

# 웨게너씨병에서 폐모균증에 의해 급속히 진행된 폐농양 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 흉부외과교실<sup>2</sup>, 병리학교실<sup>3</sup>, 폐질환연구소<sup>4</sup>

문지애<sup>1</sup> · 김대준<sup>2</sup> · 권지은<sup>3</sup> · 김세규<sup>1, 4</sup> · 장 준<sup>1, 4</sup> · 김성규<sup>1, 4</sup> · 박무석<sup>1, 4</sup>

## =Abstract=

### A rapidly progressing lung abscess diagnosed as pulmonary mucormycosis associated with Wegener's granulomatosis

Ji Ae Moon, M.D.<sup>1</sup>, Dae Joon Kim, M.D.<sup>2</sup>, Ji Eun Kyoum, M.D.<sup>3</sup>,  
Se Kyu Kim, M.D.<sup>1, 4</sup>, Joon Chang, M.D.<sup>1, 4</sup>, Sung Kyu Kim, M.D.<sup>1, 4</sup> and Moo Suk Park, M.D.<sup>1, 4</sup>

Departments of Internal Medicine<sup>1</sup>, Cardiovascular & Thoracic Surgery<sup>2</sup>, Pathology<sup>3</sup>,  
The Institute of Pulmonary Diseases<sup>4</sup>, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Pulmonary mucormycosis is an uncommon opportunistic fungal infection associated with diabetes mellitus, leukemia, lymphoma and other debilitating diseases. The diagnosis is made by the pathology demonstration of typical hyphae within the lung tissue, and requires aggressive treatment including surgical and medical methods for reducing the overall mortality. In Korea, the association of pulmonary mucormycosis with Wegener's granulomatosis is rare. However, pulmonary mucormycosis with diabetes has been reported in several cases. Recently, we treated a case of pulmonary mucormycosis in 42-year-old woman with Wegener's granulomatosis, who had recurrent pneumothorax and a rapidly progressive lung abscess. Here we report this case and review the medical literature. (Korean J Med 73:S966-S970, 2007)

**Key Words :** Mucormycosis, Wegener's granulomatosis, Lung abscess

## 서 론

모균증은 면역기능이 저하된 기저질환이나 면역억제 치료를 받은 환자에서 발생하는 기회 감염이다. 모균은 Mucorales목에 속하는 진균으로 주로 호흡기계를 통해 침범하고 폐포로 흡입되거나 혈행성으로 파종되기도 한다. 임상적으로 흔히 비뇌형(rhino-cerebral type)과 폐형(pulmonary type)으로 나타난다. 모균증은 항진균제 투여가 치료 원칙이며 36~72시간 이내에 이에 반응이 없는 경우 외과적 절제술을 고려해야한다. 이러한 치료방침의 적절한 시기 결정이 모균증의 경과를 결정짓는데 중요한 인자로 생각된다. 본 저자들은

웨게너씨 병에서 발생한 폐농양이 우상엽에서 기인하여 10일 만에 빠르게 진행하여 우폐 전체에 걸쳐 폐농양을 형성하여 내과적 치료만으로 반응이 없어 입원 10일째 수술적 절제술을 시행하여 폐모균증으로 진단된 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

**환 자 :** 조○○, 여자, 42세

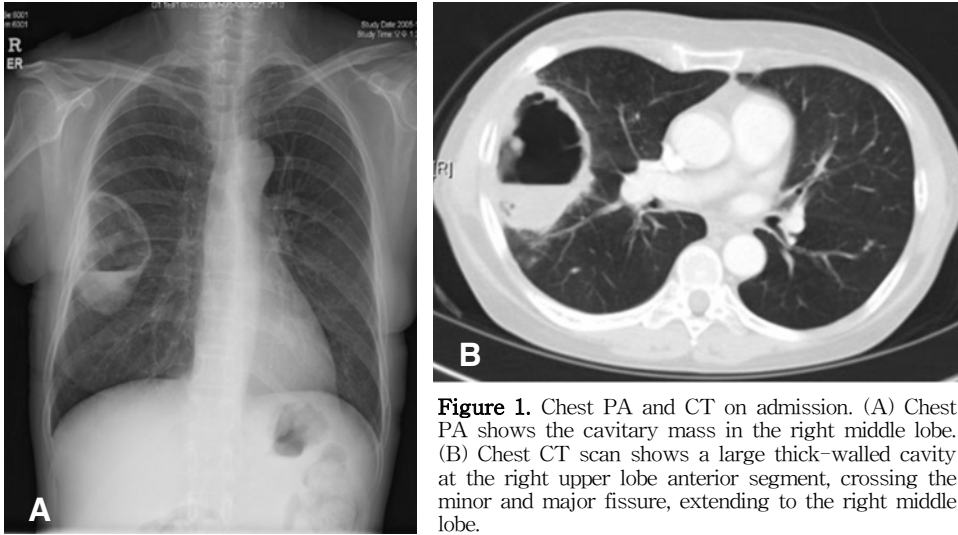
**주 소 :** 1일 간의 흉통

**현병력 :** 갑작스런 1일 간의 흉통으로 개인 병원 내원하여 시행한 흉부 X-선상 우폐 기흉을 진단받고 흉관 삽입 후 기흉 소실되어 흉관 제거 후 경과관찰하던 중,

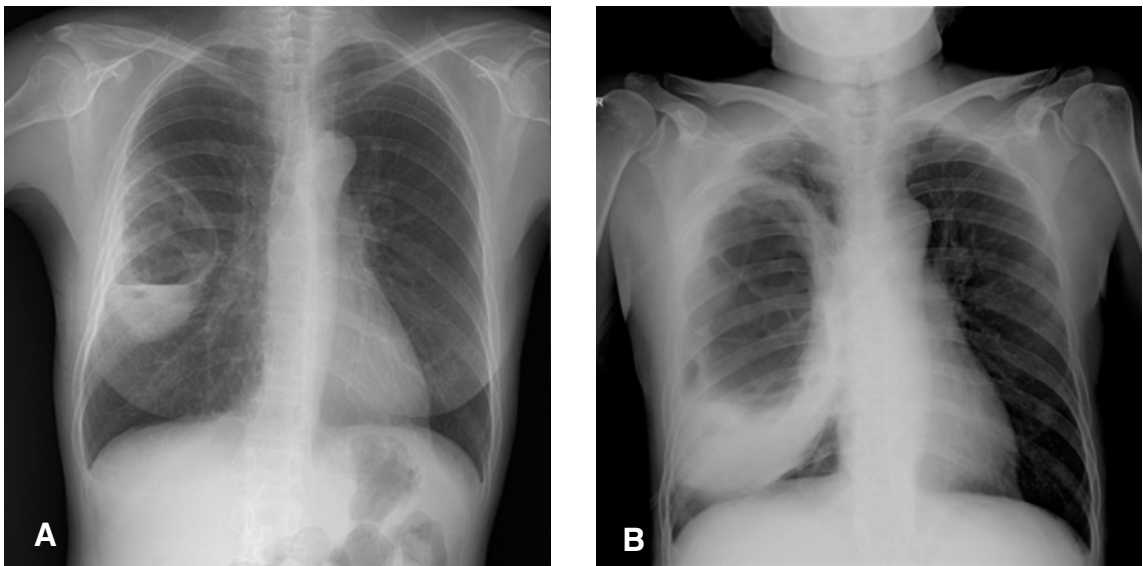
• Received : 2006. 7. 15

• Accepted : 2006. 10. 4

• Correspondence to : Moo Suk Park, M.D., Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine, 134 Shinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea E-mail : pms70@yumc.yonsei.ac.kr



**Figure 1.** Chest PA and CT on admission. (A) Chest PA shows the cavitary mass in the right middle lobe. (B) Chest CT scan shows a large thick-walled cavity at the right upper lobe anterior segment, crossing the minor and major fissure, extending to the right middle lobe.



**Figure 2.** A rapidly progressive lung abscess shown on the fifth and tenth hospital day. (A) Chest PA shows an increase of the tension cavity in the right upper lobe of the lung on the fifth hospital day. (B) Chest PA shows further increase of the tension cavity to include the entire right lung on the tenth hospital day.

우측 상폐야의 경화성 병변이 진행하여 동공을 형성하고 크기가 커져 본원으로 전원되었다.

**과거력 :** 1994년 12월 자반증(purpura), 3년간의 안장코(saddle nose), 오심, 구토, 다발성관절통 있어 내원하여 시행한 세포질형-항중성구 세포질 항체 cytoplasmic-antineutrophil cytoplasmic antibody (C-ANCA) 양성

였고, 피부, 신장, 비강 조직검사에서 웨게너씨 병으로 진단받았다. 2003년 고혈압, 2004년 당뇨병, 2005년 3월 기관지 천식 진단받고 2002년 이후 전신적인 부신 피질 호르몬제(deflazacort 10 mg)와 인슐린을 규칙적으로 사용하였다.

**사회력 :** 음주력과 흡연력은 없었다.



**Figure 3.** The surgically resected specimen contains a gray brown necrotic cavity. On section, it revealed multiple thrombi in the pulmonary arteries and two thirds of right lung parenchyma showed hemorrhagic necrosis.

**신체검사 소견 :** 내원 당시 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 61회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.9°C이었다. 급성 병색을 보였으며 두부 및 경부에 이상소견은 없었고, 임파절 종대나 경부 강직은 없었다. 흉부 청진상 우측 폐상엽에서 호흡음이 감소되었고, 천명음이 청취되었다. 복부, 사지 및 신경학적인 소견에는 특이사항 없었다.

**검사실 소견 :** 내원 당시 말초혈액 검사상 백혈구

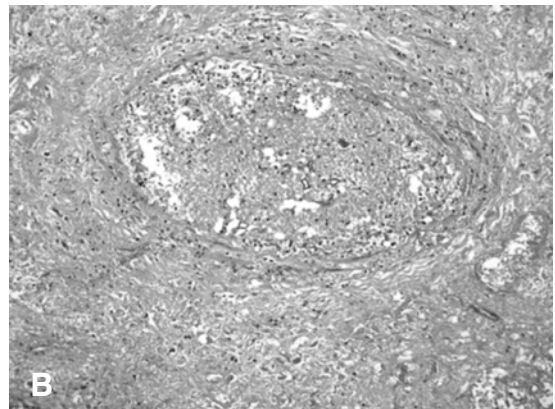
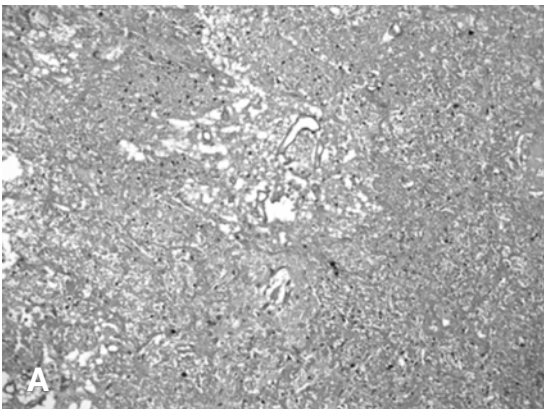
21,970/mm<sup>3</sup> (중성구 97.2%, 림프구 1.5%), 혈색소 12.5 g/dl, 헤마토크릿 35.5%, 혈소판 340,000/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침강속도 65 mm/hr이었다. 혈청 생화학 검사에서 혈중 질소농도 34.5 mg/dL, 크레아티닌 1.1 mg/dL, AST 14 IU/L, ALT 21 IU/L, 총단백질 5.5 g/dL, 알부민 3.2 g/dL, C-반응단백 10.2 mg/dL이었다. 객담 도말 검사상에서 항산균은 검출되지 않았다.

**방사선 소견 :** 내원 당시 시행한 흉부 X-선(그림 1A) 및 전산화단층촬영(그림 1B)에서 우상엽에 동공을 동반한 종괴 소견이 보였다. 입원 5일, 10일(수술 전)의 흉부 X-선상 우상엽에서 기원하여 급속도로 점차 진행되는 폐농양 소견이 관찰되었다(그림 2A, 2B).

**수술 소견 :** 폐농양은 우상엽에서 기원하여 우중엽과 우하엽의 폐실질에 비가역적인 손상과 허혈성 변화를 일으키고 있어 전폐 및 흉막절제술을 시행하였다(그림 3).

**병리 조직학적 검사 :** 폐실질 내 중격을 가지지 않은 넓은 균사로 이어진 폐혈증성의 다발성 색전 소견 있으며, 혈관주위와 폐실질에 다량의 출혈성 경색이 동반되어 있었다(그림 4A, 4B).

**치료 및 경과 :** 항생제 치료에도 불구하고 입원 5일째 열감과 호흡곤란 호소하고 흉부 X-선 촬영에서 빠른 속도로 폐농양이 우측 폐 전체로 진행되는 소견보여(그림 2A), 내원 10일(그림 2B) 전폐흉막 절제술 시행하였고, 흉관 삽입하여 배액하다가 Heimlich bag으로 변경하였다. 입원 초기부터 amphotericin B를 1 mg/kg/day로 사용하다가 fluconazole로 유지하였다. 이후 호흡곤란은



**Figure 4.** Microscopic findings. (A) & (B) show multifocal intrapulmonary septic thrombi seeded by non-septate broad fungal hyphae, associated with massive hemorrhagic infarction of blood vessels and lung parenchyma (H & E stain, ×100 & ×400)

로 재입원하여 심방조동으로 진단받고 디곡신으로 심박수 조절하였고 수술 후 8개월째 문제 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

## 고 찰

모균은 Mucorales목에 속하는 진균으로 설탕, 단순한 탄소화합물을 영양소로 필요로 하며, 부패한 채소나 과일, 토양, 빵, 공기, 정상인의 객담, 대변 등 자연계에 널리 분포하는 비병원성 부패 진균으로 특별한 지리적 분포는 없으며, 인체의 방어기전에 이상이 초래된 경우 신체 어느 부위이나 침범하여 기회 감염을 일으킬 수 있다<sup>1)</sup>. 모균증에 가장 흔한 유발 인자는 백혈병과 당뇨병이며 백혈병, 림프종, 당뇨병, 만성 신부전증, 장기이식 환자, 고형 중앙순이었고, 드물게는 호치킨 림프종, 요독증, 쿠싱병, 유아형 설사, 중이염에서 과다한 항생제 투여, 무과립구증, 심한 화상, 폐혈증, 기관지암, 급성 간괴사, 췌장암, 심한 영양 결핍, 스테로이드 치료 등에서도 발생되었다<sup>2)</sup>. 임상적으로 모균증으로 감염부위에 따라 비뇌형, 폐형, 과종형, 위장관형, 피부형, 기타 등으로 구분하는데 그 중 비뇌형과 폐형이 가장 흔하다<sup>3)</sup>. 비뇌형은 당뇨병 환자에서 잘 생기며 1960년대 이전에는 생존율이 12%였으나 이후 항진균제와 수술요법으로 생존율이 90% 가까이 높아졌다<sup>4)</sup>. 폐형은 75% 이상에서 백혈병이나 임파종환자에 발생하여 나머지는 당뇨병, 무감마글로블린혈증, 신부전증, 악성종양, 스테로이드 투여자 등에서 합병되어 생긴다<sup>5)</sup>. 본 증례에서는 웨게너씨 병에서 장기간의 스테로이드제와 면역억제제를 투여 받은 기왕력 있었다.

폐모균증의 대표적인 발생 기전은 호흡기로 흡입된 포자가 기관지나 폐포에 도달한 후 폐혈관을 침범하여 출혈 및 혈전, 경색을 유발하는 것이며, 흔하지는 않지만 기관지 침범, 폐렴, 폐농양 및 육아종성 폐장염 등을 초래하기도 한다. 국내에서 보고된 증례를 보면, 당뇨 환자에서 기관지 폐색을 동반하는 폐모균증이 발생한 예가 있었으나 본 증례에서처럼 빠르게 진행되는 폐농양이 합병된 경우는 흔하지 않았다. 폐모균증은 초기에 안구와 대외 감염으로부터 폐에 혈행성 전파가 일어날 수 있지만, 폐에서 다른 장기로의 전파는 드물고, 사람에게서 사람으로 전파는 일어나지 않는다<sup>2)</sup>. 폐모균증은 면역억제된 환자에서 지속적인 열과 점진적인 폐침윤을 보이고 항생제 치료에 반응하지 않을 때 의심할 수 있고, 기침과 열, 흉막통, 오한 등이 동반되어 나타날 수 있다. 세

균성 폐렴과는 달리 혈관의 침범에 의한 객혈이 자주 나타나, 흉막 여출액은 드물다. 그러나 본 증례의 경우 폐농양이 형성된지 10일 만에 전폐에 걸친 큰 폐농양으로 급속도로 진행하였으며 객혈은 없었다. 빠르게 진행된 이유는 명확하지 않으나 흉관 삽입 후 폐농양이 생겨 이로 인해 흉막 전체로 균이 퍼졌을 가능성이 있으며, 병리 조직검사상 폐혈관 침범이 심했던 것도 그 원인이 될 수 있으며 예후와 연관이 있을지에 대해서는 좀더 연구가 필요하다.

흉부 방사선학적 양상으로는 결절성, 대엽성 혹은 썩기 모양의 폐침윤, 종격동 비대, 기관지 폐렴, 고립성 폐소결절, 속립형 침윤, 동공형성, 진균구 형성, 늑막 삼출 등의 소견이 있으나, 가장 특징적인 양상은 모균의 혈관 침범에 의한 것으로 결절성 혹은 비특이적인 폐포침윤이 썩기 모양 혹은 대엽성 폐침윤으로 진행되는 것이다.

폐모균증의 진단에서 중요한 요건은 임상양상에 따른 의사의 의심이며, 객담검사에서 양성으로 나오는 경우가 드물며, 양성이어도 오염일 수 있기 때문에 진단적 의의는 없지만, 고위험군에서는 감염을 의심할 수 있다. 확진은 조직검사나 흡인물에서 넓고 격막이 없으며 직각으로 분지하는 균사를 증명하는 것이다<sup>5, 6)</sup>. 세균이나 바이러스에 의한 폐감염과 감별해야 하며, 특히 칸디다와 국균증과 감별이 중요하다<sup>1, 7)</sup>. 본 증례에서는 전 우폐절제술로 얻어진 폐실질 조직에서 특징적인 균사와 폐경색 소견이 관찰되어 확진할 수 있었다.

모균증의 치료는 유발인자가 되는 기저질환의 치료와 면역억제제의 감량이나 중단, 피사조직 제거 등의 외과적 치료와 전신적 및 국소적 항진균제 amphotericin B의 사용이 중요하다<sup>2)</sup>. 항진균제 중에서 amphotericin B가 가장 널리 사용되고 있으며 몇몇 보고에서 fluconazole로 치료 효과를 보인 경우가 있으나<sup>8, 9)</sup>, ketoconazole과 miconazole 등은 효과가 없다<sup>10)</sup>. Amphotericin에 효과가 없는 경우는 환자의 면역 기능이 아주 저하되어 있거나 약제가 폐경색 부위의 모균에 도달하지 못하기 때문이다<sup>11)</sup>. 아직 수술적 치료의 적응증 및 수술 시기의 결정에 대해서는 확립된 바는 없으나, 객혈이 있으면서 국한적인 기관지 병변이 있을 때는 대량 객혈의 위험이 있으므로 조기 수술을 고려해야 하며 48~72시간 내에 임상 증상이 개선이 없을 때에도 수술적 절제술을 고려해야 한다<sup>1)</sup>. 수술만으로 완치된 보고도 있으나<sup>4, 12-14, 17)</sup>, 병변 부위가 넓은 경우나 국한되어 있더라도 여러 곳의 잠재 병

변이 의심되는 경우는 수술과 amphotericin B의 병합요법을 시행한다<sup>4)</sup>. 당뇨병 환자의 폐모균증에서 인슐린 요법으로 당뇨조절과 amphotericin B 투여만으로 임상양상이 호전된 보고도 있었다<sup>15, 16)</sup>. 본 증례에서는 내과적 치료만으로 반응이 없고, 병변이 급속도로 진행되는 경과를 보여 입원 10일째 외과적 절제술을 시행하였다. 입원 초기에 amphotericin B에 반응을 보이지 않고 우상엽에 병변이 국한되어 있었을 때 조기 절제술을 시행하였다면 병변이 진행하여 우폐 전체로 수술범위가 넓어지지 않았을 가능성도 있다. 각종 장기 이식 및 자가면역 질환으로 면역억제제를 사용하는 환자군이 증가하고 있으며 항암약물요법으로 면역기능이 저하된 종양 환자의 증가와 당뇨 환자의 급증 등은 기회감염으로서의 모균증의 유행을 상승시키는 요인들이다. 그러므로 임상자들은 이러한 면역 기능이 저하된 환자들에서 경험적 항생제로 조절되지 않는 발열과 폐병변이 있을 때 모균 감염의 가능성을 염두에 두어 적절한 진단과 치료가 조기에 이루어 진다면 모균증의 경과와 예후에 큰 영향을 줄 것으로 보인다.

### 요 약

폐모균증은 치명적인 결과를 초래하는 질환으로 면역 저하를 초래하는 선형질환을 가진 환자에서 호흡기 증상을 호소하며 경험적 항생제 치료에 반응하지 않는 경우 조기 의심하여 진단적 검사를 시행, 내과적 또는 수술적 치료를 시행해야 하는 질환이다. 하지만 방사선학적 소견이 비특이적인 예가 많으므로 임상에서는 임상적으로 의심하여 치료를 시작하는 것이 중요하며 본 증례에서처럼 빠른 속도로 진행되는 병변의 경우, 내과적 치료와 더불어 수술적 치료를 조기에 시행하는 것을 고려해 볼 수 있다.

저자들은 최근 웨게너씨병으로 장기간의 면역 억제제 치료를 받은 환자에서 빠른 속도로 진행되는 동공을 형성하여 전폐절제술과 항진균제로 치료한 폐모균증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심 단어 :** 모균증, 웨게너씨병, 폐농양

### REFERENCES

1) Tedder M, Spratt JA, Anstadt MP, Hegde SS, Tedder SD, Lowe JE. *Pulmonary mucormycosis: results of*

*medical and surgical therapy. Ann Thorac Surg 57:1044-1050, 1994*

2) Herman VS, Hurwitz S, Segal F. *Multiple pulmonary abscesses resulting from pulmonary mucormycosis. Heart Lung 9:514-517, 1980*

3) 이상학, 은희철, 이우신. 급성백혈병과 동반된 피부모균증 1예. *대한피부과학회지 27:440-443, 1989*

4) *Mucormycosis. Ann Intern Med 93:93-108, 1980*

5) Murray HW. *Pulmonary mucormycosis with massive fatal hemoptysis. Chest 68:65-68, 1975*

6) Meyer RD, Rosen P, Armstrong D. *Phycomycosis complication leukemia and lymphoma. Ann Intern Med 77:871-879, 1972*

7) McNulty JS. *Rhinocerebral mucormycosis: predisposing factors. Laryngoscope 92:1140-1143, 1982*

8) Funada H, Miyake Y, Kanamori K, Okafuji K, Machi T, Matsuda T. *Fluconazole therapy for pulmonary mucormycosis complicating acute leukemia. Jpn J Med 28:228-231, 1989*

9) Ikemoto H. *A clinical study of fluconazole for the treatment of deep mycoses. Diagn Microbiol Infect Dis 12(Suppl):239S-247S, 1989*

10) Eng RH, Person A, Mangura C, Chmel H, Corrado M. *Susceptibility of zygomycetes to amphotericin B, miconazole, and ketoconazole. Antimicrob Agents Chemother 20:688-690, 1981*

11) Medoff G, Kobayashi GS. *Pulmonary mucormycosis. N Engl J Med 286:86-87, 1972*

12) Brown JF Jr, Gottlieb LS, McCormick RA. *Pulmonary and rhinocerebral mucormycosis: successful outcome with amphotericin B and griseofulvin therapy. Arch Intern Med 137:936-938, 1977*

13) Dillon ML, Sealy WC, Fetter BF. *Mucormycosis of the bronchus successfully treated by lobectomy. J Thorac Surg 35:464-468, 1958*

14) 김덕윤, 이석훈, 유지홍, 강홍모, 김원동, 유세영, 서진태, 양문호. 당뇨병에 합병된 폐모균증 1예. *결핵및호흡기질환 36:269-273, 1989*

15) 김태종, 박치영, 진영기, 박관웅, 허경무, 김영학, 정승문, 윤재중, 배학연, 이승일. 당뇨병에 합병된 폐형 모균증 1예. *대한내과학회지 53:S792-S796, 1997*

16) 김신재, 이홍범, 이용철, 이양근. 경화양상으로 나타난 폐의 Mucormycosis. *결핵및호흡기질환 49:117-121, 2000*

17) 이웅배, 한원경, 김신우. 폐에 발생한 뮈코르진균증의 외과적 치료 1예. *대한흉부외과학회지 38:656-658, 2005*