

활동성 폐결핵과 동반된 폐 랑거한스 세포 조직구증

- 1예 보고 -

송 동 섭*

Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis Accompanied by Active Pulmonary Tuberculosis

Dong Seop Song, M.D.*

Pulmonary Langerhans cell histiocytosis is very rare, especially when accompanied by active pulmonary tuberculosis. A patient was hospitalized due to excessive dyspnea and she was diagnosed with active pulmonary tuberculosis by a sputum AFB smear. The HRCT taken after hospitalization showed multiple micronodules and tiny cysts. An open lung biopsy confirmed the coexistence of pulmonary Langerhans cell histiocytosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:137-140)

- Key words:**
1. Lung
 2. Histiocytosis
 3. Tuberculosis, pulmonary
 4. Langerhans histiocytosis

서 론

환자는 23세의 여자로서 갑자기 발생한 극심한 호흡곤란과 의식저하로 타병원 응급실로 내원하였다. 과거의 특이한 기왕력은 없었고 평소에 건강하게 지냈으나 내원 2개월 전부터 경미한 호흡곤란이 있었다고 하였다. 응급실에서 시행한 흉부 방사선 촬영상 좌폐 중하부에 경결화(consolidation)가 관찰되었으며 좌폐 첨부에 제란 크기 정도의 거대 낭종이 관찰되었다(Fig. 1A).

호흡부전으로 인하여 중환자실로 입원하여 인공호흡기 치료를 시작하였으며 이차성 기흉으로 인하여 좌측 흉강내 흉관 삽입술을 시행하였다. 객담 결핵균 도말 및 배양 검사상 양성(+++)으로 활동성 폐결핵을 진단하였다. 2주간의 인공호흡기 치료 후 인공호흡기를 이탈하였고 항결핵 약물 치료를 시작하며 본원으로 전원되었다.

전원 후 4제의 항결핵 약물요법을 계속하였으며 시행한 고해상도 컴퓨터 단층 촬영상 좌폐 중하부의 경결화가 관찰되었고 양측 폐장의 중상부를 주로 침범하는 미세 결절들과 다양한 크기의 무수히 많은 낭종들이 관찰되었다(Fig. 2A).

60여 일간의 항결핵 약물 치료 후 호흡곤란 증상이 호전되었고 전신상태도 양호하였으며 경미한 호흡곤란만 호소하였다. 고해상도 컴퓨터 단층 촬영을 다시 시행한 바 좌폐 중하부의 경결화의 범위는 줄어드는 양상이었으나 미세 결절과 미세 낭종들의 소견의 변화는 없었다(Fig. 2B). 간질성 폐질환 등의 감별을 위하여 개흉 폐생검을 시행하였다. 좌하엽의 자유연 두 곳에서 췌기절제술을 시행하였으며 좌상엽의 거대 낭종의 췌기 절제술을 시행하였다. 기흉의 재발을 고려하여 흉막유착술을 시행하였다.

*원광대학교 의과대학 산본병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wonkwang University Sanbon Medical Center, Wonkwang University College of Medicine

†본 증례는 저자가 서울 시립 서북병원 재직 당시의 증례임.

논문접수일 : 2007년 11월 8일, 심사통과일 : 2007년 12월 7일

책임저자 : 송동섭 (435-040) 경기도 군포시 산본동 1142, 원광대학교 산본병원 흉부외과

(Tel) 031-390-2214, (Fax) 031-398-2223, E-mail: csman2002@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

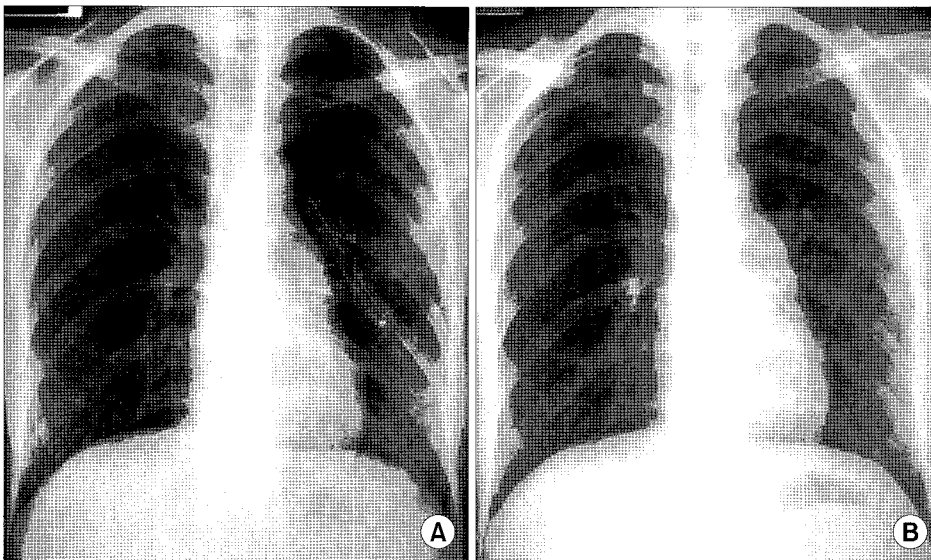


Fig. 1. Initial chest X ray (A) shows consolidation on left middle & lower lung field and giant bulla on left apical area. The chest tube is inserted due to secondary pneumothorax. In the later film (B) after 6 months, the consolidation almost disappeared and the giant bulla was resected.

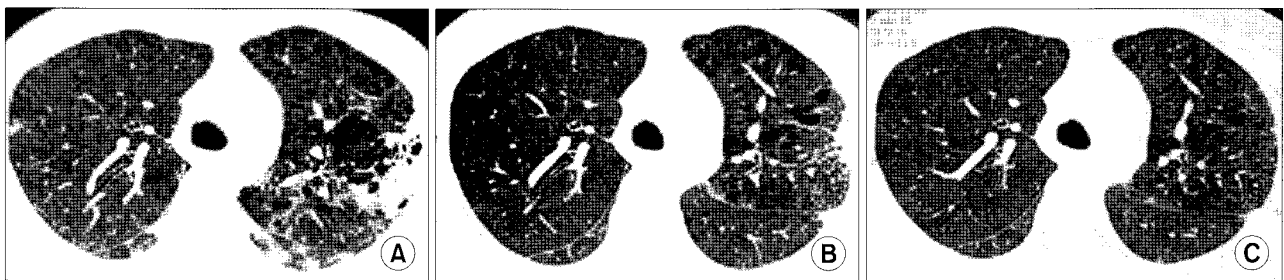


Fig. 2. Initial CT (A) shows extensive consolidation, peripheral micronodularity and tiny multiple cystic changes. In the 2 months and 6 month later chest CT (B & C) the consolidation was improved but micronodules and tiny, multiformed cysts did not show any change.

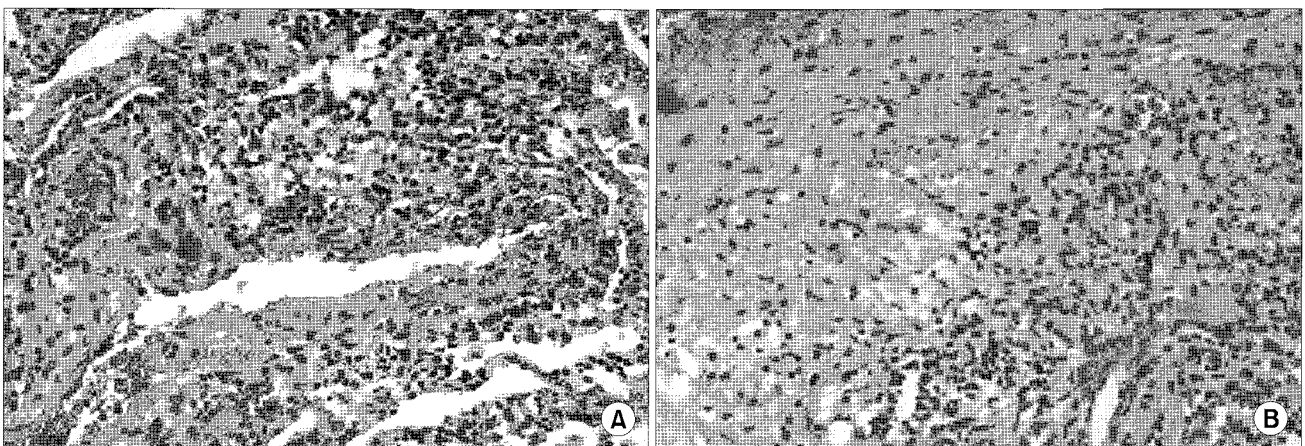


Fig. 3. The destructed alveolar spaces (A) and compact interstitial infiltration (B), composed of Langerhans type histiocytes, lymphoplasmic cells and some neutrophils including a few eosinophils. The Langerhans cells reveal abundant acidophilic cytoplasm and vesicular nuclei with typical grooves and frequent formation of non-caseating granulomas (H&E stain, $\times 400$).

조직검사 결과 랑거한스 세포(Langerhans cell)의 밀집된 침윤과 랑거한스세포 육아종(Langerhans cell granuloma)이 관찰되었고 랑거한스 세포 조직구증(Langerhans cell histiocytosis)으로 진단되었다(Fig. 3).

이후 다기관성 랑거한스 세포 조직구증의 감별을 위하여 시행한 골 방사선 촬영, 두부 컴퓨터단층 촬영 및 복부 초음파에서는 특이 소견은 관찰되지 않았다. HLA B-27은 음성이었으며, RA factor도 정상 범위였다.

퇴원 후 4개월간 항결핵 약물만을 계속 투여하며 외래 추적 관찰하였다. 면역치료나 스테로이드 등의 사용은 하지 않았다. 퇴원 시 호소하던 경미한 호흡곤란은 개선되는 양상이었고 기타 증상의 호소는 없었다. 다시 촬영한 일반 흉부 촬영과 고해상도 컴퓨터 단층 촬영상 폐결핵의 병소는 거의 소멸되었고 폐실질 내의 미세 결절과 미세 낭종들은 여전히 관찰 되었으나 진행되는 양상을 보이지는 않았다(Fig. 1B, 2C). 환자는 현재 항결핵 약물 투여만으로 통원치료 중이다.

고 찰

폐 랑거한스 세포 조직구증(pulmonary Langerhans cell histiocytosis, PLCH)은 폐 호산구성 육아종(pulmonary eosinophilic granuloma) 또는 폐 조직구증 X (pulmonary histiocytosis X)로 불리던 질환으로 랑거한스 세포 조직구증(Langerhans' cell histiocytosis, LCH)의 일환으로 분류된다.

PLCH는 20세에서 40세 사이의 젊은 흡연자에게서 비교적 많이 발생하는데 PLCH 환자의 90%에서 흡연과의 연관성이 증명된 바 있다. 본 증례의 환자는 흡연의 과거력은 없었으나 발병 1년여 전부터 가까운 가족의 실내흡연으로 간접흡연에 노출된 것이 확인 되었고 그 연관성을 생각해 볼 수 있었다.

LCH의 발생은 단핵 대식 세포계(monocyte- macrophage system)와 밀접한 관계가 있다고 알려져 있다. 특히 수지상 세포계(dendritic cell system)에서 분화하는 랑거한스 세포(Langerhans cell, LC)의 조직 내 침윤이 특징적이다. 정상조직에서 관찰되는 랑거한스 세포에 비하여 LCH의 랑거한스 세포가 보이는 등근 세포형, 세포분열상(mitotic figure), Birbeck 과립 등의 특징은 이미 잘 알려져 있다[1].

이러한 랑거한스 세포가 LCH의 발생에 중요한 역할을 할 것으로 밝혀지고 있으나 랑거한스 세포의 기원(developmental pathway)이나 정확한 병인론(pathogenesis)에 대한 설명은 아직 불충분한 실정이다.

LCH는 골 침범만을 보이는 등의 단순한 형태의 단장기(single organ) 질환으로부터 다장기성(multiorgan) 혹은 다기관성(multisystem) 침범을 보이는 형태에 이르기까지 다양한 스펙트럼을 보이는 질병이다. 국내에서도 흉부외과 영역에서는 폐실질이나 늑골, 흉벽의 연부조직 등에 발생한 형태가 보고된 바 있다[2,3].

폐실질의 침범을 보이는 경우는 폐실질에 국한되는 단일병소 질환, 즉 폐 랑거한스 세포 조직구증(pulmonary Langerhans' cell histiocytosis, PLCH)으로 비교적 양성의 경과를 보이는 것으로 알려져 있으며 다장기성 혹은 다기관성 랑거한스 세포 조직구증과는 구별된다[4].

따라서 PLCH는 특별한 치료가 필요 없는 제한적인 경과를 갖는 것으로 알려져 있지만, 심각한 폐기능 부전을 초래하여 사망으로 이어진다는 보고도 있다. 또한 많은 수의 PLCH 환자에서 피부, 위장관, 심근, 뇌하수체 등에 병변을 동반하며 다장기성이나 다기관성 LCH의 일환으로 발현한다는 보고도 있다.

PLCH는 증상 없이 흉부방사선 촬영에서 우연히 발견되는 경우가 많고 기흉이 첫 번째 증상으로 인지되는 경우도 15% 가량 된다. 간질성 폐 질환의 경우에 일반적으로 시행되는 고해상도 흉부 컴퓨터 단층 촬영이 진단에 지대한 역할을 하고 있으며 결절(nodules), 공동화된 결절(cavitated nodules), 낭종(thin & thick walled cysts)들이 특징적인 소견이다. 이러한 소견들이 관찰될 경우 PLCH에 대한 의심을 하는 것이 중요하리라고 생각된다. 기관지 폐포 세척(bronchoalveolar lavage, BAL)이 진단적인 의미를 갖지만 랑거한스 세포를 동정하기는 어려우며 민감도가 낮다. 확진을 위해서는 랑거한스 세포 육아종(Langerhans cell granuloma)을 폐 실질 내에서 확인하여야 하며 개흉 또는 흉강경하 폐 생검이 필수적이다.

치료는 흡연자일 경우 금연이 필수적이며 계속 흡연을 할 경우 폐암의 발병을 높인다는 보고도 있다[5]. 다장기성 LCH 등과 연관성을 고려하여 부신피질 호르몬이나 면역억제 치료가 시도되기는 하지만 PLCH에서의 그 효과에 대한 명확한 연구는 없었다.

본 증례에서는 활동성 폐결핵 환자에서 간질성 폐 질환을 의심하여 고해상도 흉부 컴퓨터 단층 촬영을 시행하였고, 미만성의 무수히 많은 낭종성 변화로 PLCH를 의심하였으며 개흉하 폐 생검을 통하여 확진하였다. 활동성 폐결핵에 동반된 PLCH는 전 세계적으로도 보고가 미미하다[6]. PLCH는 치료에 대한 정확한 지침이 제시된 바 없고 본 증례와 같이 감염증에 동반된 경우에 대한 치료 지침

은 더욱 전무하다. 앞으로 폐 실질을 침범하는 LCH의 임상 양상과 치료 지침 및 감염증과 동반된 경우의 치료 지침 등에 대한 연구가 필요하겠다.

참 고 문 헌

1. Nezelof C, Basset F. *Langerhans cell histiocytosis research: past, present, and future.* Hematol Oncol Clin North Am 1998;12:385-406.
2. Kim SW, Kim DS, Bae JY, Byun KH, Kim BK. *Adult onset of Langerhans cell histiocytosis in the rib.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:539-43.
3. Yoo BS, Lee JW, Jo TJ, et al. *A case of pulmonary Langerhans cell histiocytosis associated with central diabetes insipidus in adult.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 38:866-9.
4. Favara BE, Feller AC, Pauli M. *Contemporary classification of histiocytic disorders.* Med Pediatr Oncol 1997;29:157-66.
5. Lombard CM, Medeiros LJ, Colby TV. *Pulmonary histiocytosis X and carcinoma.* Arch Pathol Lab Med 1987;111: 339-41.
6. Oguzhan O, Zafer K, Ahmet I, Omer D, Emir S, Rauf G. *Active pulmonary tuberculosis in a patient with Langerhans' cell histiocytosis.* Saudi Med J 2006;27:401-2.

=국문 초록=

폐 랑거한스 세포 조직구증은 랑거한스 세포 조직구증의 제한적인 형태로 매우 드문 질환이다. 특히, 폐 랑거한스 세포 조직구증이 폐결핵과 동반되어 보고된 경우는 극히 드물다. 극심한 호흡곤란으로 입원한 환자가 객담 AFB 도말 검사로 활동성 폐결핵으로 진단되었다. 입원 후 시행한 고해상도 컴퓨터 단층 촬영에서 다수의 미세 결절과 작은 낭종들이 관찰되었다. 개흉 폐생검을 시행하였고 폐 랑거한스 세포 조직구증의 동반이 확인되었다.

- 중심 단어 : 1. 폐
2. 조직구증
3. 폐결핵
4. 랑거한스 조직구증