공동성 폐결핵을 동반한 카프란씨 증후군 1예

가톨릭의과대학 성모병원 직업병과

김영준 · 김경아 · 임 영 · 윤임중

= Abstract =

A Case of Caplan's Syndrome with Pulmonary Tuberculosis

Young Zun Kim, M.D., Kyung Ah Kim, M.D., Young Lim, M.D. and Im Goung Yun, M.D.

Department of Occupational Disease, Catholic Medical College, Seoul, Korea

Caplan's syndrome is an accelerated formation of pulmonary nodules that occurs to patients who have both rheumatoid arthritis and pneumoconiosis. It was firstly reported in coal worker's pneumoconiosis but subsequently has been noted in association with other thpes of pneumoconiosis. Large conglomerating mass in complicated pneumoconiosis develop and cavitation may occur. Pulmonary tuberculosis is one of the most common complications of pneumoconiosis. The patients with pneumoconiotuberculosis treat more intensely and longer times of period than other patients with tuberculosis.

We report a case of Caplan's syndrome associated with cavitary pulmonary tuberculosis occured in a 58 years old man.

서 론

1953년 Caplan은 rheumatoid arthritis (이하 RA로 약함)와 pneumoconiosis가 동반되어 있는 예를 처음으로 보고한 바 있다¹⁾. 그에 의하면 14000명의 진폐증 환자 중 RA가 있는 예는 51명 (0.4%)으로서 이들 중 90% 이상에서 massive fibrosis가 관찰되었다고 하였다. 그는 흉부사진상 rheumatoid opacity와 복잡진폐증 또는 진행성괴상성섬유화(complicated pneumoconiosis or progressive massive fibrosis, 이하 PMF로 약함)를 감별하는 데 어려움이 있음을 지적하였다. Caplan's syndrome은 탄광부진폐증 이외에 규폐증 및 석면폐증 등 모든 진폐증에서 나타날 수 있으며 이들의 면역학적 기전은 아직 완전히 규명되어 있지 않은 바 우리나라에서와 같이 직업병의 대부분이 진폐증인 경우²⁾ 본진폭로 근로자의 건강관리에 많은 관심을 가져야 할 것으로 사료된다.

본 질환은 흔하지 않은 질환 중의 하나로서 저자들은 성모병원 직업병과에 입원 중인 환자에서 상당히 진행된 RA와 공동성 폐결핵을 동반한 탄광부진폐증 1예를 경험 하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고한다.

증 례

환 자 : 최○삼, 58세, 남자.

주 소 : 호흡곤란, 기침 및 객담, 다발성 관절통.

직업력 및 과거병력 : 1957년부터 1959년까지 철광에서 2년간 굴진작업을 하다가 탄광으로 옮겨 선산부로 약 2년간 일하던 중 1963년 낙반사고로 허리를 다쳐 원주소재 모병원에서 수술받은 바 있으며 그후 요실금이 발생하였다. 이후부터는 갯외에서 검탄 및 감독일을 1978년까지 하였으며 법률³⁾에 정하여진 바에 따라 1983년 진폐증에 대한 정밀검사 결과 진폐증 2형, 장애등급 7급 그리고 합병증은 없는 것으로 판정받은 바 있다.

현병력 : 1985년 진폐증에 대한 두번째 정밀검사 결과

폐결핵이 합병된 것으로 진단되어 1985년 9월부터 본원에 입원하여 현재에 이르고 있는데 본 환자는 입원당시 호흡곤란, 기침 및 객담을 호소하였고 입원 6개월 후부터는 특히 수지와 슬관절 부위에 관절통을 호소하였으며 등 증상은 현재까지 계속되고 있다.

이학적 소견 : 입원당시 혈압은 110/70, 맥박수는 72 회/분, 호흡수는 22회/분, 체온은 37.8℃였고 전신상태는 만성병색을 띤 모습이었으며 하지는 매우 약해 보였으나 보행하는 데에는 큰 불편이 없었다. 청진상 호흡음은 우폐에서 다소 거칠게 들렸고 심음은 정상이로서 그 이외에 특이한 소견은 없었다. 현재의 활력상태는 안정되어 있고 청진상 심음은 정상이나 호흡음은 비교적 떨어져 있으면서 다소 거칠게 들렸다. 슬관절과 수지 및 족관절 그리고 경부관절의 운동시에는 통증을 동반한 염발음이 잘 들렸으며 자력으로서는 보행이 거의 불가능하였던 바 wheel chair에 의지하여 거동을 하고 있는 상태에서 전형적 류마치성관절염에 해당된다⁴⁾.

검사 소견 : 입원당시의 말초혈액 소견은 Hb 12.5 g/dl, Hct 38.7%, WBC 17,300/mm³, 혈소판수 320, 000/mm³, ESR 54 mm/hr였고 요검사소견은 protein(+), 현미경 하에서 many WBC, 3~5 RBC였다. 결핵균 객

담도말검사는 양성, 배양검사는 음성이었으며 그 이외에 간기능, 신기능 및 심전도소견은 모두 정상범위내였다. 1989년 2월 현재의 혈청 면역화학검사항상 IgG, IgA는 각각 1560 mg/dl, 368 mg/dl 그리고 C₃ 및 C₄는 각각 111 mg/dl, 47.3 mg/dl로서 모두 정상에 비하여 다소 증가되었다. 류마치성인자는 양성, 항핵항체는 음성, CRP는 강양성(5+) 그리고 동맥혈가스분석은 pH(7.45), PCO₂ (41 mmHg), PO₂ (72 mmHg), HCO₃ (30 mmHg)였던 바 sequential laboratory findings는 Table 1과 같다.

폐기능 검사 소견 : 입원당시의 폐활량은 예측치에 대한 실측치의 백분율(이하 폐활량비로 약함)은 71%, 노력성폐활량에 대한 일초량의 백분율(이하 일초율로 약함)은 62%였고 1989년 2월 현재의 폐활량비는 58%, 일초율은 44%로서 Epler⁵⁾에 의한 폐기능 장애등급은 중등도의 제한성장해와 고도의 폐색성장해를 보였으며 또한 호출기류용량곡선에서도 소기도 및 대기도의 폐색성장해를 보여 주었다(Table 2).

흉부사진 소견 : 1983년(입원전)의 흉부사진은 규칙성 소음영들이 양측 폐 전반에서 관찰되나 그외 특이한 소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 입원당시의 흉부사진은 크

Table 1. Laboratory Findings of the Patient

Date	1985. 9	1986. 9	1987. 9	1988. 9
Item				
Hb (g/dl)	12.5	11.0	13.9	12.4
Wbc (/mm ³)	17,300	10,000	9,000	9,900
ESR (mm/hr)	64	55	45	55
CRP	—	+	4+	5+
R. factor	+	+	+	+
TP (g/dl)	6.0	6.9	6.7	7.4
Albumine (g/dl)	3.2	3.4	3.8	3.8
GOT (unit)	18	22	19	13
GPT (unit)	15	15	13	10
AFB smear	+	+	+	+
AFB culture	—	—	—	—

Table 2. Pulmonary Function Test (1989. 2)

	VC	FVC	FEV 1.0	FEV1.0/FVC	PEER	Vmax 25	Vmax 75
Measured	2,330ml	2,270ml	1,010ml		4.2 l/sec	1.2 l/sec	0.4 l/sce
% predicted	58.5%	71.2%	38.6%	44.5%	53.5%	15.8%	21.8%

기가 다른 낭종 및 공동이 양측 폐상엽에서 보이고 그 주위에 결핵성 음영의 침윤이 있으며 또한 비교적 큰 결절성 음영(r type)이 양측 폐 전반에서 조밀하게 관찰된다(Fig. 2). 입원 1년째의 흉부사진상(Fig. 3) 결핵성 음영은 많이 소실되었으나 기타 다른 변화는 보이지 않았고 1989년 2월 현재의 흉부사진(Fig. 4)은 Fig. 3과 비교시 뚜렷한 변화가 없었다.

흉부 단층사진 소견 : 모양과 크기가 다른 두꺼운 벽을 가진 여러 개의 공동이 양측 폐상엽에서 보이고 그 주위에 결핵성 음영의 침윤이 있으며 기관내 공기음영은 우측으로 그리고 양측 폐문부는 위쪽으로 이동되었다(Fig. 5).

수부사진 소견 : 수근골간 관절에서 관절강의 협소가 있고 양측 무지의 과신전변형 및 좌측 2, 3, 4번째의 함요성변형이 관찰되었다(Fig. 6).

임상경과 및 치료 : 입원당시의 항결핵요법은 INH, EMB, RMP 그리고 SM에 의한 4제병용으로 시작하였고 1986년 6월 결핵약제 내성검사를 실시하였으나 도말 양성·배양음성으로서 내성검사 불능으로 판명되었던 바 같은 약제를 계속 사용하던 중 1988년 1월 결핵약제 내성검사를 재실시하였으나 동일한 결과를 보여 주었

다. 즉 세균학적 검사는 도말양성. 배양음성으로서 이는 항결핵제의 장기사용에 의한 균주의 변이이거나 또는 화

Fig. 2. Chest PA (1985.9) : Pneumoconiosis was complicated with pulmonary tuberculosis including multiple cavities in the both upper lungs.

Fig. 1. Chest PA (1983.5) : Pneumoconiosis (category 2/2, type r/r).

Fig. 3. Chest PA (1986.9): Compared to the chest film of Fig. 2., there is remarkable improvement of the pulmonary tuberculous lesion.

학치료에 의하여 사멸한 항산균일 것으로 추정된다⁶⁾. 한편 방사선학적 소견은 1986년 9월(Fig. 3) 이후부터는 결핵성 음영의 뚜렷한 변화가 없었던 바 비활동성 폐결핵으로서 더 이상의 치료효과는 기대할 수 없었으나 본 환자는 진폐결핵인 점을 고려하여 보다 장기간의 화학요

법을 하고 있는 바 현재는 INH, PZA, RMP 그리고 tuberactin 및 ofloxacin을 함께 투여하고 있다. RA에 대하여는 주지하는 바와 같이 prednisolone 및 대증요법을 하고 있으며 관절의 굴곡변형은 매우 심하나 비교적 안정된 상태로 병상생활을 하고 있다.

고 찰

Caplan's syndrome은 전술한 바와 같이 흉부사진상 진폐증의 소견과 RA를 동반하는 질환으로서 1953년 영국 흉곽외과학회에서 처음으로 보고되었다. 이 증후군은 류마치성진폐증(rheumatoid pneumoconiosis)이라고도 불리우며 PMF와는 유사한 면도 있으나 전혀 다른 양상을 가지고 있다. 즉 PMF와는 달리 이 증후군은 주로 진폐증 초기에서 발생되며 흉부사진상 결절성 음영의 크기는 보통 0.5~5 cm으로 대부분 폐 주변부에 위치하며 수 주간 정도의 짧은 기간동안 나타나서 공동으로 되는 수도 있다^{7,8)}. 한편 결절의 새로운 소낭(crop)들은 독립적으로 생기는 경향이 있는데 이것은 대개 관절염이 악화되는 전조가 되며 또한 늑막삼출액의 원인이 될 수도 있다.

Gough등⁹⁾은 부검을 통하여 이 증후군의 병리학적 소견을 관찰하였는데 진폐증 결절, 규폐성결핵증, PMF

Fig. 4. Chest PA (1989.2): Compared to the chest film of Fig. 3., there is no remarkable interval change.

Fig. 5. Chest tomogram (1989.2): Advanced pneumoconiotuberculosis with multiple cavities, cysts and cicatrical atelectasis in the both upper lungs.

Fig. 6. Both hand AP & oblique : Advanced RA.

등이 카프란씨 결절과 공존하는 수도 있으며 이들 간의 구별은 쉽지 않은 것으로 보고하였다. 그러나 카프란씨 결절은 대부분 동심성 층(concentric layer)으로 되어 있어 그 중심부는 교원질과 분진이 포함된 괴사조직으로 되어 있고 그 주위는 임파구와 형질세포가 침윤된 세포 층으로 형성되어 있는데 이것은 폐속의 분진침착이 비교적 적은 경우에 흔히 발견되며 이러한 소견은 전형적인 PMF에서 보는 병소¹⁰⁾와는 구별된다.

Wagner¹¹⁾는 단순진폐증(simple pneumoconiosis), PMF A형, B형과 C형 그리고 전형적 Caplan's syndrome의 4군으로 나누어 관찰한 결과 류마치성인자의 합병률이 Caplan's syndrome에서 70%로 가장 높았고 PMF에서는 30~40%였으며 단순진폐증에서는 가장 낮았다고 하였다. 한편 조직에서의 류마치성인자를 조사하기 위하여 신선한 폐조직의 면역학적 검사를 실시하였던 바 PMF를 맥관염이 동반된 경우와 비특이성의 두가지 형으로 분류하였는데 전자는 두드러진 맥관염, 형질 세포의 침윤 그리고 류마치성인자의 양성과 관련이 있었지만 후자는 조직학적으로 교원섬유와 석탄분진이 불규칙하게 침착되어 있고 맥관염과 류마치성인자는 볼 수 없었던 바 그는 PMF의 상당수가 변화된 Caplan's syndrome을 가지고 있다고 보고하였다.

Lippman등¹²⁾은 체액성 자가면역활성치를 흉부사진

상 결절음영과 관련지어 보기 위하여 정상, Caplan's syndrome의증, 단순진폐증, PMF등 4군으로 나누어 관찰한 결과 Caplan's syndrome의증의 류마치성인자 양성률은 9%로서 단순진폐증 또는 PMF 보다 높지 않았고 정상인 군은 류마치성인자와 항핵항체가 모두 음성이었으나 항핵항체 양성률은 단순진폐증에서는 55%였고 PMF에서는 74%로 가장 높았다고 보고하였다.

Hahn등¹³⁾은 PMF를 가진 무연탄광부의 혈청 중 C₃, IgA, IgG는 동질병을 가진 역청탄광부의 그것에 비하여 높았고 Caplan's syndrome은 진폐증이 없는 대조군에 비하여 immunoglobulin이 높았다고 하였는데 이는 본 증례의 경우와 일치하였다.

진폐증은 효과적인 치료방법이 없으므로 예방이 무엇보다도 중요하나 실제로 쉬운 일은 아니다¹⁴⁾. 주지하는 바와 같이 진폐증의 합병시 중요한 위험을 주는 진폐결핵은 단순폐결핵에 비하여 섬유증식이 심하고 점차 진행하는 경우가 많을 뿐 아니라 치료효과도 지연되는 경우가 대부분이다. 따라서 효율적인 예방법은 분진농도의 허용기준이하, 작업시간의 제한, 방진마스크의 사용, 진폐증에 대한 교육 그리고 정기적으로 체계있게 건강관리를 실시하여 환자를 조기발견하고 작업전환을 시켜야 하며 이는 사업주와 근로자 모두에게 각별한 노력을 필요로 한다.

결 론

저자들은 성모병원에 장기입원 중인 진폐환자에서 임상적 관찰 및 각종 검사소견을 토대로 공동성폐결핵을 동반한 Caplan's syndrome 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Caplan A: Certain unusual radiological appearances in the chest of coal miners suffering from rheumatoid arthritis. *Thorax* 8:29, 1953
- 2) 윤임중 : 작업환경과 직업병. 가톨릭 대학 의학부 논문지 39:1027, 1986
- 3) 노동부 : 산업안전보건법. 서울 : 노동부 1981
- 4) 대한정형외과학회 : 정형외과학. 개정 3판, p 126, 서울, 최신의학사 1987
- 5) Epler GR, Saber FA, Gaensler EA: Determination of severe impairment (disability) in interstitial lung disease. *Am Rev Respir Dis* 121:647, 1980
- 6) 대한결핵협회. 대한결핵학회 : 결핵. 재판, p 277, 서울, 대한결핵협회. 대한결핵학회 1984
- 7) Morgan WKC, Seaton A: Occupational Lung Diseases. 2nd ed, p 429, Philadelphia, W.B. Saunders 1984
- 8) Ruckley VA, Fernie JM, Chapman JS: Comparison of radiographic appearances with associated pathology and lung dust content in a group of coalworkers. *Br J Ind Med* 41:459, 1984
- 9) Gough J, Rivers D, Seal RME: Pathological studies of modified pneumoconiosis in coal-miners with rheumatoid arthritis (Caplan's syndrome). *Thorax* 10:9, 1955
- 10) Davis JMC, Chapman J, Collings P: Variations in the histological patterns of the lesions of coal worker's pneumoconiosis in Britain and their relationship to lung dust content. *Am Rev Respir Dis* 128:118, 1983
- 11) Wagner JC: Etiological factors in complicated coal worker's pneumoconiosis. *Ann n y acad Sci*: 20401, 1972
- 12) Lippmann M, Yeates DB, Albert RE: Deposition, retention and clearance of inhaled particles. *Br J Ind Med* 37:337, 1980
- 13) Hahon N, Morgan WKC, Peterson M: Serum immunoglobulin levels in coal worker's pneumoconiosis. *Ann Occup Hyg* 23:165, 1980
- 14) 조규상 : 진폐증. 초판. p 259, 서울, 최신의학사 1985