

림프관성 폐암종증으로 오인되었던 Erdheim-Chester disease 1례

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

*양승아 · 안서희 · 강현희 · 김성경 · 이상학 · 문화식

Erdheim-Chester disease (ECD)는 뼈, 중추신경계, 심장, 폐, 신장 및 안구 등 다발성 장기에 포말조직구의 황색육아종성 (foamy histiocytic xanthogranulomatous) 침윤을 특징으로 하는 매우 드문 전신질환이다. 다양한 임상양상 및 진행 경과를 보이며 약 20%에서는 폐의 침범을 동반하는데 이 경우 빠른 진행과 불량한 예후를 보이는 것으로 알려져 있다. ECD의 진단을 위해서는 질환의 다양한 임상 양상 뿐 아니라 간질성 폐질환 형태로 발현될 수 있음을 알고 의심할 수 있어야 한다. 저자들은 흉부 X-선 및 전산화단층촬영에서 림프관성 폐암종증이 의심되었던 환자에서 폐생검으로 ECD 1례를 진단하였기에 이를 보고하는 바이다. **중례** 50세 여자가 2주간 지속된 마른기침 및 호흡곤란으로 내원하였다. 환자는 B형간염으로 2년전 라미부딘을 복용한 과거력이 있었다. 내원당시 양측 폐하부에 악설음이 청진되었다. 산소투여없이 시행한 동맥혈가스분석은 pH 7.50, PaCO₂ 22.9 mmHg, PaO₂ 66.3 mmHg, HCO₃⁻ 14 mEq/L, 산소포화도 95.1%였다. 흉부 X-선 및 전산화단층촬영에서 간 림프관 주위의 결절성 음영과 미만성 소엽간 증격비후, 다발성의 증격동 및 폐실질의 림프관병증이 관찰되었고 전신 뼈스캔에서는 다발성 골 열소를 나타내었다. 환자는 7병일째부터 흉부 X-선 및 호흡곤란이 급격히 악화되어 중환자실로 이송 후 경험적 고용량 스테로이드 치료를 시작하였고 이후 방사선 및 임상증세는 일시적으로 호전되었다. 전신 양전자방출단층촬영에서 폐실질 및 증격동을 포함한 다발성 장기에 FDG 섭취를 보였으나 악성종양의 원발 병소를 의심할 소견은 나타나지 않았다. 흉강경을 이용한 폐생검을 시행하였고 조직검사에서 포말조직구의 미만성 침윤과 섬유화, 면역조직화학염색에서 CD68 양성 및 CD1a 음성소견을 보여 ECD로 진단하였다. 스테로이드 치료를 계속하였으나 치료에 대한 반응이 지속되지 못하였고 환자는 25병일째부터 다시 급속한 악화를 보이며 35병일째 호흡부전으로 사망하였다.

Gefitinib에 의해 유발된 것으로 추정되는 다발성 혈전색전증 1례

이화여자대학교 의학전문대학원 내과학교실

*이재범 · 노영욱 · 심윤수 · 류연주 · 천은미 · 장중현 · 이진화 · 문진욱

서론 : Gefitinib은 epidermal growth factor receptor와 관련된 티로신 키나아제(tyrosine kinase)를 억제하는 약물로서 2차 항암화학요법에 실패한 전이성 비소세포폐암의 항암치료제로 사용되고 있다. 드물게 국외에서 gefitinib 치료 후 발생한 급성심근경색의 증례가 보고되었으며, gefitinib에 의한 1) 혈소판 기능의 활성화 및 2) thromboxane B₂의 증가와 prostaglandin/thromboxane 비의 감소를 통한 혈관평활근세포의 증식과 혈소판의 응집 등이 원인 가설로 제시되었다. 이에 저자 등은 비소세포폐암 환자에서 gefitinib 치료 중 발생한 다발성 혈전색전증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다. **중례** : 4년 전에 불안정성 협심증으로 경피적관상동맥혈관성형술을 시행 받은 46세 남자가 척추와 간에 전이된 제 IV 병기의 비소세포폐암 (편평세포암종)으로 진단 받고 척추 부위의 방사선 치료(3000cGy/10회) 및 gemcitabine (1250mg/m², D1/D8)과 cisplatin (75mg/m², D2)의 복합항암화학요법을 3주 간격으로 6차례 시행 받았으며, 이후 docetaxel (75mg/m²)로 4회 항암화학요법을 추가로 시행 받은 후 gefitinib (250mg/일)을 투약받았다. Gefitinib 치료 시작 후 20일째 좌측 마비증상이 발생하여 시행한 뇌자기공명영상에서 좌측 후대뇌동맥의 영역과 우측 전두엽, 양측 전두볼록면에 다발성 색전성뇌경색의 소견을 보여 항혈전치료를 시작한 후 퇴원하였다. Gefitinib의 투약을 유지하면서 퇴원한 후 2일째에 우측 하지의 통증과 부종 및 호흡곤란이 발생하여 시행한 하지혈관조영전산화단층촬영에서 우측 외장골정맥부터 슬와정맥까지 심부정맥혈전이 관찰되었으며, 흉부전산화단층촬영에서 양측 폐동맥에 다발성의 혈색전증이 관찰되었다. Gefitinib 투약을 시작하기 전에 시행한 흉부전산화단층촬영에서는 폐색전증의 소견이 보이지 않았으나 치료 시작 후 30일 이내에 뇌동맥, 폐동맥과 심부정맥에 다발성 혈전색전증이 발생하여 gefitinib에 의해 유발된 다발성 혈전색전증 추정 하에 gefitinib 투약을 중단하였다. 이후 환자는 항응고제를 복용하면서 추적 관찰 중이다. **결론** : Gefitinib 투여 시에, 혈전색전증의 병력이 있거나 동맥경화증 등의 위험인자를 가진 환자에서는 혈전색전증의 발생 가능성에 대한 주의 깊은 관찰이 필요하다