

# 홍수, 간 침범 및 천식을 동반한 과호산구 증후군 1예

인제대학교 부산백병원 내과

\*강주연, 정병철, 류서우, 이시형, 이호영, 이영민

**서론:** 과호산구 증후군은 호산구가 증가하는 다른 질환들을 배제한 상태에서 호산구의 증가가 말초 혈액 및 조직에서 지속되면서, 호산구에서 유리되는 다양한 물질들에 의해 조직 및 장기의 손상이 유발되어 다양한 임상양상을 나타내는 질환이다. 모든 장기를 침범할 수 있는 것으로 알려져 있어 국내에서 간, 폐, 심장 등을 침범한 사례가 보고되고 있으나, 한 환자에서 여러 장기에 침범하는 경우는 드물다. **증례:** 29세 여자로 2012년 복통 발생하여 시행한 검사 상 기관지 천식 및 호산구성 육아종 동반된 과호산구 증후군 진단되었던 환자로 경구 프레드니솔론 투약 후 증상 호전되었다. 지속적으로 투약 하던 중 어드름, 체중증가 등의 문제로 중단하였고 특이증상 없이 지내다 내원 2주 전부터 기침, 가래 및 이충만감 발생, 호흡곤란 발생하여 내원하였다. 내원 시 좌측 폐야에서 수포음 확인되었으며 흉부 X-ray에서 양측 홍수 관찰되었다. 말초혈액 검사에서 백혈구  $15,290/\text{mm}^3$  (호중구 27.5%, 호산구 52.3%), 전체 호산구 수는  $7,996/\text{mm}^3$ , 말초 혈액 도말 검사 상 뚜렷한 호산구 증가를 보였다. 홍수 전자 검사 상 총 백혈구는  $9,800/\text{mm}^3$ 이었고 감별계수상 다핵백혈구 1%, 호산구 73%였다. 기관지 폐포세척 검사 상 호산구 81%로 역시 호산구가 뚜렷하게 증가된 소견을 보였다. 홍수에 대하여 피부경유 배액술 통하여 배액하였고, 메틸프레드니솔론  $0.5 \text{ mg/Kg}$  5일간 정주 후 말초혈액 내 호산구 수  $1,400/\text{mm}^3$ 로 감소, 백혈 감소되었으며 증상 호전 보였다. 이후 경구 프레드니솔론으로 교체하여 퇴원하였으며 현재까지 다른 증상 발생 없이 경구 프레드니솔론 유지 요법으로 사용하면서 외래에서 추적관찰 중에 있다. **결론:** 본 증례는 과호산구 증후군 환자에서 다장기 침범이 가능함을 잘 보여주는 사례로 판단되며 또한 환자의 증상이 과호산구 증후군에 의한 장기 침범 소견으로 판단될 경우 항생제 보다는 스테로이드 치료를 선택하는 것이 도움이 될 것으로 생각된다.

# 성인에서 중추성 요붕증과 당뇨병이 함께 병발한 폐랑게르한스세포조직구증 1례

연세대학교 원주의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 영상의학과교실<sup>2</sup>, 병리과교실<sup>3</sup>

\*정근배<sup>1</sup>, 최연성<sup>1</sup>, 임정수<sup>1</sup>, 권우철<sup>2</sup>, 정순희<sup>3</sup>, 이명규<sup>1</sup>, 리원연<sup>1</sup>, 용석중<sup>1</sup>, 이석정<sup>1</sup>, 정예령<sup>1</sup>, 김상하<sup>1</sup>

**서론:** 폐랑게르한스세포조직구증은 드문 미만성 낭성 폐질환이다. 이 질환은 드물게 폐의 장기에 병발하거나 중추성 요붕증과 같은 내분비적 기능 이상과 동반되는 경우가 있는 것으로 알려져 있다. 진단 당시에 중추성 요붕증과 당뇨병이 폐랑게르한스세포조직구증에 병발되어 진단된 증례는 국내에 보고된 바가 없다. **증례:** 42세 남자가 다음증과 다식증 및 마른 기침과 운동시 호흡곤란으로 내원하였다. 환자는 4년 전 고혈압을 진단 받았고, 20갑년의 흡연자였다. 환자는 수분제한검사로 중추성 요붕증을 진단받았으며, HbA1c 7.0%, 공복혈당  $145 \text{ mg/dL}$ 로 제2형 당뇨병을 진단받았다. 호흡기 증상에 대한 평가를 위해 시행한 폐기능검사상 FEV1/FVC 82%, FEV1 93%, FVC 93%, RV 43%, DLCO 60%였으며, 흉부컴퓨터단층촬영에서 다양한 모양의 낭성 병변과 작은 결절들이 양측 폐에서 관찰되었으며, 갈비가로막막에는 병변이 관찰되지 않았다. 객담 항산균 도말 및 배양검사, 객담 세균배양검사, 마이코플라즈마 중합효소 연쇄반응은 모두 음성으로 보고되었다. 환자는 비디오보조흉강경수술로 폐조직검사를 시행하였고, 면역조직염색에서 CD1과 S-100단백이 강양성으로 보고되어 폐랑게르한스세포조직구증으로 진단되었다. 타 장기의 침범을 확인하기 위해 시행한 양전자단층 촬영에서 타 장기침범은 확인되지 않았다. 중추성 요붕증에 대하여 뇌하수체 침범을 확인하기 위해 시행한 뇌자기공명영상에서는 뇌하수체나 시상하부의 이상소견은 관찰되지 않았다. 랑게르한스세포조직구증에서 다발성 장기 침범이 있을 경우에는 전신적인 약물치료가 필요하나 스테로이드 경구투여로 인한 근무력과 소변량 증가 등의 부작용으로 사용이 어려워 중단하였다. 치료를 위해 금연을 권고하였고 금연을 1년 동안 유지하여 시행한 흉부컴퓨터단층촬영에서 양측 폐의 결절들과 낭종들이 호전되었고 폐기능 및 호흡곤란 등의 임상증상도 함께 호전되었다. 중추성 요붕증에 대하여는 desmopressin 경구투여로 조절 중이다. **결론:** 저자들은 성인에서 현재까지 국내보고가 없는 증례로 당뇨병과 중추성 요붕증이 병발된 폐랑게르한스세포조직구증을 진단하였고, 특별한 전신적인 약물치료 없이 1년 동안의 금연만을 유지하여 폐랑게르한스세포조직구증이 영상의학적, 임상적으로 호전된 것을 경험하여 보고하는 바이다.