

베체트병 환자에서 병발한 Ig G4 연관 폐질환의 1예

연세대학교 의과대학 세브란스병원 내과학교실 호흡기내과

*황의동, 김영재, 임아영, 김송이, 정경수, 김은영, 정지예, 강영애, 박무석, 김영삼, 김세규, 장준

서론: IgG4 (면역글로블린 G4) 연관 경화성 질환은 다양한 장기의 조직내 IgG4 양성 림프형질세포의 침윤, 섬유화, 폐색성 정맥염의 특징적 병리소견을 나타내고, 혈청내 IgG4 수치의 증가를 보이는 질환군이다. 주로 자가면역성췌장염과 동반되어 담관, 담낭, 후복막, 신장, 침샘 등 여러 장기를 침범하여 다양한 증상을 나타낸다. 다른 장기의 침범없이 폐에서 발생한 예는 매우 드물어 보고된 바가 거의 없는데, 저자들은 베체트병으로 추적관찰 중인 환자에서 다른 장기 침범없이 병발한 IgG 4 연관 폐질환의 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. **증례:** 45세 여자가 1년간의 흉막성 흉통으로 연고지 병원에서 시행한 흉부 전산화 단층 촬영(computed tomography, CT)에서 반복적인 좌폐하의 경화를 주소로 본원 내원하였다. 환자는 10년 전 베체트병 진단되었고 가족력이나 진찰 소견에는 특이사항은 없었다. 내원하여 시행한 CT 상에서 좌폐하의 변화하는 양상의 경화 관찰되어 기저 베체트병의 폐침범 가능성있어 경피적 폐생검 시행하였다. 병리검사 결과 다수의 림프형질세포의 침윤이 관찰되었고, 면역조직화학 검사에서 IgG4를 발현하는 형질세포가 고배율에서 224개로 강양성소견을 보였고, IgG4 양성형질세포, IgG 양성 형질세포의 비가 60.4%로 IgG4 연관 폐질환으로 진단하였다. 이후 베체트병에 대해서 유지하였던 methylprednisolone 용량(8 mg/일)을 증량(32 mg/일) 후 퇴원하였다. 퇴원 후 1개월 후 시행한 단순흉부방사선 사진에서 좌폐하의 경화는 소실되었고, 현재 외래 추적관찰 중이다. **결론:** 본 증례를 통해 반복적인 폐실질의 경화소견을 나타내는 베체트병 환자에서 폐에 국한된 Ig G4 연관 폐질환이 병발할 수 있음을 알 수 있었다. 이는 반복적인 폐경화를 보이는 베체트병 환자에서 Ig G4 연관 폐질환을 감별진단으로 고려해야 한다.

Rigid bronchoscopy in central airway obstructions

¹화순전남대학교병원, ²전남대학교병원

*Ho Sung Lee¹, Yong Soo Kwon²

Objective: The aim of this study was to evaluate the usefulness of rigid bronchoscopy for alleviating central airway obstruction. **Methods:** Patients who had central airway obstructions and received a rigid bronchoscopy under general anesthesia from February 2008 to July 2012 at Chonnam National University Hospital were retrospectively reviewed. **Results:** Among 29 subjects, female patients comprised 62.1% (n=18), and median age was 63 (interquartile range [IQR] 53-69). The causes of airway obstruction include malignancy (n=14) and benign (n=15). Of the 15 benign lesions, 7 were benign tumors and 8 were benign strictures. In 13 cases of malignant airway obstruction, lung cancer was main cause (n=5). According to types of central airway obstruction caused by tumors, 8 were intraluminal, 3 were extraluminal, and 9 were mixed type. Most cases were located in trachea (n=20) and median degree of stenosis was 90% (IQR 88-95). Concerning about procedures, APC was applied in 16 cases, bougienation using with rigid bronchoscopy was applied in 16 cases, and silicone stent insertion was performed in 6 cases. All patients except 3 who had no dyspnea before procedure showed improvement in dyspnea and 9 of 10 who performed pulmonary function tests before and after bronchoscopy showed improvement in FEV1 (53 [IQR 37-68] vs 94 [IQR 83-110], % predicted, $p<0.001$). There were no procedure related acute complications and mortality. **Conclusions:** Rigid bronchoscopy was an effective and safe procedure to alleviate central airway obstructions.