

미만성 간질성 폐질환

김성규 / 연세대학교 의과대학 내과교수

정의

미만성 간질성 폐질환은 하기도와 폐 간질등, 폐장내의 결합조직내에 여러가지 원인에 의하여 염증이 생기는 질환으로 폐장의 기능적, 기질적인 이상을 초래하여, 폐에서의 산소섭취 및 확산능력이 저하되는 질환이다. 대개 운동시 호흡곤란을 호소하는 환자에서 흉부 엑스선 검사상 미만성 침윤소견을 보인다면, 이 질환을 의심할 수 있다.

원인

미만성 간질성 폐질환의 원인은 200종류 이상이 있으나, 분진에 의한 폐질환 및 약제에 의한 질환 등 확실한 원인이 밝혀진 경우 이외에는 병의 근본적인 원인을 밝혀내기 어려운 것으로 알려져 있다. 최근 컴퓨터 단층 전산화 촬영, 핵자기 공명영상법 같은 첨단 영상 촬영법이나, 경기관지생검, 개흉폐생검 같은 조직검사를 통해서 병의 원인을 밝혀내고, 진단에 큰 도움을 주고 있으나 아직도 원인이 밝혀지지 않은 경우가 많다.

특히 전신적 질환(자가 면역성 질환), 유전적 질환, 암성 질환등에 의하여 이차

적으로 미만성 간질성 폐질환이 발생되기 때문에 동반되어 있는 원인 질환을 을 바로 규명하여 이를 치료하는 것도 중요하다. 우리나라의 경우에는 속립성결핵에 의한 미만성 간질성 폐질환이 많이 발생하고 있는 것이 외국의 경우와 다르다.

간질성 폐질환의 원인물질

1. 환경인자
 - 무기분진 : 진폐증
 - 유기분진 : 과민성폐장염
 - 유독가스, 증기, 분무제제
2. 약물 (Bleomycin, Nitrofurantoin, Busulfan etc)
3. 폐염에 의한 이차적 반응
4. 방사선 치료
5. 기타 독성물질
6. 성인성 호흡곤란 증후군의 회복기

발생기전

간질성 폐섬유화증은 허부 기도를 포함한 폐포의 만성적인 염증이 특징이다. 원인물질이 알려진 경우에 있어서는 약물등의 원인물질이 직접 폐포의 만성적

인 염증을 유발하고, 간혹 직접적인 폐실질의 손상을 초래하여 폐섬유화증으로 진행하게 된다.

원인물질이 알려지지 않은 경우의 간질성 폐섬유화증은 면역기전에 의해, 면역 복합체가 폐포세포의 간질에 침윤되어 염증반응을 일으켜서, 폐실질 및 간질 조직의 손상이 일어나고 섬유세포의 증식이 일어나서, 섬유화가 진행된다고 알려져 있다.

임상증상

미만성 간질성 폐질환의 증상은 자각 증상을 못 느끼는 경우에서부터, 심한 호흡곤란과 함께 청색증을 동반하는 경우까지 병의 경과에 따라 다양하다. 그러나 공통적이고 가장 흔하게 나타나는 증상은 호흡곤란이다.

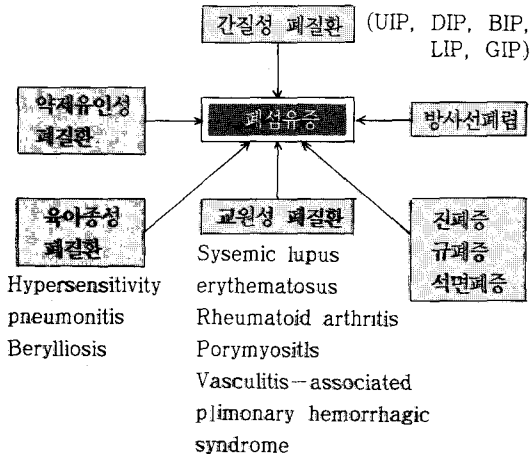
질병의 초기에는 호흡곤란이 심하지

않지만 병의 정도가 심해짐에 따라, 호흡곤란의 정도가 심해지고, 안정시 보다는 주로 운동시에 호흡곤란을 호소한다. 보통 기관지염이나, 폐염같은 다른 질병과는 달리 객담 배출이 없는 것이 특징이다.

그러나 이차적으로 감염이 동반된 경우에는 객담이 배출되게 된다. 또, 2차적으로 미만성 간질성 폐질환 생기는 경우에는 발열체중감소 같은 원인 질환에 의한 증상이 동반되게 된다.

호흡곤란과 저산소증이 지속되는 경우에는 곤봉상 수지나 청색증등이 동반될 수 있으나, 이런 경우에는 질병이 많이 진행된 경우이고 질병초기에 가장 쉽게 알 수 있는 증상은 운동시의 호흡곤란이므로, 이런 증상이 지속되는 경우 흉부 엑스 선 촬영을 하고, 의사의 진찰을 받아 보아야 한다.

간질성 폐질환과 타질환과의 관계

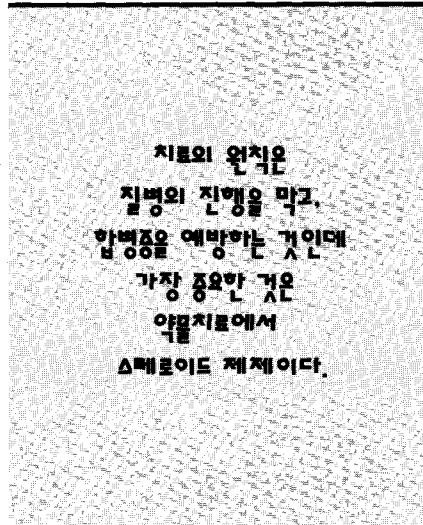


진단

미만성 간질성 폐질환의 진단을 위해서는, 운동시 호흡곤란 및 마른 기침과 같은 특징적인 임상소견과, 여러가지 검사결과가 종합되어야만 한다. 우선 흉부 엑스 선 검사상 특징적인 미만성 간질성 폐침윤 소견을 보이고, 폐기능검사상 제한성 기능장애와 확산등 장애의 소견을 보이며, 동맥혈 가스검사 소견상 저산소증 소견을 보여야만 한다. 그 외 폐에 대한 고밀도 컴퓨터 전산화 단층촬영이나 핵자기 공명영상 같은 비취습적 검사방법으로 진단할 수 있다. 그러나 질병에 대한 확진을 하고 정확한 원인을 밝히기 위해서는 경기관지 생검이나, 개흉생검 혹은 흉강경을 이용한 조직검사등을 시행해야 한다.

합병증과 예후

미만성 간질성 폐질환의 3대 합병증은 폐성심, 폐암, 그리고 2차 감염증이다. 병이 많이 진행된 경우에는 저산소증에 의한 폐동맥 고혈압과 폐성심, 우심실 부전이 발생 할 수 있다. 여기에 2차 감염으로 폐렴이 합병될 수 있고, 스테로이드 제제나 면역억제제를 투여 받고 있는 경우에는, 더욱 흔하게 나타난다. 그리고 미만성 간질성 폐질환으로 진단받은 환자에서는, 폐암이 많이 발생된다는 보고도 있다. 이 질환의 예후는 일반적으로 매우 나쁜 것으로 알려져 있어, 평균 생존율이 4년, 5년 생존율이 20~40%로 보고되는 질환이다.



치료

이 질환의 정확한 치료를 위해서는 원인을 아는 것이 가장 중요하다. 특히 전신적 질환에 의해 2차적으로 생기는 경우에는, 원인이 되는 전신적 질환의 치료가 중요하고, 약제나 분진에 의해 폐질환이 생기는 경우에는 이의 사용을 중지하거나, 피하는 것이 가장 중요하다.

원인이 불확실한 미만성 간질성 폐질환의 경우에는 특효약이 없는 것으로 알려져 있다. 치료의 원칙은 질병의 진행을 막고, 합병증을 예방하는 것인데 약물치료에서 가장 중요한 것은 스테로이드 제제이다. 스테로이드 제제는 병의 진행을 막는데 있어 중요하다. 그러나 모든 경우에서 스테로이드에 반응을 보이는 것은 아니고, 전체의 10~20%에서 반응을 보인다. 스테로이드에 반응을 보이지 않는

경우, Cyclophosphamide, Azathioprine, Penicillamine, Cyclosporine 같은 면역억제제를 투여하고 있는데, 이 역시 특효약은 아니다.

그외 동반된 증상으로 호흡곤란의 해소를 위해 산소를 투여하거나, 기침과 객담의 감소를 위해 거담제, 기관지확장제,

진해제 등을 쓸 수 있고, 2차 감염이 동반된 경우에는 항생제를 쓸 수 있다.

이 질환의 일반적 예후가 좋지 않으나, 증상이 발견된 경우 조기 진단하여, 초기에 약물을 투여하면 병의 진행을 억제하고, 생존기간을 연장 할 수 있기 때문에 조기진단 및 조기 치료하는 것이 가장 중요하다고 할 수 있다.

미만성 간질성 폐질환의 진단기준

진단의 판정 : * 확진 가능한 경우 : I. (흉부 엑스 선 소견) 유소견자로서 3항목 이상이 해당하는 경우

II. V를 겸해서 나타내는 경우

* 의심할 수 있는 경우 : II. 소견을 나타내고 두가지 항목 이상이 해당하는 경우

* 제외규정 : 진폐, 폐결핵, 만성 기관지염, 폐렴, 폐암, 과민성 폐장염, 방사선폐장염, 약제유인성 폐장염, 교원성 폐질환
Sarcoidosis, Diffuse Pan-Bronchiolitis.

I 중요증상 및 이학적 소견

1. 건성기침
2. 숨찬증상 (Hugh-Jones 정도 II도 이상)
3. 곤봉상수지
4. 청진상 특징적인 수포음 Velcro rales

II 흉부 엑스 선 소견

1. 음영의 분포 (미만성, 산포성, 폐하야) 폐상야)
2. 음영의 성상 (Reticular Nodular Reticulo-nodular, cystic 등)
3. 폐야의 축소 (횡경막 거상, 폐하야의 축소)

III 폐기능 검사 소견

1. 폐기량의 감소 (%VC, %TLC의 저하)
2. 폐확산기능의 감소 (%DLco 저하, %DLco/V_A 감소)
3. 저산소혈증 (PaC₂ 저하, PA-aDO₂ 증대)

IV 혈액, 면역학적 소견

1. ESR 증가
2. LDH 상승
3. RA Test 양성

V 병리학적 검사 (부검, 폐생검) 소견

폐간질성 폐렴에 일치하는 병리조직소견