

다체계 랑거한스 세포 조직구 증식증에 의해 발생한 기흉

— 1예 보고 —

조규석* · 김중현* · 윤효철* · 김수철* · 김범식* · 박주철*

Spontaneous Pneumothorax due to Pulmonary Invasion in Multisystemic Langerhans Cell Histiocytosis

— A case report —

Kyu Seok Cho, M.D.*; Jungheon Kim, M.D.*; Hyo-Chul Youn, M.D.*;
Soo-Cheol Kim, M.D.*; Bum-Shik Kim, M.D.*; Joo-Chul Park, M.D.*

Langerhans cell Histiocytosis can present as a single or multiple lesion and can affect one or several organ systems. A 41-year-old woman with a history of multisystemic Langerhans cell Histiocytosis invading lung and thyroid was admitted with left-sided spontaneous pneumothorax. Here we report a case of uncommon pulmonary Langerhans-cell Histiocytosis presenting with spontaneous pneumothorax as a multisystemic Langerhans cell Histiocytosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:447-449)

Key words:

1. Lung
2. Pneumothorax
3. Histiocytosis
4. Multiple

증례

환자는 42세 여자로 3개월 전 중심성 뇨봉증으로 본원에 입원하였고 입원 중 시행한 흉부 X 선 사진과 흉부 전산화 단층 촬영에서 양측 폐 결절 및 낭종성 병변과 갑상선 결절이 발견 되었다.

전신 마취하에 좌측 상엽의 폐결절을 흉강경 생검 조직검사로 떼어 폐 랑거한스 세포조직구증으로 진단하였다 (Fig. 1). 이어서 갑상선 결절도 침 생검 조직 검사로 랑거한스 세포로 확인 되어 폐와 뇌하수체 및 갑상선을 침범

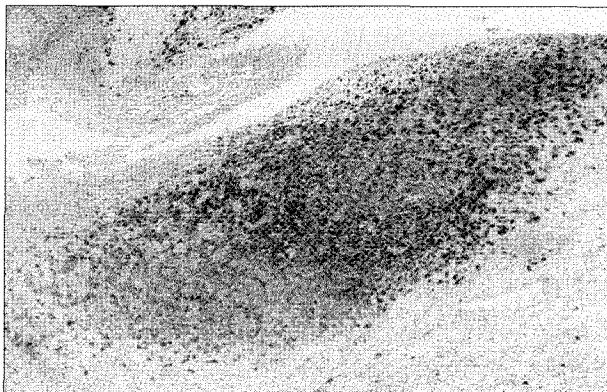


Fig. 1. Immunohistochemical investigation of s-100 confirmed the histiocytic origin of the cells ($\times 400$).

*경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University

논문접수일 : 2009년 10월 1일, 논문수정일 : 2010년 3월 5일, 심사통과일 : 2010년 6월 8일

책임저자 : 조규석 (130-702) 서울시 동대문구 회기동 1, 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-958-8422, (Fax) 02-958-8410, E-mail: kysukcho@khmc.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Table 1. Patient's profiles

Age/Sex	41 years old/female
Symptoms	Polydypsia, polyuria, dyspnea
Past medical history	Non remarkable and non smoker
Pulmonary function test	Normal
Chest CT scan	Multiple small cysts and nodules on both lung
Brain MRI	Pituitary gland mass
Bone scan	Degenerative change on L4
Involved organs	Pituitary gland, both lung Thyroid gland
Immunohistochemical investigation	Confirmed by biopsy of both lung s-100 (+), CD1aAg (+)

한 다체계 랑거한스 조직구증으로 진단되었다(Table 1).

이후 외래 추적 중 환자는 갑자기 발생한 흉통과 호흡 곤란을 주소로 본원 응급실을 통하여 좌측 기흉 진단으로 입원하였다. 폐쇄성 흉관삽관술을 시행해서 공기를 배출 시켰고 일주일 뒤 별다른 문제없이 퇴원하였다.

이번 입원 당시 촬영한 흉부 전산화 단층 촬영에서 좌측 기흉과 양측 폐에 수많은 소형의 낭종형 병소와 결절들이 산재해 있는 것을 확인할 수 있고 이들의 파열로 인하여 기흉이 발생하였다고 생각한다(Fig. 2).

고 찰

폐 랑거한스 세포 조직구 증식증은 폐의 랑거한스 세포들의 과도한 증식을 특징으로 하며 여러 장기를 침범할 수도 있고, 성인에게 발생하는 드문 간질성 폐질환이다 [1]. 질병 경과를 예측하기 힘들고 때로는 악성 종양으로 병발할 수 있는 가능성이 있다[2]. 과거에는 단일체계 병변으로 발생되면 호산구성 육아종이라고 하였고, 다체계 병변으로 나타나면 Hand-Schüller-Christian disease, Systemic Histiocytosis X 및 Letterer-Siwe disease 등으로 호칭되었다[3,4].

폐 랑거한스 세포 조직구 증식증은 2.5명/1,000,000/년간으로 발생된다고 하며 폐를 포함한 다발성 장기 침범은 이 중 5~10%로 발생된다. 침범되는 장기는 폐, 뼈, 뇌하수체, 림프선, 뇌 등 기타 장기이다. 흡연에 의해서 랑거한스 세포가 자극을 받으면 Bombesin-Like Peptide (BLP)가 분비된다고 한다. 이 BLP가 신경내분비 세포를 자극하여 폐포의 대식세포를 자극해서 TNF- α , GM-CSF 및 기타 Cytokines계를 자극해서 폐 섬유아세포를 증식시켜 폐의

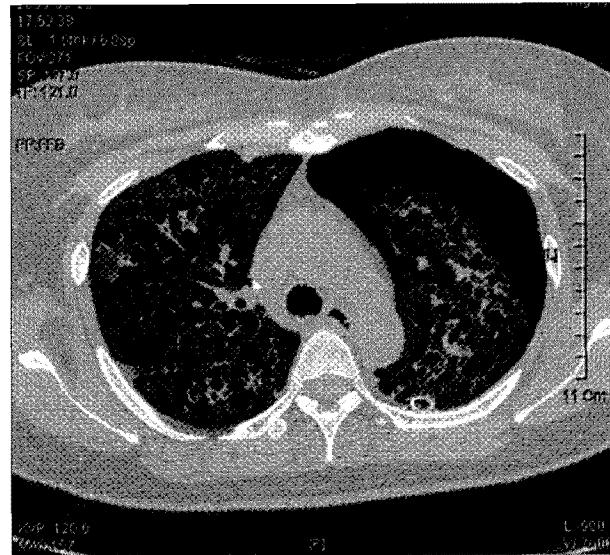


Fig. 2. Chest CT showing bilateral multiple pulmonary cysts with left pneumothorax and nodule on RUL.

섬유화 및 염증성 결절들을 만들어낸다고 한다[4].

폐결절들은 랑거한스 세포, 여러 형태 크기의 림프구, 혈장세포, 호산구, 폐포 대식세포 및 섬유아세포 등으로 구성된다. 이들은 소기도를 따라가면서 육아종들을 만들어내며 공동형태로 발전해서 기도벽 등을 손상시킨다. 이 때 기흉 발생은 이미 형성된 이웃 육아종에 의해서 흉막 낭종병변의 파열 및 흉막파괴로 발생된다[5].

노인층에서 심한 폐결절 및 낭종성 병변들은 CO학산능력을 감소시키고 생리적 기관지 폐쇄를 일으키므로 장기간 부신피질 홀몬 치료가 필요하다. 경우에 따라서 공기 Trapping 될 수도 있고 이로 인해 호흡기 부전증으로 사망할 수도 있다[6].

요붕증은 5~10%에서 동반되며 랑거한스 세포의 뇌하수체 후엽에 직접 침윤 혹은 IL-1, PGE2 등 염증 매개 물질에 의한 국소적 손상이 원인이다. 요붕증과 다른 기관 침범과의 관련성은 증명되지 않았으나 요붕증이 있는 환자에서 폐침범이 더 호발된다[7].

병리학적 검사는 확진을 위해 반드시 필요하다. 랑거한스 세포는 광학현미경 검사상 약하게 염색되는 호산성의 세포질과 종구를 가진 큰 핵이 특징이며 전자현미경 검사상 세포질 내에 Birbeck 과립이라는 독특한 구조물이 있다. 면역 조직 화학 검사를 이용하여 랑거한스 세포 조직구증 세포의 표적자인 s-100단백질이나 HLA-DR 또는 CD1a항원 등의 존재를 증명하는 것도 진단에 중요하다. 본 증례에서도 흥강경하 폐생검에 의한 병리조직 검사상

s-100단백질이 강하게 염색되고 CD1a항원이 초래하는 랑거한스 세포를 발견 할 수 있었다.

폐를 침범한 랑거한스 조직구 증식증 등 유사한 예가 국내에서도 몇 차례 보고된 바 있으나[8,9], 저자들은 뇌하수체, 갑상선, 양측폐을 침범한 다체계 랑거한스 세포 조직구 증식증에서 발생한 기흉의 발생과 치료 경험을 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Robert V, Jay HR, Darrell RS, Paul AD, Andrew HL. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans-cell histiocytosis in adults. *N Engl J Med* 2002;346:484-90.
- Favara BE, Feller AC, Pauli M, et al. Contemporary classification of histiocytic disorders. *Med Pediatr Oncol* 1996;9: 157-66.
- Vassilios ND, Grigoris IB, Dimitrios AM, Georgios IB. Pulmonary invasion in multisystem Langerhans cell histiocytosis. *Ann Thorac Surg* 2003;75:1656.
- Vasallo R, Ryu JH, Colby TV, et al. Pulmonary Langerhans-cell histiocytosis. *N Eng J Med* 2000;342:1969-78.
- Krawczyk P, Kieszko, Siwiec J, Milanowski J. Difficulties in the diagnosis of rare immunological diseases manifesting with cystic lung diseases and spontaneous pneumothorax, case reports. *Heart Lung* 2004;33:21-5.
- Delobbe A, Euricu J, Duhamel A, Wallaert B. Determinants of survival in pulmonary Langerhans cell granulomatosis. *Eur Respir J* 1996;9:2002-6.
- Rami B, Schneider U, Wandl-Vergesslich K, Frisch H, Schober A. Primary hypothyroidism, central diabetes insipidus and growth hormone deficiency in multisystem Langerhans cell histiocytosis; a case report. *Acta Paediatr* 1998;87: 112-4.
- Sin SY, Kim KN, Lee SY. A case of pulmonary Langerhans cell Histiocytosis with pneumothrax. *J Korean Acad Fam Med* 2005;26:346-9.
- 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.

=국문 초록=

랑거한스 세포 조직구 증식증이 2개 이상의 장기를 침범하게 되면 다체계 병변이라고 한다. 폐와 갑성선을 침범한 다체계 랑거한스 조직구 증식증을 진단 받은 41세 여자 환자에서 기흉의 형태로 발현되어진 다체계 랑거한스 조직구 증식증의 치료 경험을 보고 하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 폐
2. 기흉
3. 세포 조직구 증식증
4. 다체계