

악성 에크린 한공종의 폐전이 1예

한양의대 내과 박윤경*, 김미옥, 박성수, 신동호, 윤호주, 손장원, 박찬금

악성 에크린 한공종(malignant eccrine poroma)은 표피내 한관에서 기원하는 매우 드문 피부 부속기 종양이다. 1963년 Pinkus 와 Mehregan 등이 처음 발표한 이후 전세계적으로 120예 미만이 보고되었고 국내 문헌에는 1992년 이래 단순 에크린 한공종 4예와 림프절전이 1예, 척추 전이 1예가 보고되었다. 본 저자들은 발바닥의 악성 에크린 한공종으로 절제 수술한 2년 후 폐전이한 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

환자는 47세 여자 환자로 캐나다에서 2001년 11월 좌측 발바닥의 악성 에크린 한공종으로 국소절제술과 방사선 치료를 한자로 2001년 12월 좌측 서혜부 림프절 전이 있어 림프절 절제와 방사선 치료 후 외래 추적관찰을 하던 자로 2003년 3월 경부터 우측 흉벽의 통증과 호흡곤란이 있어 입원하였다. 방사선학적 소견상 우측, 흉수와 원발성 중앙의 폐로의 림프절전이와 혈행성 전이 소견이었고 흉막 덩어리의 세침천자세포도말검사에서 악성 에크린 한공종을 진단하였다. 치료는 흉강천자 및 배액으로 흉수 제거 후 bleomycin으로 흉막 유착을 시행하였고 원격전이된 악성 에크린 한공종은 전신적 항암요법이나 방사선 요법이 효과 없는 것으로 알려져 있어 본 환자의 경우도 보존적 치료를 유지하기로 하였다.

재발성 기흉을 동반한 폐림프관평활근종증 1례

부산의대 내과 김기욱*, 전두수, 김윤성, 이민가, 박순규

폐림프관평활근종증은 기도, 림프관 및 혈관 주위의 평활근세포의 비정상적인 과증식으로 인한 기도나 혈관 폐쇄, 폐조직의 낭성 파괴, 폐기능 감소 등을 특징으로 하는 드문 질환으로 주로 가임기 여성에서 발생한다. 가장 흔한 임상 소견은 호흡곤란과 기흉으로 젊은 여성에서 폐기종, 재발성 기흉, 유미흉 등의 소견이 있을 때 폐림프관평활근종증을 의심해 보아야 하며 이런 소견과 함께 폐기능 검사상 폐쇄성 양상, 폐용적의 증가, 폐기능에 비하여 불랑한 가스교환, 흉부 방사선 소견상 망상 결절성 간질성 폐침윤 양상이 보이면 진단이 가능하나 병리조직검사를 통해 확진하게 된다. 저자들은 조직검사상 HMB45 특수 염색을 통해 확진된 재발성 기흉을 동반한 폐림프관평활근종증 1례를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례 : 36세 여자환자가 수개월간의 운동시 호흡곤란으로 본원 외래로 내원하였다. 과거력상 2002년 8월에 좌측 자발성 기흉으로 지역병원에서 폐쇄식 흉강 삽관술을 시행받고 심한 폐기종으로 진단 받은 후 한방 치료 중이었다. 사회력상 흡연력은 없었다. 내원시 의식은 명료하였고 혈압은 120/80 mmHg, 호흡수 20회/분, 맥박수 85회/분, 체온 36.4°C이었으며, 흉부 진찰상 우측 폐야의 호흡음이 감소되어 있었다. 일반혈액검사상 특이소견 없었고 흉부 X선 검사상 양측 폐하부에 망상결절성 침윤 소견이 보였으며 흉부 고해상 전산화단층촬영에서 소량의 우측 기흉과 함께 양폐야에 낭성 변화의 심한 폐기종 양상이 보였다. 폐기능 검사상 FEV1 1.69 L(예측치의 65%), FEV1/FVC 57%로 경도의 폐쇄성 환기 장애소견을 보였다. 확진 및 치료를 위해 전신마취하에 흉강경하 폐쇄기 절제술 및 흉막 제거술을 시행하였고 수술시 장축늑막 표면에서 다양한 크기의 낭성 병변이 관찰되었다. 병리조직소견상 방추형의 평활근 세포와 유사한 세포들의 증식이 보였고 이들 세포들은 면역조직화학에서 HMB45 염색에 양성반응을 보여 폐림프관평활근종증으로 확진할 수 있었다. 환자는 수술 이후 심한 피하 기종과 기흉으로 흉관 삽관을 시행받았다. 이후 점차 호전되어 수술 30일째 흉관을 제거한 후 퇴원하였고, 이후로 외래에서 경과 관찰중이다.