

□ 증   례 □

## 폐포 단백증 3예

경북대학교 의과대학 내과학교실, 해부병리학교실\*

김연재·한춘덕·차승익·김창호·이영석  
박재용·정태훈·박태인\*·손윤경\*

= Abstract =

### Three Cases of Pulmonary Alveolar Proteinosis

Yeon Jae Kim, M.D., Chun Duk Han, M.D., Seung Ick Cha, M.D., Chang Ho Kim, M.D.  
Yeung Suk Lee, M.D., Jae Yong Park, M.D., Tae Hoon Jung, M.D.  
Tae In Park, M.D.\* and Yun Kyung Sohn, M.D.\*

Department of Internal Medicine, Pathology\*, School of Medicine  
Kyungpook National University, Taegu, Korea

Pulmonary alveolar proteinosis(PAP) is thought to be a rare disease of unknown etiology characterized by the accumulation of strong PAS-positive lipoproteinaceous material in the pulmonary alveolar spaces. The defect in the clearance and degradation of intra-alveolar phospholipoproteinaceous material in PAP likely represents dysfunction of type II pneumocytes. Although the causative treatment of PAP is not well known, yet whole lung bronchopulmonary lavage is a relatively safe and effective treatment. We experienced three cases of PAP, which were confirmed by light and electron microscopic examinations of lung tissues obtained by open lung biopsy, transbronchial lung biopsy and lung lavage, so we present 3 cases of PAP with a review of the literature.

**Key Words:** Pulmonary alveolar protinosis, Lung lavage

### 서   론

폐포 단백증은 지질이 풍부한 Periodic-Acid-Schiff(PAS) 염색 양성의 단백질질이 폐포내에 차있는 특이한 질환으로써 폐포기능이 가스교환의 장애를 나타내며 방사선학적으로 폐포 및 간질성 침윤소견을 나타내는 매우 드문 질환이다. 1958년 Rosen등<sup>1)</sup>이 처음 기술한 이래로 면역형성 부전 및 규사(silica)등과 같은 화학물질에의 노출이 본 증과 관계가 있다는 보고가 있으나<sup>2)</sup> 아직까지 그 원인 및 병인 기전이 확실히 밝혀지지 않은 질환으로서 국내의 보고는 극소에 지나지 않는다<sup>3,4)</sup>. 본 증의 진단은 폐조직 생검이나 폐포 세척액의 형태학적 검색으로 이루어지며 광학 현미경적으로는 폐포내에

PAS 강양성의 호염기성 과립상 물질이 축적 되지만 국소 염증 반응은 거의 없는 것을 특징으로 하고 이 물질은 전자 현미경하에서는 여러가지 모양의 다층의 층상 구조물로 관찰된다<sup>5)</sup>.

저자들은 경기관지 폐생검과 기관지 세척술 및 전자현미경 검사를 시행하여 폐포 단백증으로 확진된 3예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증   례

#### 증 례 1

환 자 : 박○만, 남자 62세.

주 소 : 운동시 호흡곤란.

현병력 : 평소 건강하게 지냈으나 내원 5개월 전 부터

운동시 호흡곤란이 발생하여 약국에서 약을 사 먹었으나 증상이 계속 악화되어 입원함.

**개인력** : 직업은 농부이고 10년전 부터 고혈압이 있었으며 흡연력은 하루 한 갑 약 20년, 음주는 하루 소주 약 2홉을 20년간 마심.

**과거력** : 특기사항 없음.

**가족력** : 특기사항 없음.

**이학적 소견** : 혈압은 150/100 mmHg, 맥박 90회/분, 호흡수는 25/분, 체온은 36.5°C였으며 영양상태는 중등도였고 의식은 명료하였으며 만성병색이었다. 피부 및 두부와 경부는 이상 소견이 없었고 흉부 청진시 양폐하야에 흡기말 수포음이 들렸으며 심음은 정상이었다. 복부와 사지 및 신경학적 소견은 이상이 없었다.

**검사실 소견** : 혈색소 15.2 g/dl, 적혈구용적 48%, 백혈구 6,200/mm<sup>3</sup>(호중구 50%, 림파구 49%, 단핵구 1%), 혈소판 169,000/mm<sup>3</sup>였으며 적혈구침강속도는 10 mm/hr, 혈중 전해질 소견은 Na 141 mEq/L, K 4.5 mEq/L, Cl 105 mEq/L, CO<sub>2</sub> content 19.1 mEq/L 이었다. 대변 및 소변 검사는 정상이었고 생화학적 검사상 total protein 6.7 g/dl, albumin 3.5 g/dl, total cholesterol 4.3 mmol/L, AST 33 u/L(정상범위 : 15~37), ALT 41 u/L (30~65), ALP 91 u/L (50~136), BUN 7.3 mmol/L, creatinine 60 umol/L이었으며 LDH는 정상이었다. 면역혈청학적 검사 소견은 RA factor(-), ANA(-), LE cell test(-)이며 IgG 16.75 g/L (8~18), IgA 1.9 g/L (1.1~5.6), IgM 2.13 g/L (0.5~2.2), IgD

0 mg/L (0~141), C<sub>3</sub> 1.2 g/L (0.6~1.2), C<sub>4</sub> 136 mg/L (150~450) 이었다. 객담도말검사상 그람 양성 구균 및 그람음성 간균이 보였으며 항산성균 도말검사 및 객담 세포진 검사는 음성 이었다. 폐기능 검사 소견은 세기도 기능 장애 및 폐 확산능의 감소를 보였으며 동맥혈 가스 분석 상 경한 저산소증 소견을 보였다(Table 1).

흉부 방사선 소견은 양쪽 중하폐야에 미만성 연무성 침윤이 있고 심장크기 및 폐문, 폐혈관 등은 정상이었으며(Fig. 1). 흉부 고해상 전산화 단층촬영 소견에서 양 전상엽구와 중엽 및 하엽의 일부에 젓빛유리모양의 지도상 병변이 보이며 이들 병변은 주로 폐포를 침범하고 주위간질의 비후도 어느 정도 동반되어 있었다(Fig. 2-A). 폐관류 주사상 불규칙적으로 분포된 다발성의 관류결손부위가 전폐야에 보였으며 폐환기 주사상 특이한 소견은 없었다. Ga-67 폐주사소견상 양폐하야에 경도의 섭취증가가 보였다. 기관지 내시경 검사에서 기관지내 점막병변은 없었으며 방사선 투시하 경기관지 폐생검을 좌하엽에서 실시 하였다. 광학 현미경 검사상 확장된 폐포내에 호염기성이면서 무정형의 과립상 물질들로 채워져 있었으며 이 물질들은 PAS염색상 강한 양성을 나타내었다. 폐포세척술후 실시한 전자 현미경적 관찰에서 폐포내 축적 물질과 폐포 탐식세포의 세포질내에서 다수의 불규칙한 크기의 층상구조물(lamellar body)이 관찰되어 폐포 단백증으로 진단하였다(Fig. 4).

**임상경과** : 입원중에 진단적 및 치료적 엽식체술을 두 차례 실시 하였다. 구강 및 인두, 후두의 국소 마취후 생

Table 1. Data on Pulmonary Function Test

Parameters		Case 1	Case 2	Case 3	
				At diagnosis	After 9 months
FVC	% pred.	95	81	76	102
FEV <sub>1</sub>	% pred.	106	101	78	104
FEV <sub>1</sub> /FVC%	% pred.	103	95	99	98
CV/VC%	% pred.	200	188	267	83
DLco	% pred.	53	52	22	68
DLco/VA	% pred.	49	46	33	72
ABGA					
PH		7.40	7.37	7.33	7.40
PCO <sub>2</sub>	mmHg	39.80	37.90	38.40	42.10
PaO <sub>2</sub>	mmHg	59.80	50.00	54.50	85.00
P(A-a)O <sub>2</sub>	mmHg	40.14	52.35	47.23	11.38

리직 식염수 300 cc로 우중엽을 세척하여 가검물을 채취 하였으며 다시 일주일 뒤에 좌중엽 및 우하엽을 각각 생 리직 식염수 300 cc, 200 cc로 세척 하였다. 세척후 환자의 호흡곤란이 어느정도 호전되었으며 이 후 환자는 퇴 원하여 외래에서 추적 관찰 중이다.



Fig. 1. Chest roentgenogram of case 1, showing fine, bilateral perihilar radiating density.

## 증 례 2

환 자 : 정○덕, 남자 47세.

주 소 : 운동시 호흡곤란.

현병력 : 입원 5개월전부터 잦은 기침과 경한 호흡 곤란을 호소하였으며 그후 점차 호흡곤란이 심해지고 입원 20일 전부터 기침과 함께 황색의 끈끈한 객담이 배출되었다.

개인력 : 흡연은 하루 2갑을 10년 피웠으며 음주는 하지않음.

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 혈압 130/80 mmHg, 맥박 120/분, 호흡수 28회/분, 체온 38.5°C였으며 영양상태는 중등도였고 의식은 명료하였다. 흉부청진시 양측 폐하야에 흡기 말 수포음이 들렸으며 심음은 정상이었다.

검사실 소견 및 임상 경과 : 혈색소 17.7 g/dl, 백혈구 10,300/mm<sup>3</sup>였으며 대, 소변 검사 및 생화학적 검사는 정상이었다. 객담에서 결핵균은 검출 되지 않았으며 흉부 방사선 소견상 양측폐에서 폐포상의 음영이 관찰되었다. 폐기능 검사상 제한성 환기장애 및 확산능의 감소가 있었으며 동맥혈 가스분석은 심한 저산소증을 나타내었다(Table 1). 항생제 및 항결핵제의 투여에도 증상의 호전이 없어 진단을 위하여 기관폐포세척과 개흉 폐조직 생검을 실시 하였다. 폐조직에 대한 광학현미경학적 소

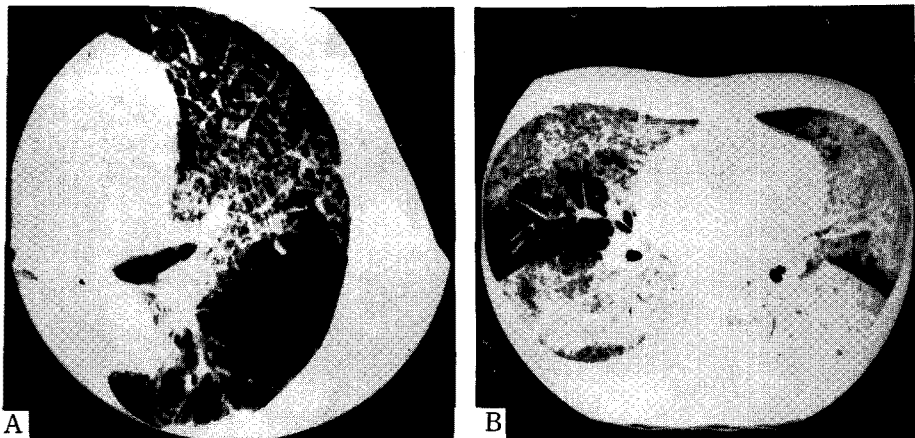


Fig. 2. High resolution CT scan of lung, A, in case 1, geographic distribution of infiltrates in left upper lobe, b, in case 3, sharply demarcated, geographic, peripheral patches of air-space filling with some thickened interstitium.

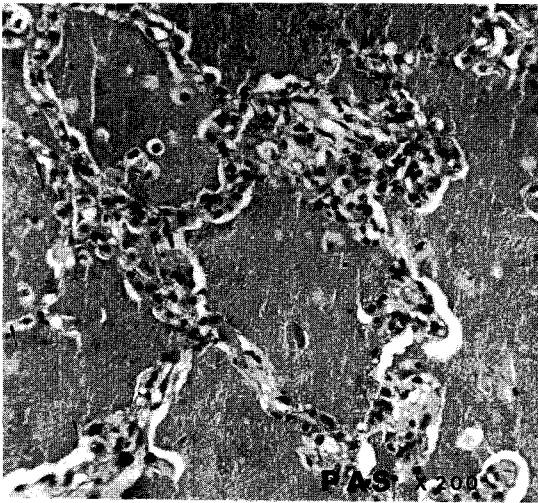


Fig. 3. Light microscopic appearance of open lung biopsy in case 2, showing strong PAS-positive amorphous granular materials in alveoli (Periodic acid-Schiff ×200).

견은 폐포내에 전반적으로 진한 호염기성의 과립상 물질이 차 있었고 다수의 폐포탐식세포가 폐포내에서 관찰되었는데 이들의 세포질내에도 무정형의 과립상 물질이 충전되어 있었다. 이들 물질은 PAS염색에 강한 양상을 나타내었으며 폐포벽과 간질조직은 거의 변화가 없었고 염증세포의 침윤도 관찰되지 않았다(Fig. 3). 폐포세척술로 얻어진 폐포내 축적물질에 대한 전자 현미경적 관찰에서 폐포내 축적 물질과 폐포탐식세포의 세포질내에서 균일한 간격의 층상배열을 한 구심상의 적층체(lamellar body)를 관찰할 수 있었다.

### 증례 3

환자: 박○규, 남자 31.

주소: 운동시 호흡곤란.

현병력: 10개월 전부터 기침 및 객담이 간헐적으로 있어 오다가 8개월전부터 서서히 운동시 호흡곤란이 동반되어 개인의원 방문하여 폐결핵치료를 하였으나 증상이 호전되지 않아 본원으로 전원됨.

개인력: 직업은 선원이고 흡연력은 하루 한 갑 10년, 음주는 하루 소주 한병.

과거력: 특기사항 없음.

가족력: 특기사항 없음.

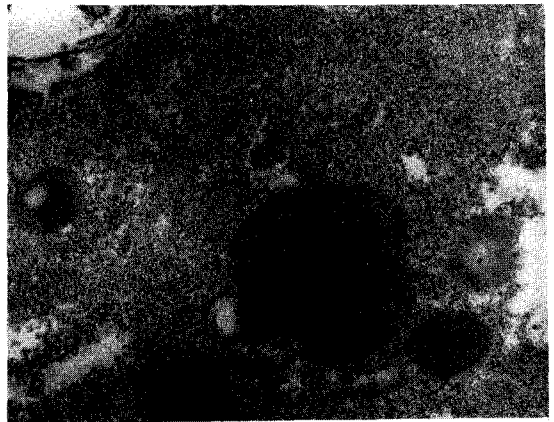
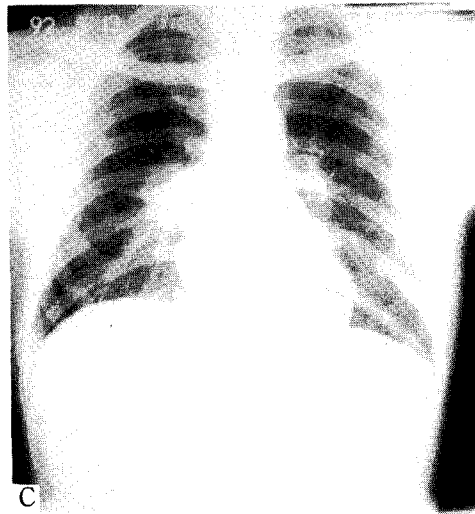


Fig. 4. Electron microscopic appearance of lavage fluid in case 1, showing type B lamellar bodies.

이학적 소견: 혈압 140/90 mmHg, 맥박 85/분, 호흡수 23/분, 그리고 체온은 36.4°C였으며 영양상태는 중등도였고 만성병색이었다. 피부 및 두부와 경부는 이상 소견이 없었으며 흉부청진시 양폐하야에 흡기말 수포음이 들렸고 심음은 정상이었다. 복부와 사지 및 신경학적 소견은 이상이 없었다.

검사실 소견: 혈색소 18.8 g/dl, 적혈구용적 55%, 백혈구 6,300/mm<sup>3</sup>(호중구 53%, 림파구 43%, 단핵구 4%), 혈소판 248,000/mm<sup>3</sup>였으며 적혈구침강속도는 6 mm/hr이었다. 혈중 전해질 소견은 Na 138 mEq/L, K 4.0 mEq/L, Cl 113 mEq/L, CO<sub>2</sub> content 19.3 mEq/L이었다. 대변 및 소변검사는 정상이었고 생화학적 검사상 total protein 7.7 g/dL, albumin 4.8 g/dL, AST 58 u/L, ALT 47 u/L, ALP 126 u/L, BUN 2.8 mmol/L, creatinine 35 mmol/L이었으며 LDH는 정상이었다. 면역혈청학적 검사소견은 RA factor(-), ANA(-), C<sub>3</sub> 0.97 g/L, C<sub>4</sub> 510 mg/L이었다. 객담도말 검사상 많은 그람양성구균 및 그람음성간균이 보였으나 항산성균 도말검사 및 객담세포진 검사는 음성이었다. 폐기능 검사소견은 경도의 세기도 기능장애를 동반한 제한성 환기장애를 보이고 폐확산능의 감소가 있었으며 흡기의 불균등 폐내분포를 보였다. 동맥혈 가스분석상 저산소증 소견을 보였다(Table 1).

흉부 방사선 소견은 양쪽 중하폐야에 미만성 연무성 침윤이 있고 심장크기 및 폐문, 폐혈관 등은 정상이었으며(Fig. 5-A), 흉부 고해상 전산화 단층촬영 소견은 양



**Fig. 5.** Chest roentgenogram of case 3, A, diffuse fine infiltrates in both middle and lower lung fields at diagnosis, B, 5 months later, slight aggravation of lung infiltration complicated with pulmonary tuberculosis, C, marked improvement of lung lesions after anti-tuberculosis medication for 4 months.

전폐야에 연이 분명한 젓빛유리모양의 공기 공간 고형질화 소견이 보이고 간질도 약간 두꺼워져 있으며 이는 특히 하폐야에서 저명하였다(Fig. 2-B). 늑막 삼출액이나 임파선종대등은 관찰되지 않았다. 폐관류 주사상 양측의 중폐야에서 다발성의 관류결손부위가 관찰되었고 폐환기 주사상 특이소견은 없었으며 Ga-67 폐주사상 유헤폐야에서 경도의 섭취증가가 보였다. 기관지 내시경 검사에서 기관지내 병변은 없었으며 경기관지 폐생검을 우폐하엽에서 실시하였다. 광학현미경검사상 폐포강내에 진한 호염기성의 물질들이 관찰되었고 염증소견은 없었으며 폐포대식세포의 증식이 관찰되었다. 폐포 세척술후 실시한 전자현미경적 관찰에서 폐포내 축적물질과

폐포 탐식 세포의 세포질내에서 불규칙한 크기의 층상구조물을 관찰할 수 있었다.

**임상경과** : 본증으로 진단 후 열세척술을 반복 실시하였으나 진단 5개월째 폐결핵이 합병되어 항결핵치료를 하였으며 그 후 4개월 추적중인데 임상증세는 거의 회복이 되었고 흉부 X-선 사진 및 폐기능도 거의 호전이 되었다(Table 1, Fig. 5-B, C).

## 고 찰

1958년 Rosen등<sup>1)</sup>이 27예의 환자에서 조직학적 특징을 조사하여 처음으로 폐포 단백증으로 기술한 이후로

혈액중양, 후천성 면역결핍증 등과 같이 면역억제를 시키는 질환이나 약제의 사용<sup>6,7)</sup>, 폐결핵<sup>8)</sup> 및 간질성 폐렴<sup>9)</sup> 등의 일부 환자에서 본증과 동일한 폐병변이 보고되었으나 원발성(primary) 폐포 단백증의 원인은 확실하게 알려져 있지 않다. 그러나 crystalline silica, fiberglass조각, 화산재 및 알루미늄먼지 등과 같은 여러가지 물질의 흡입에 의한 폐의 자극이 주로 거론되는 듯 하며, 약제의 복용, 면역상태, 감염 및 유전적 인자도 관여한다고 한다<sup>2)</sup>. 즉 amiodarone<sup>10)</sup>등의 약제복용에 의한 실험 동물들에서 본증과 동일한 병리학적인 변화가 생기며 상염색체 열성유전하는 흉선 임파무형성(thymic aplasia)이 본증과 병발하는 경우가 흔하다고 하였으나<sup>11)</sup> 본 증례들에서는 뚜렷한 노출원인이나 유인을 찾을 수는 없었다.

폐포 단백증에서 폐포내 인지질의 과다축적에 대한 병인도 확실하지 않다. 정상적으로 폐포내의 계면활성물질 및 인지질은 2형 폐포세포에 의해 생성되어 2형 폐포세포로의 재섭취, 점액섬모의 청소능, 림프관 및 폐포대식세포에 의해 제거된다고 한다<sup>5)</sup>. 폐포단백증의 폐포내 축적물질의 주성분과 2형 폐포세포의 lamellar body가 형태학적으로 유사한 것으로 보아 다양한 물질들의 흡입 및 감염 등으로 인한 폐손상은 2형 폐포세포의 결함을 초래하고, 이로 인한 2형 폐포 세포의 과증식 및 바리는 폐포내 물질의 제거능에 장애를 일으켜 과축적을 일으킨다고 하며<sup>8)</sup> 이러한 물질들이 폐포대식구의 형태 및 기능의 이상을 초래하여 본증을 유발한다고 한다.

폐포단백증은 20세에서 50세 사이에 호발하고 가장 흔한 증상은 호흡곤란이며 그 외에 기침, 객혈, 흉막통, 피로 및 체중감소 등이 올 수 있으며 약 50%에서 미열이 동반될 수 있다고 한다. 이학적 소견상 청색증, 곤봉상수지 등이 나타날 수 있으며 20~85%에서 폐야청진상 수포음이 들린다고 한다. 그 외에 간비대, 비장비대 등의 소견을 보일 수 있으나 이학적 소견상 이상소견이 없는 경우도 많다고 한다<sup>2,12)</sup>. 저자들의 예에서는 연령이 각각 47, 62 및 31세였고 3명 모두 운동시 호흡곤란을 호소하였으며 이학적 소견상 폐야에서 흡기말 수포음이 들리는 것 외에는 이상소견이 없었다.

본증의 검사실소견은 적혈구증다증, 고글로불린혈증 및 고지혈증이 올 수 있으며 특징적으로 혈청 LDH가 증가한다고 하며<sup>1,12)</sup> 혈청 LDH의 증가는 병의 활성도와 관계있다고 한다<sup>13,14)</sup> Martin 등<sup>15)</sup>은 만성 미만성 폐질

환이 감별진단에 있어서 혈청 LDH와 단락율( $Q_S/Q_T$ )이 유용하다고 하며 상승된 혈청 LDH와  $Q_S/Q_T$ 가 14% 이상인 경우 폐포단백증을 강력하게 시사한다고 하였으나 본 증례들은 모두 혈청 LDH가 정상이었다. 한편 폐포단백증의 폐기능검사는 제한성환기장애, 확산능의 감소, 폐탄성의 감소, 그리고 동맥혈저산소혈증을 나타내며<sup>12)</sup> 본 증례들에서는 3예 모두 확산능이 추정정상치의 백분율의 평균이 각각 52, 53, 22%로 심하게 감소되어 있었고 환기의 불균등 폐내분포경향을 나타내었는데 확산능의 감소는 폐포강내 축적된 지단백성물질로 인한 폐포 모세혈관막의 비후 및 폐포막액의 점성도의 변화 때문일 것으로 생각되었고 축적된 곳의 폐탄성의 감소로 인해 흡기시 팽창이 덜되어 환기의 불균등 분포를 나타낸다고 생각되었다. 동맥혈 가스 분석상 저산소혈증 및 증가된  $P_{(A-a)O_2}$ 를 보였는데 이는 환기/혈류비의 불균등 및 폐탄성의 감소로 인한 단락효과 때문일 것으로 추측되었다.

폐포단백증의 전형적인 흉부 X-선 사진소견은 양측 폐문주위 또는 폐중심부에 경계가 불규칙한 결절성 혹은 융합된 형태의 폐침윤이 나타나며 이는 폐부종소견과 비슷하나 심비대나 흉막삼출액은 없고 대개 환자의 증상에 비해 더 심하다고 한다<sup>16)</sup>. 본증에서 전산화 단층촬영 소견은 병변의 범위 및 형태를 흉부X선사진보다 더 명확히 알려주고 국소 감염을 찾는데 있어서 훨씬 우수하다고 하며 폐문 및 중격동 림프절종대 그리고 흉막 삼출 등을 관찰함으로써 다른 흉부질환과의 감별진단에 도움을 준다고 하였다<sup>17)</sup>.

폐포단백증과 유사한 흉부X선소견 및 임상양상을 나타내는 질환이 많기 때문에 본 증의 진단은 간과되기 쉬운데 감별해야할 질환으로는 유육종증, 외인성 알레르기성 폐포염, 폐결핵 및 폐섬유증 등이 있다<sup>12)</sup>. 본증의 진단은 병력 및 임상적소견으로 의심은 할 수 있으나 폐포세척 및 조직생검을 하여 관찰함으로써 확진을 할 수 있다. 광학현미경적소견은 대부분의 폐포내강은 Hematoxylin-eosin 염색에서 균일하게 분홍빛을 띠며 과립성의 무정형물질들로 차여 있으며 종종 선방열(acinal cleft)과 적층체들이 관찰된다. 이런 폐포내강 물질들은 PAS염색에 강하게 양성으로 염색되고 폐포내강내 또는 폐중격에는 염증세포나 대식세포가 대개는 없거나 또는 소량으로 존재한다<sup>2)</sup>. 계면활성제 아단백질에 대한 면역조직학적 염색법(immunohistochemical

staining) 과 PAS염색으로 원발성 및 속발성 폐포 단백증을 구분할 수 있으며<sup>5)</sup> 원발성에서는 전반적으로 균일하게 염색이 되며 PAS양성을 나타내지만 속발성에서는 국소적으로 희미하게 염색이 되고 괴사 조직 및 염증성 삼출액의 축적부위에서만 PAS양성으로 나타난다. 본증의 전자현미경 소견은 폐포내에 축적되어 있는 적층체는 세관수초(tubular myelin)와 유사하며 무정형의 단백질 기질에 인지질들이 연합되어 있는 3층의 막들로 구성되는데 인지질의 주성분은 계면활성체의 주성분인 dipalmitoylphosphatidylcholine이다<sup>18)</sup>. Sato와 Takishima<sup>19)</sup>는 직경이 4~5  $\mu\text{g}$ 이고 중심원 모양의 적층체를 A형이라고 하였고 이보다 작고 지문모양의 적층체를 B형으로 분류하였는데 저자들의 증례에서는 A형 및 B형이 모두 관찰되었으며 드물게 A형과 B형이 합쳐진 구조물도 관찰되었다. 본증의 형태학적 진단을 위해서 대개 개흉 폐생검이 추천되어 왔으나 적절한 임상소견과 경기관지 폐생검 및 폐포세척소견으로도<sup>20)</sup> 본증을 진단할 수 있다고 한다. 저자들의 두번째 증례는 개흉 폐생검을 실시하여 진단을 하였으며 다른 두예에서는 경기관지 폐생검 및 폐포세척소견으로 본증을 진단할 수 있었다.

본증의 치료는 원인이 뚜렷하지 않은 것과 마찬가지로 근본적인 치료방법은 아직 없는 것 같으며 대증적인 요법으로 부신피질호르몬의 전신투여, potassium iodide 용액투여 및 간헐적으로 양압을 이용한 trypsin, acetylcysteine등을 분무흡입하는 방법이 많이 이용되었으나<sup>1,21,22)</sup> 폐감염의 증가 및 부적절한 치료기간등 부작용이 많아 Ramirez-R이 처음 도입한 전폐포세척법이 가장 효과적인 대증치료법으로 이용되고 있다<sup>14,23,24)</sup>. 폐포세척술의 방법으로는 1) 경피적으로 카테타를 기도를 통하여 삽입하여 주기관지에 위치한 후 병변 부위에 반복적으로 세척(segmental flooding)하는 것<sup>13)</sup>, 2) Carlens 카테타를 통한 전폐포 세척<sup>14)</sup>, 3) 기관지경을 이용한 열 세척(lobar lavage)<sup>24)</sup>이 있으며 이 가운데 Carlens 카테타를 이용한 전폐포세척술이 비교적 널리 사용되고 있다. 본 증의 치료적응은 생리적 장애의 정도, 병의 진행 또는 관해속도 및 기존 폐결핵에 따라서 결정되어야 하며 초기에 증상이 심하거나 또는 저산소혈증과 심한 동-정맥 단락을 동반하여 병의 경과가 악화되는 경우에 전폐포 세척을 실시한다고 한다. 일반적으로는 안정시 동맥혈의 산소분압이 60 mmHg이하이거나 또는 저산소혈증으로 인해 운동을 제한받는 경우에 적용

이 된다<sup>7,25)</sup>. 그러나 심한 호흡부전이 있는 경우에는 한 쪽폐로의 환기만으로는 적절한 산소공급을 할 수 없기 때문에 이의 사용이 제한되어 왔었으나 이러한 환자에서 고압산소 조건하 전폐포세척술을 실시하면 성공적으로 치료할 수 있다고 한다<sup>26)</sup>.

본증의 임상경과는 폐포 세척술이 도입되기 전에는 회복율이 대체로 20~30%로 낮았으며 사망율은 30~35%라고 하였는데 이는 모두 폐포세척술의 부재 및 이차적 폐감염 때문이었다<sup>1,12)</sup>. 본증의 흔한 합병증은 폐감염이고 폐포내 과립성 물질들은 Nocardia, Mycobacteria, 및 Aspergillus의 좋은 배양배지가 되기 때문에 진균증이나 결핵균에 의한 감염을 많이 볼 수 있으며 이 중 Nocardia가 가장 흔한 병원균이다<sup>27)</sup>. Bedrossian등<sup>6)</sup>은 1980년까지 보고된 260명의 폐포단백증환자를 조사하여 40예에서 폐감염을 보고하였는데 이들은 대부분이 폐세척술을 실시하지 않은 경우에서 생긴 경우이었고 최근 Prakash등<sup>12)</sup>은 폐세척술을 실시한 후 폐감염의 빈도가 현저하게 줄어들었다고 하였다.

저자들의 예 가운데 첫 2예는 기관지경을 통한 열 세척술을 2회 실시 후 합병증 및 증상의 악화없이 추적관찰 중이며 3번째 증례는 열 세척술을 반복하였으나 진단 후 5개월째 폐결핵이 합병되어 항결핵치료를 하였으며 그 후 4개월째 추적 중인데 증세는 거의 회복이 되었고 흉부 X-선 사진 및 폐기능도 거의 호전이 되었다.

## 요 약

경북대학교 의과대학 호흡기내과에서 운동시 호흡곤란을 호소하며 입원하여 개흉 폐생검, 경기관지 폐생검 및 기관지 폐포세척을 하여 광학현미경 및 전자현미경소견상 특징적인 lamellar body가 보이는 폐포단백증으로 진단된 3예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

## REFERENCES

- 1) Rosen SH, Castleman B, Liebow AA: Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 258:1123, 1958
- 2) Hoffman RM, Rogers RM: Pulmonary alveolar proteinosis, *In* Lynch III JP, Deremee RA: Immunologically mediated pulmonary disease, p449, Philadelphia, JB Lipincott Co., 1991

- 3) 김현태, 정희순, 한성구, 심영수, 김진열, 한용철, 박인애, 함의근 : 폐포단백증 1예. 대한내과학회잡지 33:668, 1987
- 4) 김용현, 김석균, 김영환, 이진오, 강태웅, 조재일, 심영목, 조정자, 정자준, 조대순 : 전폐세척술로 치료한 폐포단백증 1례. 대한의학협회지 32:903, 1989
- 5) Singh G, Katyal SL, Bedrossian CWM, Rogers RM: Pulmonary alveolar proteinosis: Staining for surfactant apoprotein in alveolar proteinosis and in conditions simulating it. Chest 83:82, 1983
- 6) Bedrossian CWM, Luna MA, Conklin RH, Miller WC: Alveolar proteinosis as a consequence of immunosuppression: A hypothesis based on clinical and pathologic observations. Hum Pathol 11:527, 1980
- 7) Israel RH, Magnussen R: Are AIDS patients at risk for pulmonary alveolar proteinosis? Chest 96:641, 1989
- 8) Steer A: Focal pulmonary alveolar proteinosis in pulmonary tuberculosis. Arch Pathol 87:347, 1969
- 9) Bhagwat AG, Wentworth P, Conen PE: Observations on the relationship of desquamative interstitial pneumonia and pulmonary alveolar proteinosis in childhood: A pathologic and experimental study. Chest 58:326, 1970
- 10) Reasor MJ, Ogle CL, Walker ER, Kacew S: Amiodarone-induced phospholipidosis in rat alveolar macrophages. Am Rev Respir Dis 137:510, 1988
- 11) Teja K, Cooper PH, Squires JE, Schnatterly PT: Pulmonary alveolar proteinosis in four siblings. N Engl J Med 305:1390, 1981
- 12) Prakash UBS, Barham SS, Carpenter HA, Dines DE, Marsh HM: Pulmonary alveolar phospholipoproteinosis: Experience with 34 cases and a review. Mayo Clin Proc 62:499, 1987
- 13) McLaughlin J, Ramirez-R J: Pulmonary alveolar proteinosis: Treatment by pulmonary segmental flooding. Am Rev Respir Dis 89:745, 1964
- 14) Ramirez-R J: Pulmonary alveolar proteinosis: Treatment by massive bronchopulmonary lavage. Arch Intern Med 119:147, 1967
- 15) Martin RJ, Rogers RM, Myers NM: Pulmonary alveolar proteinosis: Shunt fraction and lactic acid dehydrogenase concentration as aids to diagnosis. Am Rev Respir Dis 117:1059, 1978
- 16) Kronnauer CM, Marincek B, Russi EW: Roentgenograms of the month: Bilateral focal pulmonary densities. Chest 96:1413, 1989
- 17) Godwin JD, Müller NL, Takasugi JE: Pulmonary alveolar proteinosis: CT findings. Radiology 169:609, 1988
- 18) Hook GER, Gilmore LB, Talley FA: Dissolution and reassembly of tubular myelin-like multilamellated structures from the lungs of patients with pulmonary alveolar proteinosis. Lab Invest 55:194, 1986
- 19) Sato S, Takishima T: A new myelin-like laminated body found in two cases of pulmonary alveolar proteinosis. Tohoku J Exp Med 126:257, 1978
- 20) Rubinstein I, Mullen JBM, Hoffstein V: Morphologic diagnosis of idiopathic pulmonary alveolar lipoproteinosis-revisited. Arch Intern Med 148:813, 1988
- 21) Gerard FP, Sabety AM, Lurie W: Pulmonary alveolar proteinosis: Practical management. J Thorac Cardiovasc Surg 57:273, 1969
- 22) Jay SJ: Pulmonary alveolar proteinosis: Successful treatment with aerosolized trypsin. Am J Med 66:348, 1979
- 23) Ramirez-R J: Alveolar proteinosis: Importance of pulmonary lavage. Am Rev Respir Dis 103:666, 1971
- 24) Brach BB, Harrell JH, Moser KM: Alveolar proteinosis: Lobar lavage by fiberoptic bronchoscopic technique. Chest 69:224, 1976
- 25) Alfery DD, Benmof JL, Spragg RG: Anesthesia for bronchopulmonary lavage, In Kaplan JA: Thoracic anesthesia, p403, New York, Churchill Livingstone, 1983
- 26) Jansen HM, Zuurmond WWA, Roos CM, Schreuder JJ, Bakker DJ: Whole lung lavage under hyperbaric oxygen conditions for alveolar proteinosis with respiratory failure. Chest 91:829, 1987
- 27) Andriole VT, Ballas M, Wilson GL: The association of nocardiosis and pulmonary alveolar proteinosis: A case study. Ann Intern Med 60:266, 1964