

폐포 미세 결석증 1예

관동대학교 의과대학 명지병원 ¹내과학교실, ²영상의학교실

이부현¹, 강병수¹, 민주원¹, 박상준¹, 김태호¹, 정재호¹, 박찬섭²

A Case of Pulmonary Alveolar Microlithiasis

Bu Hyun Lee, M.D.¹, Byung Soo Kang, M.D.¹, Joo-Won Min, M.D.¹, Sang Joon Park, M.D.¹, Tae Ho Kim, M.D.¹, Jae Ho Chung, M.D.¹, Chan Sub Park, M.D.²

Departments of ¹Internal Medicine and ²Radiology, Myongji Hospital, Kwandong University College of Medicine, Goyang, Korea

Pulmonary alveolar microlithiasis is a rare disease of unknown etiology that is characterized by the presence of calcific concentrations in the alveolar spaces. The radiographic appearance is pathognomonic. Plain chest radiographs show a white lung or sandstorm lung consisting of fine sand like microcalcifications diffusely scattered throughout both lungs with a higher density at the lung bases. We now report the case of a 67-year-old male whose diagnosis was based on characteristic findings on a chest X-ray and a high-resolution computed tomography scan.

Key Words: Calculi; Pulmonary Alveoli

서 론

폐포 미세 결석증(pulmonary alveolar microlithiasis)은 폐포 내에 결석(calculi)이 존재하는 드문 질환이다. 보통 우연하게 흉부 X-선상 발견되는 경우가 많으며 방사선학적 특징으로 진단할 수 있다. 원인에 대해서는 뚜렷하게 알려진 바가 없으며 일부 유전자와 가족력이 보고된 바가 있다.

이에 저자 등은 폐포 미세 결석증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 남자, 67세

주 소: 양측 발의 괴사

현병력: 30년 전 당뇨로 진단받고 내원 6개월 전부터 시작된 양측 족부의 당뇨병성 족부 병변을 치료하기 위해 입원하였으며 기침, 호흡곤란 등의 증상은 없었다.

과거력: 당뇨, 고혈압, 뇌출혈로 인한 좌측 편마비로 약물 복용 중이었다.

가족력: 어머니가 고혈압이었으며 폐포 미세 결석증 유무를 알기 위해 자녀들에게 흉부 X-선을 시행하였으나 특이소견은 관찰되지 않았다.

사회력: 흡연력은 40갑년으로 10년 전에 금연하였다. 직업은 사무직이었다.

이학적 소견: 내원 시 혈압은 110/60 mm Hg, 맥박수 72회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.4°C였으며 의식은 명료하였다. 흉부 청진상 양폐 기저부에서 수포음이 청진되었으며 심잡음은 관찰되지 않았다. 양측 발에 괴사를 동반한 당뇨병성 족부병변이 관찰되었다.

검사실 소견: 일반 혈액 검사상 백혈구 수 17,500/mm³ (과립구 83.3%), 적혈구수 6.6 g/dL, 혈소판 330,000/ μ L 이었고 임상 화학 검사상 칼슘 7.4 mg/dL, 인산염 3.2 mg/dL, 총단백질 6.0 g/dL, 알부민 2.0 g/dL, BUN/Cr 15.8/1.3 g/dL, AST 26 IU/L, ALT 18 IU/L, 총 빌리루빈 0.4 mg/dL, 포도당 154 mg/dL, C-반응성 단백질(CRP)

Address for correspondence: **Jae Ho Chung, M.D.**
Department of Internal Medicine, Myongji Hospital, Kwandong University College of Medicine, 697-24, Hwajeong-dong, Deokyang-gu, Goyang 412-270, Korea
Phone: 82-31-810-5412, Fax: 82-31-969-0500
E-mail: pulmochung@kwandong.ac.kr

Received: Apr. 19, 2011

Accepted: May 20, 2011

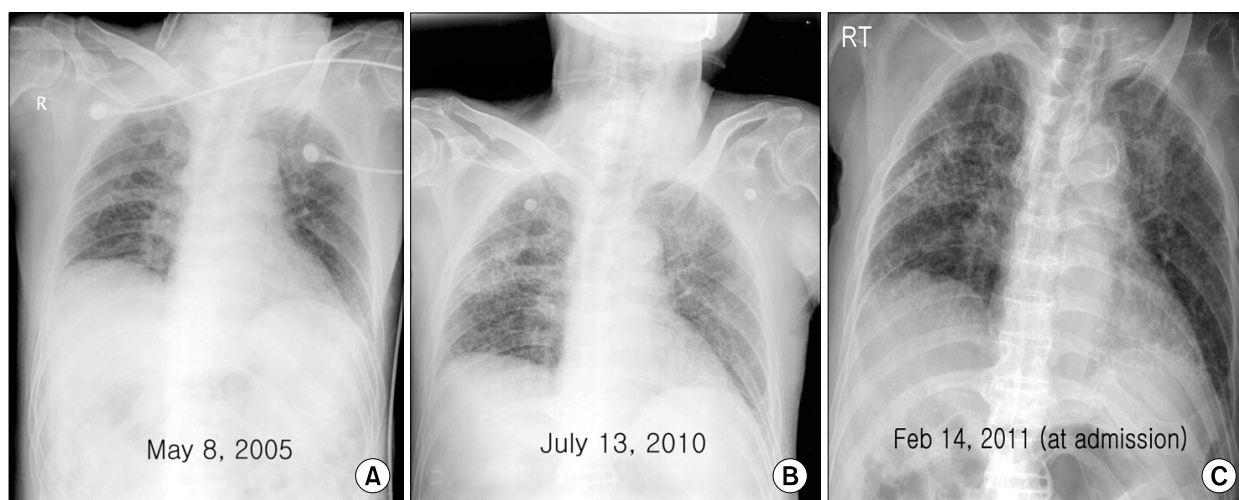


Figure 1. Chest radiographs showed widespread small nodules, diffusely involving both the lungs, and commonly described as "sand storm-like". At admission (C), nodules were much increased compare to previous X-rays (A, B).

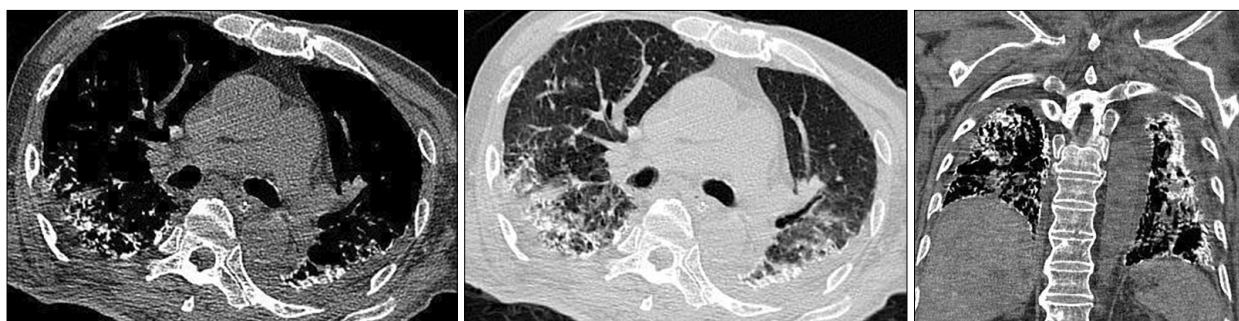


Figure 2. High-resolution computed tomography revealed bilateral pleural effusions and diffusely distributed calcified micronodules.

12.09였다. 동맥혈 가스 검사상 pH 7.44, PaCO₂ 38 mm Hg, PaO₂ 69 mm Hg, HCO₃ 25 mmol/L였다. 혈청 iPTH는 23.3 ng/dL로 정상이었다. 객담 세균 배양 검사 및 객담 항산균 도말 검사에서 특이사항은 관찰되지 않았다. 폐기능 검사는 두개내출혈에 의한 편마비로 시행하지 못하였다.

방사선 소견: 환자는 내원 6년 전과 내원 6개월 전에도 모래와 같은(sand-like) 미세 결절이 관찰되었으나 추가 검사는 시행하지 않았으며 내원 당시 이전과 비교해서 더 심해진 양측 폐의 작은 미세 결절이 관찰되었다(Figure 1). 고해상도 흉부 전산화 단층촬영상 양측 폐에 광범위하게 석회화가 관찰되었다(Figure 2).

기관지 내시경 소견: 경기관지 폐생검과 기관지 폐포 세척술을 시행하였으며 기관지 내시경상 육안적으로 특

이 소견은 관찰되지 않았으며 기관지 폐포 세척술상 색은 정상이었고 조직 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았다.

경과: 개흉 폐생검은 보호자가 원하지 않아 시행하지 않았으며 당뇨병성 족부병변에 대한 보존적인 치료 후 퇴원하였다.

고찰

폐포 미세 결석증은 드문 질환으로 Harbitz에 의해 1918년 처음 기술되었다¹.

대부분은 40세 이하의 젊은 층에서 우연히 발견되는 경우가 많으나 소아나 노인에게서 발견된 폐포 미세 결석증도 있다^{2,3}. 전세계적으로 인종, 지역적 분포에 큰 차이가 없으나 지금까지 500여 명의 폐포 미세 결석증 환자들이

보고되었고 많은 환자들이 터키에서 보고되었으며 아시아국가에서 보고된 적은 있으나 국내에서는 아직 보고된 바가 없다³. 일부에서는 가족력이 있는 경우도 있으며 현재까지 폐포 미세 결석증의 원인에 대해서는 알려진 바가 없으나 폐와 소장에서 인산(phosphate)흡수에 관여하는 *SLC34A2* 유전자의 변이에 의해 일어난다는 보고도 있다⁴. *SLC34A2* 유전자는 주로 II형 폐포세포(tape2 pneumocyte)에서 높게 발현되는 나트륨 의존성 인산 수송체(Sodium-dependent phosphate co-transporter)로 정상적으로는 인산을 흡수한다. 따라서 *SLC34A2* 유전자의 변이는 폐포 내의 인산을 제거하지 못해 폐포 미세 결석증에서 칼슘인산 미세결석을 생성하게 한다⁴.

이태리에서 보고한 폐포 미세 결석증 48증례 중 가족 내 발생률은 43.7%를 차지하였고 18명은 15세 미만이었다. 여성이 60.4%로 남성보다 많았으며 폐포 미세 결석증을 진단하는데 있어서 흉부 X-선이 가장 많았다⁵.

대부분에서 무증상이며 증상이 나타나는 경우는 병이 상당히 진행된 경우 기침, 객혈, 호흡곤란 등의 증상이 나타날 수 있다. 일부 환자에서는 부갑상선이나 칼슘대사의 이상을 보고하기도 하였으나 대부분의 폐포 미세 결석증 환자는 정상 혈청 칼슘과 인산농도를 보인다. 방사선학적으로 주로는 양측 폐 하엽에 모래폭풍(sand storm)과 같은 작은 석회화가 특징적이며 흉부 전산화 단층촬영상 석회화가 양측 폐에 관찰되며 간유리 음영(ground glass appearance), 소엽간 중격의 비후(interlobular septal thickening), 기관지 및 혈관주위 간질의 비후(peribronchovascular interstitial thickening) 등이 관찰될 수 있다. 일본에서는 조직학적으로 폐포 미세 결석증으로 확진된 10명의 환자에서 흉부 전산화 단층촬영상 작은 미세결절, 기관지 및 혈관주위 간질의 비후 및 석회화를 관찰하였다⁶.

감별진단으로는 속립성 결핵, 유육종증, 폐혈색소 침착증(pulmonary hemosiderosis), 만성 신부전 혹은 투석에 속발된 전이성 폐석회화증(metastatic pulmonary calcification) 등이 있다. 경기관지 폐생검이나 개흉 폐생검에서 폐포 내에 칼슘과 인산으로 구성된 결석을 발견하는 경우 확진할 수 있지만 방사선학적 특징으로도 진단이 가능하다. 병리학적으로는 1~3 mm 직경의 동심원의 적층된 결석이 폐포 안에서 발견되고 몇몇의 경우 간질성 섬유화가 발견되기도 한다. Castellana와 Lamorgese³가 조사한 424명의 폐포 미세 결석증 환자들의 진단에서도 본 증례와 마찬가지로 191명의 환자에서 방사선학적 방법으로 진단하였다. 일부에서는 골주사 검사에서 Tc99m의 폐침착

이 관찰되는 경우도 있어 진단에 도움이 된다⁷.

폐포 미세 결석증의 임상 양상은 다양하다. 어떤 환자에게는 병의 진행이 일어나지는 않더라도 일부에서는 폐섬유화와 폐성심이 일어나기도 한다. 본 환자도 2005년도 흉부 X-선상 미세결절들이 관찰되었으나 추가검사는 시행하지 않았으며 내원 6개월 전에도 흉부 병변이 악화되어 병의 진행이 일어난 것으로 생각된다. 진단받은 해로부터 생존율은 보통 25~40년 사이였으나 폐섬유화, 호흡부전, 만성 심폐질환으로 진행하게 되면 생존기간이 짧았다³.

치료로는 현재까지 특별히 알려진 것이 없으며 일부 환자에서 부신피질 호르몬과 기관지 폐포 세척술이 시도되었으나 효과가 없었고 일부에서는 폐이식이 시행되었다⁸⁻¹⁰.

저자 등은 흉부 X-선상 양측 폐에 진행하는 광범위한 작은 소결절(micronodule)로 흉부 전산화 단층촬영상 양측 폐의 광범위한 미세 석회화를 보이는 폐포 미세 결석증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Harbitz F. Extensive calcifications of the lungs as distinct disease. Arch Intern Med 1918;21:139-46.
2. Thapa R, Ganguly D, Ghosh A. Pulmonary alveolar microlithiasis in siblings. Indian Pediatr 2008;45:154-6.
3. Castellana G, Lamorgese V. Pulmonary alveolar microlithiasis. World cases and review of the literature. Respiration 2003;70:549-55.
4. Olason H, Brandenburg V, Larsson TE. Mutation analysis and serum FGF23 level in a patient with pulmonary alveolar microlithiasis. Endocrine 2010;37:244-8.
5. Mariotta S, Guidi L, Papale M, Ricci A, Bisetti A. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of Italian reports. Eur J Epidemiol 1997;13:587-90.
6. Sumikawa H, Johkoh T, Tomiyama N, Hamada S, Koyama M, Tsubamoto M, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: CT and pathologic findings in 10 patients. Monaldi Arch Chest Dis 2005;63:59-64.
7. Horvatić Herceg G, Bracić I, Korsić M, Herceg D, Petrović R, Kusacić Kuna S, et al. "Sandstorm" image: bone scintigraphy in pulmonary alveolar microlithiasis. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2009;36:1353.
8. Pant K, Shah A, Mathur RK, Chhabra SK, Jain SK. Pulmonary alveolar microlithiasis with pleural calcification and nephrolithiasis. Chest 1990;98:245-6.
9. Palombini BC, da Silva Porto N, Wallau CU, Camargo JJ. Bronchopulmonary lavage in alveolar microlithiasis.

BH Lee et al: Pulmonary alveolar microlithiasis

Chest 1981;80:242-3.

10. Stamatis G, Zerkowski HR, Doetsch N, Greschuchna D, Konietzko N, Reidemeister JC. Sequential bilateral lung

transplantation for pulmonary alveolar microlithiasis.
Ann Thorac Surg 1993;56:972-5.