

폐 공동을 형성한 유육종증 1예

단국대학교 의과대학 내과학교실, 방사선학교실¹, 해부병리학교실²

이보한, 김명진, 김동우, 김정혁, 방기태, 이계영, 지영규, 박재석, 이인선¹, 권미선², 김윤섭

A Case of Sarcoidosis with Cavitation

Bo Han Lee, MD., Jin Myong Kim, MD., Dong Woo Kim, MD., Jung Hyuk Kim, MD., Ki Tae Bang, MD, Kye Young Lee, MD., Young Koo Jee, MD., Jae Seuk Kim, MD., Youn Seup Kim, MD., In Sun Lee, MD.¹, Mi Seon Kwon, MD.²

Department of internal Medicine, Department of Radiology¹, Department of Pathology², Dan Kook University hospital, Chunan, Korea

Sarcoidosis is a rare systemic disorder with unknown cause that is characterized pathologically by non-caseating granuloma.

The lung and mediastinal lymph nodes are almost always involved, and most patients experience acute or insidious respiratory symptom.

Because sarcoidosis is an interstitial lung disorder involving the alveoli and bronchioles, the most common radiological finding is a reticular-nodular lesion with lymphatic distribution. However, cavitation is quite rare.

Sarcoidosis is also a major cause of hepatic granuloma in Western countries, accounting for 12% to 30% of cases. In most patients, the course of hepatic sarcoidosis is benign. However, chronic intrahepatic cholestasis or portal hypertension may develop in some patients.

We report a case of sarcoidosis with cavitation and hepatic involvement. (*Tuberc Respir Dis* 2005; 59: 546-550)

Key words : Sarcoidosis, Cavity, Hepatic granuloma

서 론

유육종증은 원인불명의 전신성 육아선종으로 흉부 내 장기 즉 폐문 임파선과 폐를 가장 흔하게 침범하며 그 외 말초 임파선, 피부, 눈, 간, 비장등에 침범한다. 우리나라에서는 2000년 시행된 제 2차 전국 실태 조사결과 인구 100,000명당 0.13 명 정도의 유병율을 나타내고 있다¹.

유육종 환자의 약 1/5-1/3에서 내원시 발열, 피로, 전신쇠약 및 체중 감소 등의 전신증상을 호소하고 침범된 장기에 따라 증상이 나타나지만 제일 많은 것은 역시 호흡기 증상이다.

흉부 X-선상 폐침윤의 소견으로는 망상 결절성 음영, 섬세한 선형 음영 등의 간질성 음영이 주로 나타난다. 유육종증이 폐를 침범하여 공동을 형성하는 것

은 드문 것으로 알려져 있다.

국내의 경우 2예 이외에는 보고된 것이 없고 본 증례의 경우 간과 비장의 이상 소견도 함께 보여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

32세 여자가 3개월 전부터 계속된 기침과 호흡곤란을 주소로 2003년 10월내원하였다. 과거력상 2001년 3월 기침과 발열을 주소로 결핵으로 진단받고 항결핵제를 3개월 복용하였으나 증상 호전 없던중 2001년 6월 목과 서혜부 주위에 1-1.5cm 정도의 다발성 림프절 종대가 발생하여 내원하였다. 당시 검사실 소견은 말초혈액 검사상 백혈구 3850/mm³ (중성구:64%, 림프구:19%, 단핵구:5%), 혈색소 9.2 g/dl, 헤마토크릿 29.9%, 혈소판 224K/mm³, 적혈구 침강계수는 35mmol/hr 였으며, protein 6.7 g/dl, albumin 3.2 g/dl, AST 17 IU/L, ALT 32 IU/L, bilirubin 0.24 mg/dl 였고, ALP는 61 IU/L 였다. 혈청 안지오텐신 전환 효소는 28 U/L(정상 12-35 U/L) 로 정상이었다. 흉부 X-선상 양폐야에 망상 결절형 침윤을 보였고 흉부 고해상도 단층 촬영상 간질성 침윤과 소결절이 관찰되었다

Address for correspondence : **Youn Seup Kim, M.D.**
Department of Internal Medicine, College of Medicine,
Dankook University, San29, Anseo-dong, Chonan,
Choong Nam, 330-714, Korea
Phone : 041-550-3911 Fax : 041-556-3256
E-mail : drys99@dankook.ac.kr

Received : Jul. 28. 2005

Accepted : Sep. 20. 2005

(Fig. 1). 기관지 내시경 검사는 특별한 병변 없었으나 서혜부 림프절 생검에서 비건락성 육아종 소견 (Fig. 2) 보였고 호흡기 증상 지속되어 유육종증으로 진단 후 2001년 9월 까지 스테로이드 치료 하였고 2003년 4월 까지 외래에서 추적관찰 하였다.

2003년 10월 입원당시 활력증후는 혈압 110/80 mmHg, 맥박수 102회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 38.5°C 였다.

두정부 진찰상 림프절의 종대 소견은 보이지 않았으나 서혜부 주위에는 0.5-1cm 정도의 림프절이 3-4 개 정도 촉진되었다.

흉부 진찰에서 양쪽 하부폐에서 수포음이 들렸으며 복부 진찰상 간, 비장의 종대가 확인되었다.

입원 당시 검사실 소견은 말초혈액 검사상 백혈구 $10410/\text{mm}^3$ (중성구:86%, 림프구:6.6%, 단핵구:7%), 혈색소 9.3 g/dl, 헤마토크릿 29.6%, 혈소판 $221\text{K}/\text{mm}^3$, 적혈구 침강계수는 73 mmol/hr 였으며, 동맥혈 가스 분석은 pH 7.416, PO_2 79.5 mmHg, PCO_2 39.7 mmHg, HCO_3^- 25.0 mmol/l, calcium 9.0 mg/dl, BUN 8.7 mg/dl, Cr 0.73 mg/dl, protein 7.6 g/dl, albumin 3.3 g/dl, AST 216 IU/L, ALT 252 IU/L, bilirubin 0.51 mg/dl 였고, ALP는 304 IU/L, γ -GT 233 IU/L 였다.

객담 결핵균 도말 검사와 배양검사는 음성이며 객담 도말 검사에서는 특이소견 없었으며 진균도 발견되지 않았다.

폐기능검사는 FVC 2.0L(예측치의 62.5%), FEV_1

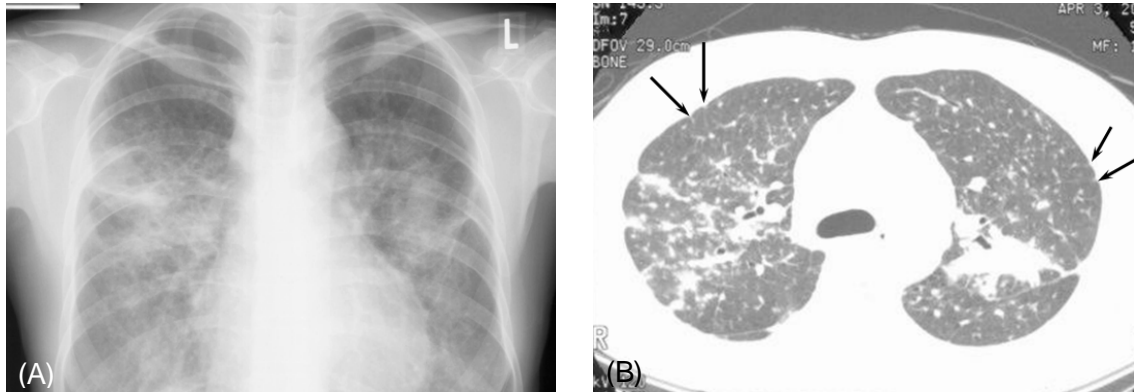


Figure 1. Initial scan

Chest PA shows bilateral, patchy area of consolidation and coarse reticulonodular opacities involving mainly the perihilar regions of the both lungs. There is widening of right paratracheal stripe, suggesting lymphadenopathy (A).

Chest HRCT scan shows numerous nodules in relation to the parahilar, bronchovascular interstitium and a mass-like opacity in left parahilar lung. Bronchovascular bundles are irregularly thickened. Subpleural nodules (arrows) are seen along the costal pleural surface (B).

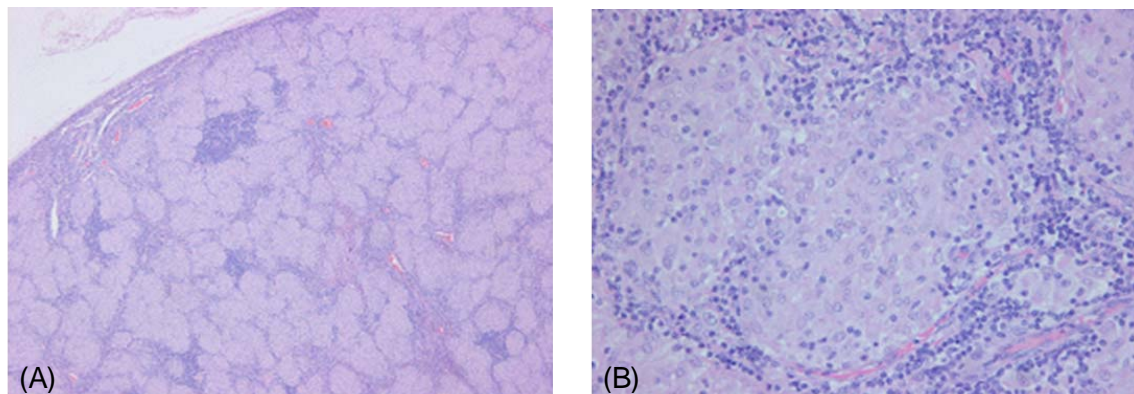


Figure 2. Numerous confluent noncaseating granulomas evenly placed in lymphoid parenchyma (A : $\times 40$, B : $\times 400$ by H&E stain)

1.56L(예측치의 56.3%), FEV₁/FVC는 78.1%, DLCO 9.98ml/min/mmHg(예측치의 39.5%)으로 제한성 환기 장애의 양상을 보이고 있었다. 면역 혈청 검사상 antinuclear Ab와 rheumatoid factor는 음성 소견 보였으며 혈청 안지오텐신 전환 효소는 95 U/L(정상 12-35 U/L)로 증가되어 있었다.

안저 검사 소견은 정상이었다.

흉부 X-선 검사 사진상 양폐야에 망상 결절형 침윤과 공동 형성된 소견을 보였으며 흉부 고해상도 단층 촬영상 양폐야에 미만성 간질성 침윤과 공동형 병변이 발견 되었으며 양쪽 폐문 임파절들이 커져 있었다(Fig. 3 A,B). 컴퓨터 단층 촬영상 간비장 종대와

간과 비장에 다발성의 작은 저음영의 결절 소견 (Fig. 3C) 보였다. 그러나, 호흡곤란과 전반적인 상태가 좋지 않아 기관지 내시경검사와 간 조직 생검은 시행하지 못하였다. 핵의학 검사는 HBs Ag/Ab(-/-), HBe Ag/Ab(-/+), HAV Ab(IgM) (-), anti HCV Ab(-) 소견을 보였다.

이상의 검사 결과로 유육종증의 재활성으로 인한 폐의 공동 형성과 간의 침범으로 진단하였다. 환자는 스테로이드 1 mg/kg/day 로 투여후 수일 후부터 기침과 호흡곤란 증상은 호전되었으며 치료 1달후 간효소 수치는 정상으로 돌아왔다. 스테로이드를 점차 감량하여 1년 사용후 추적 검사한 흉부 고해상도 단층

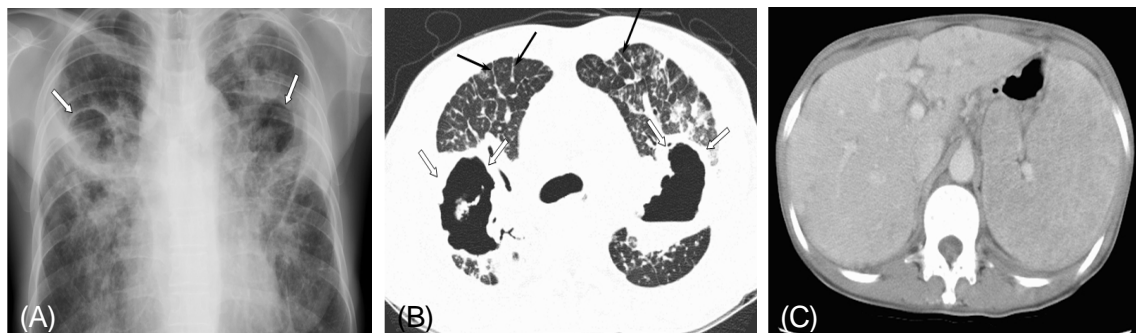


Figure 3. Follow up

Chest PA shows bilateral thin walled cavities (open arrows) within consolidation and coarse reticulonodular opacities in perihilar region (A). On chest HRCT, cavities (open arrows) are seen within consolidation in both parahilar lung. Nodular and irregular thickening of bronchovascular and interlobular septum (arrows) has been aggravated (B). CT scan at the level of upper abdomen shows hepatosplenomegaly and disseminated tiny low density nodules in liver and spleen (C).

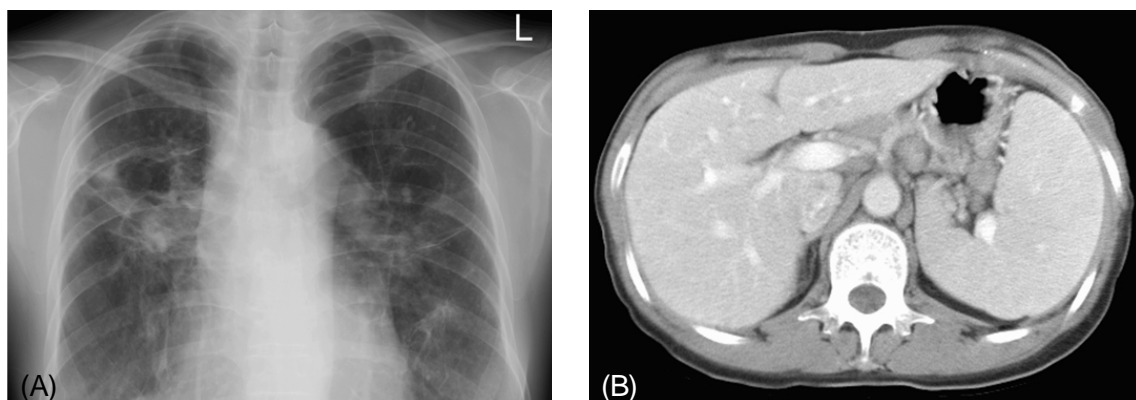


Figure 4. Follow-up, after steroid Tx.

On follow-up chest PA after steroid treatment, cavities and consolidation in both parahilar lungs have been decreased in size and extent. Also, coarse reticulonodular opacities in both parahilar lungs have been decreased in extent (A). On CT scan at the level of upper abdomen, disseminated tiny low density nodules in liver and spleen have been gone (B).

촬영과 흉부 X-선에서 공동의 감소와 미만성 간질성 침윤 소견의 호전을 보였으며 간과 비장의 종대가 감소되고 다발성의 저음영 결절 소견도 거의 사라졌다 (Fig. 4).

고 찰

유육종증은 비건락성 육아종을 특징으로 하는 원인 불명의 질환으로, 무증상에서부터 진행성 다발성 장기 부전(multiple organ failure)까지 나타날 수 있으며, 경과를 저절로 호전되기도 하고 만성화 소견을 보이기도 한다.

우리나라에서는 1968년 첫 증례가 보고된 후 2000년 시행된 전국 실태보고 조사 결과 유육종증의 발생률이 계속 증가하는 추세를 보였으며 발생률은 인구 100,000명당 0.13 명으로 조사되었다¹.

정확한 병인에 대해서는 알려진 것이 없으며, 종종 만성 berylliosis, 과민성 폐장염, 결핵, 진균 감염 등의 다른 육아종성 질환과 혼동되는 경우가 있다.

유육종증의 임상 증상은 침범 장기에 따라 매우 다양하며, 폐 침범에 의한 전형적 증상으로는 운동시 호흡곤란과 건성 기침이 있다.

유육종증 환자의 90%에서 병의 경과중 폐의 침범이 발생하는데 이중 양측 대칭성의 폐문 임파절 비대나 기관 주위의 임파절 비대는 폐 유육종증의 전형적인 소견으로 알려져 있다².

유육종증이 폐실질을 침범한 경우 흉부촬영상 섬유화를 제외한 폐병변은 크게 망상 결절 음영, 폐포성 음영, 대결절로 나눌 수 있다. 망상 결절 음영은 폐병변의 75-90%를 차지하는 가장 흔한 소견으로 3-5 mm 정도의 소결절로 구성된다^{3,4}. Nester 등에 의한 폐유육종증의 CT 소견에 대한 분석에서 폐실질의 유육종증은 전형적으로 bronchovascular bundle을 따라 소결절과 불규칙한 선상 침윤으로 나타났다.

폐유육종증의 흉부 방사선 소견중 공동형 폐 실질 병변은 드물게 발생 할수 있는데, 외부적 요인 없이 일차적으로 육아종내의 무혈성괴사에 의해 발생할 수 있고 유육종증에서 세균이나 결핵균 또는 진균 감

염과 연관되어 공동이 발생 할 수 있다.

본 증례의 경우 유육종증 진단 후 외래 추적관찰중 호흡곤란과 기침을 주소로 입원시 단순 흉부 촬영상 공동 소견 보였고 결핵균 도말 검사와 배양 검사상 음성이었으며 객담 도말 검사상 특이 소견 없었고 스테로이드 치료중에 공동이 감소되는 소견보여 유육종증에 의한 일차적인 공동 형성 으로 진단하였다.

공동은 저절로 소실되거나 그렇지 않은 경우도 대부분은 부신피질 호르몬의 사용으로 호전되어 공동이 소실되거나 공동벽의 두께가 감소된다¹.

본 증례와 같이 유육종증은 간을 침범할 수 있는데 유육종증은 서양에서 간 육아종증(hepatic granuloma)의 12-30%를 나타내는 주요 원인이다¹².

유육종증 환자의 40-70%에서 간조직 생검상 육아종성 침윤을 관찰할 수 있다.

대부분의 환자에서는 무증상이며 심각한 간기능 장애는 드물지만 소수에서는 만성 간내 담즙 분비정지(chronic intrahepatic cholestasis)나 문맥압 항진증이 유발될 수 있다¹⁹.

그러나 폐 유육종증의 폐병기와 간 침범의 빈도는 상관 관계를 보이지 않는다¹⁴.

비록 유육종증의 일차적인 간 침윤(primary hepatic involvement)이 스테로이드 치료의 적응증이 되지 않는 못하나¹ 과거 간을 침범한 유육종증의 증례 보고에서는(PATEL에 의해) 스테로이드 치료 후 증상이 없어지고 간기능 검사상 이상 소견이 정상으로 돌아오는 소견을 보였다.

본 증례에서는 비록 환자의 호흡곤란과 전신 허약감으로 인해 간 조직생검은 시행하지 못했으나 간염 바이러스 표지자가 음성이고 스테로이드 치료 후 간기능 수치가 정상으로 회복되었고 간 비장 비대가 줄어들었으며 다발성의 저음영 침윤이 호전되는 양상을 보였기에 유육종증의 간 침범을 생각할 수 있다.

치료에 대해서는 확실한 지침이 없으나 전체적으로 예후는 좋은 편이다.

초기에는 자연 치유를 기대하여 치료 없이 관찰하는 것으로 알려져 왔으나, 최근들어 중증의 안구, 신경계 또는 심장을 침범한 유육종증, 중증의 고칼슘 혈증, 진행성 2기의 폐질환, 증상이 있는 2기의 폐질환

그리고 3기의 폐질환등에서 경구 스테로이드 제제나 methothrexate가 사용되기도 하나 정확한 용량이나 기간에 대해서는 확립된 것이 없다.

결 론

유육종증은 여러 장기를 침범하는 질환이나 90%에서는 병의 경과중 폐의 침범이 발생한다. 양측 대칭성의 폐문 임파절 비대나 기관 주위의 임파절 비대가 전형적인 소견이며 공동의 형성은 매우 드문 것으로 되어있다.

유육종증에 의한 공동의 형성은 공동을 형성할 수 있는 감염이나 악성 종양등을 배제한 후 진단할 수 있으며 저절로 소실되거나 스테로이드에 반응을 잘 하는 것으로 알려져 있다.

참 고 문 헌

1. Kim DS, Ahn JJ. Sarcoidosis in Korea. *Tuberc Respir Dis* 2000;49:274-80.
2. Fanburg BL, Lazarus DS. Chapter 61. Sarcoidosis. In: Murray JF, Nadel JA, editors. *Respiratory medicine*. 2nd ed. Saunders; 1994. p. 1873.
3. Armstrong P, Wilson AG, Dee P, Hansell DM. Imaging of disease of chest. 2nd. St. Louis: Mosby; 1995. p. 568-85.
4. Muller NL, Kullnig P, Miller RR. The CT finding of pulmonary sarcoidosis: analysis of 25 Patients. *AJR Am J Roentgenol* 1989;152:1179-82.
5. Muller NL, Kullnig P, Miller RR. The CT finding of pulmonary sarcoidosis: analysis of 25 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1989;152:1179-82.
6. Ju MS, Lee HK, Chang JH, Cheon SH, Kim YK, Yoon HS, et al. A case of sarcoidosis with cavitory nodule of the lung. *Tuberc Respir Dis* 1998;45:1098-102.
7. Brauner MW, Grenier P, Mompont D, Lenoir S, de Cremoux H. Pulmonary sarcoidosis: evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 1989;172:467-71.
8. Rohatgi PK, Schwab LE. Primary acute pulmonary cavitation in sarcoidosis. *AJR Am J Roentgenol* 1980;134:1199-203.
9. Tellis CJ, Putnam JS. Cavitation in large multinodular pulmonary disease: a rare manifestation of sarcoidosis. *Chest* 1977;71:792-3.
10. Rockoff SD, Rohatgi PK. Unusual manifestation of thoracic sarcoidosis. *AJR Am J Roentgenol* 1985;144:513-28.
11. Asai Y, Nakayama T, Furuichi S, Kobayashi T, Hashimoto S, Horie T. Three cases of primary acute pulmonary cavitation in sarcoidosis. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2000;38:952-7.
12. Valla D, Pesseguero-Mirinda H, Degott C, Lebrec D, Rueff B, Benhamou JP. Hepatic sarcoidosis with portal hypertension: a report of seven cases with a review of the literature. *Q J Med* 1987;63:531-44.
13. James DG, Sherlock S. Sarcoidosis of the liver. *Sarcoidosis* 1994;11:2-6.
14. Folz SZ, Johnson CD, Swensen SJ. Abdominal manifestation of sarcoidosis in CT studies. *J Comput Assist Tomogr* 1995;19:573-9.
15. Ishak KG. Sarcoidosis of the liver and bile ducts. *Mayo Clin Proc* 1998;73:467-72.