일간 정주하고 이후 prednisone으로 감량하는 방법이 권장되기도 한다. 이때 cyclophosphamide를 병용하여 경구로 일일 2mg/kg를 투여하거나 1개월마다 체표면적 1m²당 0.5g~1.0g의 용량으로 투여할 수 있다. cyclophosphamide와 부신피질호르몬제의 병용 투여시 환자의 약 90% 이상에서 임상 호전을 보이며, 75%에서 완전 관찰에 도달한다. 관할이 이루어지면 3개월에서 5개월 후에 부신피질호르몬제를 줄임을 수 있으나 cyclophosphamide는 6개월에서 12개월 동안 유지한다. 관할 유지 치료의 다른 안으로서 azathioprine이나 methotrexate가 도움이 될 수 있다. 관할이 이루어진 환자 5년 내에 재발할 확률은 최소 50%에 이르며, 초기 진단 당시 폐 침범이 있던 환자군에서 재발이 더 흔하다는 보고도 있다.

저자들은 고열과 기침을 주로 내원한 환자에서 패부에 양성 백혈병과 폐의 흉부 X-선상 모양과 함께 환자 선별 조교를 잡았으며, 패의 경화질 세척 생검과 폐 부 병변의 조직 검사로 육아종을 확인하였으며, 영상 c-ANCA 검사에서 양성소 보여, Wegener 육아종증으로 확진할 수 있었다.

요 약

저자들은 고열을 동반한 폐부 풍부과 폐의 다플림 성

Fig. 5. Frequency of involved organs in patients with Wegener's granulomatosis in the Mayo Clinic series (N=323) and Korea (N=24) according to a review of literatures.
참 고 문 헌