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

Fig. 1. Immunohistochemical investigation of s-100 confirmed the histiocytic origin of the cells (x400).

중 래

환자는 42세 여자로 3개월 전 중심성 노동증으로 본원에 입원하였고 입원 중 시각한 흉부 x 선 사진과 흉부 전산화 단층 활영에서 양측 투 결절 및 장골성 병변과 감상선 결절이 발견 되었다.
전신 마취하에 좌측 상엽의 투결절을 흉강경 생검 조직 검사로 제거 후 Langerhans 세포조직구증으로 진단하였다 (Fig. 1). 이어서 감상선 결절도 척 생검 조직 검사로 Langerhans 세포로 확인되어 투와 외하유체 및 감상선을 점검

*경희대학교 의과대학 홍부의과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung Hee University
논문접수일 : 2009년 10월 1일, 논문수정일 : 2010년 3월 5일, 심사전달일 : 2010년 6월 8일
책임저자 : 조규석 (130-702) 서울시 동대문구 회기동 1, 경희대학교 의과대학 홍부의과학교실
(Tel) 02-958-8422, (Fax) 02-958-8410, E-mail: kysukcho@khmc.or.kr
본 논문의 저작권 및 저작자에게의 저작소유권은 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.
한 다세계 폐고혈압조직구증으로 진단되었다(Table 1).

이후 외래 추적 중 환자는 감자기 발생한 황토성 호흡곤란을 주소로 본원 응급실을 통하여 좌측 기흉 진단으로 입원하였다. 폐쇄성 호흡곤란증을 시행해서 공기 배출시켰고 일주일 뒤 별다른 문제없이 되원 하였다.

이번 입원 당시 측정한 황토 전산화 단층 활영에서 좌측 기흉과 양측 폐에서 수많은 소형의 낙종형 병소와 결절들이 산재해 있는 것을 확인할 수 있고 이들의 좌우로 인하여 기흉이 발생하였다고 생각한다(Fig. 2).

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

설명과 염증성 결절들을 만들어 낼다고 한다[4].

폐결절들은 폐고혈압성 세포, 여러 형태 크기의 림프구, 혈장세포, 호산구, 폐세포 대식세포 및 섬유아세포 등으로 구성된다. 이들은 소기능을 떨어뜨리면서 육아증을 만들 어머니 공동형태로 발생해서 기도적 등을 손상시킨다. 이

때 기흉 발생은 이미 형성된 이상 육아증과 의해서 중심

항공예방의 좌우로 인해 치료되지 않던 나중에 발생한다[5].

노인층에서 심한 폐결절 및 낙종성 병변들은 CO호흡능

력 감소시키고 생리적 기관지 폐쇄를 일으킴으로서 기흉

기관의 피침 혼란 조치가 필요하다. 정중에 따라서 공기

Trapping 될 수도 있고 이로 인해 호흡기 부분부로 사망

할 수도 있다[6].

요즘은 5~10%에서 동반되며 폐고혈압성 세포의 좌하

수체 후복에 직접 침투 혹은 IL-1, PGE2 등 염증 매개 물

질에 의한 국소적 손상이 원인이다. 요즘은 다른 기관

기관의 관심강화는 증명되지 않았으나 요즘에 있는 환

자에서 향후지체가 더 발생한다[7].

병리학적 검사는 화면에 있어 반드시 필요하다. 폐고혈

압성 세포는 폐와 혈관내혈구 경사 하여 염색되는 호산구의

세포막이 증가자로 가능 큰 혈이 특징이며 저하간혈관 검사

상 세포질 내에 Birbeck 구멍이라는 다목적 구조물이 있

다. 면역 조직 화학 검사를 이용하여 폐고혈압성 세포 조직

구조 및 세포의 표적단인 s-100단백질이나 HLA-DR 또는

CD1a항체 등의 존재를 증명하는 것도 진단에 중요하다.

본 증례에서도 흉흉경내 병리조직 검사상
s-100단백질이 강하게 염색되고 CD1a항원이 소재하는 랑
거한스 세포를 발견 할 수 있었다.
폐를 첨병한 랑거한스 조직구 증식증 동반한 예가
국내에서도 몇 차례 보고된 바 있으나[8,9], 저자들은 이와
수체, 감상선, 양측폐를 첨병한 다세계 랑거한스 세포 조
직구 증식증에서 발생한 기흉의 발생과 치료 경험을 보고
하는 바이다.

참고 문헌


=국문 요약=

람거한스 세포 조직구 증식증이 2개 이상의 장기를 첨병하여 되인 다세계 병변이라고 한다. 퇴화 감
성질을 첨병한 다세계 랑거한스 조직구 증식증은 전반받은 41세 여자 환자에서 기흉의 형태로 발현
되어진 다세계 랑거한스 조직구 증식증의 치료 경험을 보고 하는 바이다.

중심 단어:
1. 랑
2. 기흉
3. 세포 조직구 증식증
4. 다세계