

지방색전증과 동반된 폐포자충 폐렴 - 1예 보고 -

이성학 · 신옥란 · 이은정 · 이교영

가톨릭대학교 의과대학 병원병리학교실

접 수 : 2008년 9월 11일
게재승인 : 2009년 1월 12일

책임저자 : 신 옥 란
우 480-717 경기도 의정부시 금오동 65-1
의정부성모병원 병리과
전화: 031-820-3525
Fax: 031-820-3877
E-mail: shinor@catholic.ac.kr

Pneumocystis jirovecii Pneumonia Accompanied with Fat Embolism - A Case Report -

Sung-Hak Lee, Ok-Ran Shin, Eun-Jung Lee and Kyo-Young Lee

Department of Hospital Pathology, The Catholic University of Korea, College of Medicine, Seoul, Korea

Pneumocystis jirovecii is an atypical fungus that causes severe pneumonia in immune compromised patients. While *Pneumocystis jirovecii* pneumonia (PCP) is more commonly diagnosed in individuals who have HIV infection, it can occur in individuals with other forms of immunosuppression. Fat embolism most commonly develops after orthopedic injuries, but it has also been reported after other forms of trauma such as severe burns, closed-chest cardiac massage, and liposuction. Overlap in the clinical presentation of these diseases has not yet been reported. We report here on a case of PCP with fat embolism in 52-year-old female patient who had no obvious risk factors for HIV infection. Even if risk factors for HIV or other forms of immunosuppression are not present, PCP can also be seen in patients who present with fat embolism, and the clinical presentation of both conditions can overlap.

Key Words : *Pneumocystis jirovecii* pneumonia; Embolism, Fat

Pneumocystis jirovecii pneumonia (폐포자충 폐렴)은 면역 기능이 저하된 환자들에게 발생하는 기회 감염 질환의 하나로, 악성 종양, 장기 이식 후 면역 억제요법이나 자가 면역 치료, 선천성 또는 후천성 면역결핍증후군 환자들에게서 많이 발생한다.^{1,6} 지방색전증은 정형외과적 수술 후에 가장 흔하게 발생하지만, 심한 화상, 간손상, 체외식 심장마사지, 골수이식, 지방흡입술, 비경구적 지방주입술 등을 비롯하여 여러 외상 후에도 나타날 수 있다.^{2,4}

저자들은 평소 건강하던 52세 여자 환자에서 불법 유방성형술을 통해 파라인 또는 동물성 지방으로 추정되는 이물질이 주입받은 후 발생한 지방색전과 이에 동반된 폐포자충 폐렴 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. Simkins 등⁵이 후천성 면역 결핍증후군 환자에서 폐포자충 폐렴 양상을 보이면서 폐색전증으로 진단된 증례를 보고한 적은 있으나, 본 예에서와 같이 건강한 환자에서 지방색전과 폐포자충 폐렴이 동반된 경우는 현재까지 보고된 바가 없다. 이에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

평소 건강하게 지내던 52세 여자 환자가 내원 2개월 전부터 호흡곤란이 있다가 내원 3일 전부터 전신쇠약과 호흡곤란이 심해져서 응급실을 통해 입원하였다. 환자는 3개월 전에 성형목적으로 불법시술자에게 유방과 얼굴에 수 차례에 걸쳐 파라인 또는 동물성 지방으로 추정되는 이물질을 주입받았으며 이에 따른 부작용으로 스테로이드 주입의 과거력이 있었다. 이학적 검사 소견상, 혈압은 100/60 mmHg, 맥박 분당 113회, 호흡은 분당 24회, 체온은 36.9°C, 의식은 명료하였다. 경부 림프절은 촉진되지 않았고, 흉부 청진에서 심음 및 호흡음은 정상이었다. 복부 이학적 검사상 정상소견이었고, 신경학적 검사상 특이소견 관찰되지 않았으나 근전도 검사상 스테로이드 유발성 근육병에 합당한 진단을 받았다. 내원 당시 말초 혈액 도말 검사에서 백혈구 8,000/ μ L, 혈색소 12.0 g/dL, 혈소판 154,000/ μ L이었으며 호중구 80.8%, 림프구 16.7%, 단핵구 2.2% 호산구 0.2%이었다. 혈청 생화학 검사상 HBsAg은 음성, Anti-HBs는 양성이고 HIV 항원 항체 동시 선별검사상 음성 소견을 보였다. 흉부 전

산화 단층 촬영상, 양측 폐의 상부와 우중엽에 다발성 결절성의 간유리 음영을 보였으며, 비특이적인 소결절이 좌상엽의 실상부에서 관찰되었다(Fig. 1). 간질성 폐렴과 비정형적 폐렴 의진하에 개흉 폐생검을 시행하였다. 폐 생검 표본의 광학현미경 검사상 포말성 호염기성 삼출물이 폐포를 채우고 있으며 폐포벽의 비후와 더불어 간질 내 림프구와 형질세포의 침윤이 관찰되었다(Fig. 2A). 폐포 모세혈관 내에는 다양한 크기의 지방 공포(vacuole)를 볼 수 있었다(Fig. 2B). Grocott-Gomori methenamine silver 염색상 등근 난원형이거나 초승달 모양의 폐포자충의 포낭을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 환자는 지방색전과 폐포자충 폐렴으로 진단되어 프레드니솔론과 bactrim으로 치료를 시작하였고, 입원 20일째 추적한 흉부단순촬영상 입원 당시에 관찰되었던 양측 폐의 상부에 다발성 결절성의 간유리 음영 소견은 개선되었으며, 호흡곤란 증상도 점차 호전되어 입원 26일째 퇴원하였다.

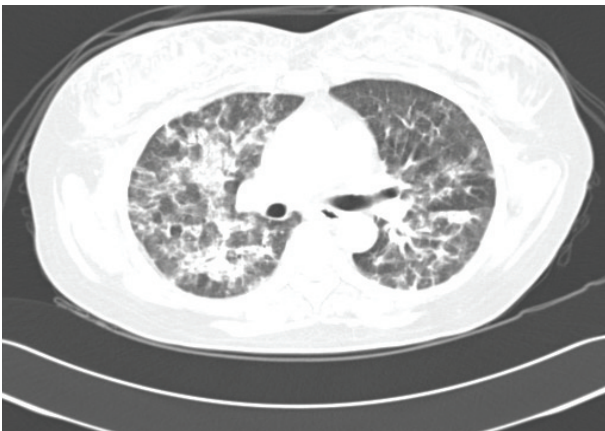


Fig. 1. Chest CT shows multifocal patchy and nodular ground glass appearance in both lung fields.

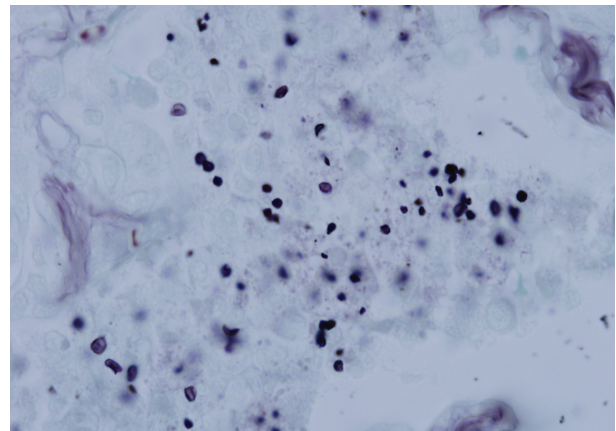


Fig. 3. *Pneumocystis jirovecii* cysts in clusters within a proteinaceous alveolar cast are stained by Grocott-Gomori methenamine silver method.

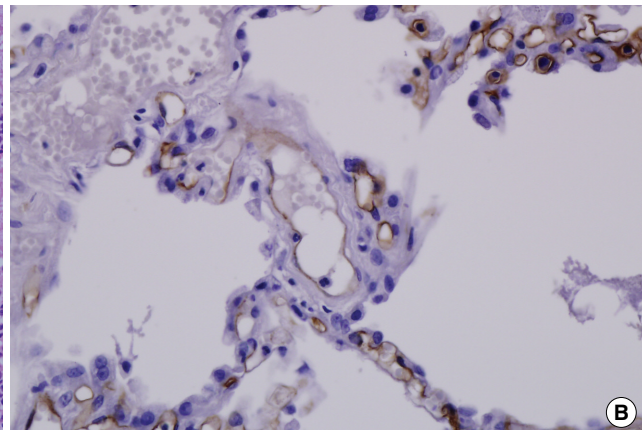
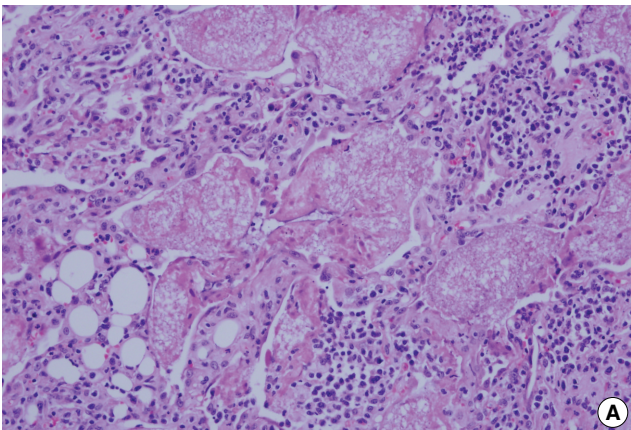


Fig. 2. Microscopically, frothy eosinophilic exudate in the lumen of the lung is shown (A). Alveolar capillary walls which show immunoreaction for CD34, are distended by macrovesicular multilobulated vacuoles. Some inflammatory cells are also shown in the interstitium (B).

고 찰

Pneumocystis 종은 공기를 통해 감염되는 비정형적인 곰팡이의 일종으로 분자생물학적인 연구를 통해 숙주에 따라 서로 다른 DNA 염기서열을 갖는다는 점이 밝혀졌다.⁷ 1980년대 후반, nuclear small subunit rRNA의 서열정렬(sequence alignment)에 기초해 쥐가 숙주인 경우 *Pneumocystis carinii*, *Pneumocystis wakefieldiae*, 생쥐가 숙주인 경우 *Pneumocystis murina*, 인간이 숙주인 경우 *Pneumocystis jirovecii*로 명명하였다.⁷ 폐포자충 폐렴은 후천성 면역결핍증후군 환자와 다른 면역억제 상태의 환자들에게서 많이 발생하는 기회감염질환의 하나로, 인간면역 결핍바이러스(HIV) 감염 환자 외에도 혈액학적 악성종양, 고형암, 염증성 질환을 가지고 있거나, 골수이식 혹은, 고형 장기이식을 받은 환자에서 주로 발생한다. 이와 더불어 천식, 만성폐쇄성 폐질환, 낭성 섬유증, Epstein-Barr virus (EBV) 감

염, 전신성 홍반성 루푸스, 류마티스관절염, 궤양성 대장염, 고용량 corticosteroid 요법을 받는 환자에서도 발생할 수 있다. 인간면역결핍바이러스 비감염 환자들에 있어서 이전의 면역억제 상태, 특히 이전의 스테로이드의 사용이 주요한 위험 요소로서, HIV 비감염 환자의 91%에서 폐포자충 폐렴으로 진단되기 1개월 내에 스테로이드를 사용했다는 보고가 있다.¹ 한편, Medrano 등⁶에 의하면 건강한 성인의 기도에서도 폐포자충의 DNA가 검출될 수 있으며, 면역력이 저하되지 않은 건강한 성인도 이 병원체의 숙주나 전염원으로서의 역할을 할 수 있다는 것이 알려져 있다. 폐포자충 폐렴의 주 증상은 호흡곤란, 발열 마른 기침 등의 비특이적인 양상으로 나타나며^{1,7} 흉부 방사선학적으로 폐포 삼출액과 폐포 간질 비후에 의한 간유리음영이나 선상 망상 음영이 주된 소견이지만, 편측성 엽상분포, 흉막액, 농양 형성, 무기폐, 양측성 기종, 낭포 형성, 흉부 림프절 종대 등도 나타날 수 있는 것으로 보고되고 있으며, 질환의 진행이 더딘 경우 정상소견을 보일 수도 있다.¹ 따라서 증상이나 방사선학적인 소견으로는 진단이 어려운 경우가 많아서 기관지폐포세척이나 경기관지 폐쇄검 등을 통해 폐포자충을 증명하여 진단할 수 있다.¹ PCP의 특징적인 조직학적 소견은 폐포자충의 영양형(trophozoite)이나 포낭(cyst)을 포함하는 폐포 내 분홍색, 포말상의 벌집모양의 여충액이며, Giemsa 염색, Grocott-Gomori methenamine silver 염색, toluidine blue 염색, calcofluor white 염색으로 확인할 수 있다. 최근에는 중합효소 연쇄 반응(PCR)에 기반을 둔 진단 방법이 민감도가 높아 많이 이용되고 있다.⁶ 치료로는 trimethoprim sulfamethoxazole을 경구 또는 정주 투여한다.¹

지방색전증은 정형외과적 수술 후에 가장 흔하게 발생하지만, 심한 화상, 간손상, 체외식 심장마사지, 골수이식, 지방흡입술, 비경구적 지방주입술 등을 비롯하여 여러 외상 후에도 나타날 수 있으며, 당뇨, 전신성 홍반성 낭창, 궤양염, 고용량 스테로이드 치료 때에도 발생할 수 있다.^{2,4} Famularo 등³이 methylprednisolone과 hyaluronate의 관절강 내 주입 후에 지방색전증이 발생한 증례를 보고한 적이 있으며, 본 예의 경우 환자가 유방과 얼굴에 이물질들을 투여받은 후 지방색전증이 발생한 점을 볼 때 원인 물질로 파라핀 또는 동물성 지방으로 추정된다.

지방색전증의 특징적인 임상증상은 호흡 곤란, 의식수준의 변화, 점상 출혈이다. 호흡기 증상은 지방색전증 환자의 75% 가량에서 나타나고, 이 중 10% 가량이 기계 호흡을 필요로 하는 호흡부전까지 진행할 수 있다.² 착란, 기면, 경련, 혼수 등 다양한 양상의 신경학적 징후가 두 번째로 흔하게 발생하며, 점상 출혈은

지방색전 환자의 40-50%에서 나타난다.^{2,4} 지방색전증의 진단은 위의 나열한 3가지 임상 증상 중 둘 이상을 만족하였을 때 이루어지는데, 본 증례에서는 의식수준의 변화, 점상 출혈은 없었기 때문에 이는 불완전한 형태의 지방색전증의 범주에 해당한다.^{2,3}

치료로는 적절한 산소 공급을 통한 조직 내의 산소화와 보존적 방법이 주축이 된다. 이 외에 아스피린, 헤파린, 에탄올 등 다른 여러 치료 방법들이 제시되었으나 예방과 치료에 효과가 있는 것으로 여러 연구에서 증명된 유일한 약물은 스테로이드이다.² 스테로이드는 지방색전증에서 염증반응과 혈장 유리지방산을 감소시키며, 혈장 산소 분압의 감소를 막는다고 알려져 있다.^{2,4}

따라서 본 증례는 파라핀 또는 동물성 지방으로 추정되는 이물질을 주입받은 후 발생한 지방색전증과 성형부작용으로 인한 불법적인 스테로이드의 사용이 위험 요인이 되어 발생한 폐포자충 폐렴으로 생각된다.

참고문헌

1. Luks AM, Neff MJ. Pneumocystis jirovecii pneumonia. *Respir Care* 2007; 52: 59-63.
2. Taviloglu K, Yanar H. Fat embolism syndrome. *Surg Today* 2007; 37: 5-8.
3. Famularo G, Liberati C, Sebastiani GD, et al. Pulmonary embolism after intra-articular injection of methylprednisolone and hyaluronate. *Clin Exp Rheumatol* 2001; 19: 355.
4. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 23-1998. Tachypnea, changed mental status, and pancytopenia in an elderly man with treated lymphoma. *N Engl J Med* 1998; 339: 254-61.
5. Simkins J, Corrales-Medina V, Symes S, et al. Pulmonary embolism in patients with acquired immunodeficiency syndrome presenting with clinical picture of Pneumocystis jirovecii pneumonia: report of two cases. *Scand J Infect Dis* 2007; 39: 634-6.
6. Medrano FJ, Montes-Cano M, Conde M, et al. Pneumocystis jirovecii in general population. *Emerg Infect Dis* 2005; 11: 245-50.
7. Stringer JR, Beard CB, Miller RF, Wakefield AE. A new name (Pneumocystis jirovecii) for Pneumocystis from humans. *Emerg Infect Dis* 2002; 8: 891-6.