

기질화 폐렴이 전신성 홍반성 루푸스의 초기 발현으로 나타난 한국 청소년 사례

강소영,¹ 김수연,¹ 최선하,¹ 설인숙,¹ 김윤희,¹ 심효섭,² 이미정,³ 김경원,¹ 손명현¹

연세대학교 의과대학 ¹소아과학교실, ²병리학교실, ³영상의학과교실

Organizing pneumonia as the initial presentation of systemic lupus erythematosus in a Korean adolescent

So-Young Kang,¹ Soo Yeon Kim,¹ Sun Ha Choi,¹ In Suk Sol,¹ Yoon Hee Kim,¹ Hyo Sup Shim,² Mi-Jung Lee,³ Kyung Won Kim,¹ Myung Hyun Sohn¹

Departments of ¹Pediatrics, ²Pathology, and ³Radiology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Organizing pneumonia is characterized histologically by the formation of granulation-tissue plugs within the lumens of small airways. It was reported in association with various disorders including infection, drug reactions and collagen vascular diseases. However, there have been only a few reports on organizing pneumonia accompanied by systemic lupus erythematosus (SLE), especially in the pediatric population. Herein, we report a case of an adolescent with SLE who initially developed respiratory illnesses due to organizing pneumonia. A 14-year-old girl was referred to our clinic for protracted cough with fever, dyspnea, and hemoptysis. Her chest x-ray revealed predominant multifocal consolidations in bilateral lung fields with pleural effusion. Computed tomography scan showed patchy consolidations with surrounding ground-glass opacities and a crazy paving appearance with multiple centrilobular nodules. Laboratory tests exhibited pancytopenia, elevated blood urea nitrogen and creatinine, proteinuria, low serum levels of complements, and positivity for antinuclear antibody and anti-double-stranded DNA antibody, which were suggestive of SLE. Lung biopsy was performed to exclude the possibility of vasculitis and other mixed connective tissue diseases, which confirmed focal organizing pneumonia. Systemic steroid therapy, including high-dose methylprednisolone, was started. After the treatment, her respiratory symptoms and radiologic findings showed significant improvements. The patient has been followed up so far, and she has remained disease-free. This pediatric case of organizing pneumonia as the initial presentation of SLE alerts clinicians to consider thorough assessment of pulmonary manifestations of SLE in children. (*Allergy Asthma Respir Dis* 2020;8:155-160)

Keywords: Adolescent, Hemoptysis, Organizing pneumonia, Systemic lupus erythematosus


서 론

기질화폐렴(organizing pneumonia)은 조직병리학적으로 진단되는 질병으로 호흡 기관지, 폐포관, 폐포 내강에 육아종성 결합조직 덩어리가 채워져 있는 것이 특징이다.^{1,2} 이는 원인에 따라 세 가지로 분류할 수 있는데 유발 원인이 존재하는 이차성기질화폐렴(감염, 약제, 방사선 치료 등), 특정 상황에서 발생하는 경우(류마티스관절염, 다발성관절염, 피부관절염, 혼합결합조직병과 같은 결합조직병 등), 그리고 원인을 알 수 없는 특발성기질화폐렴이 그것이다.^{3,4} 류마티스질환 중 전신성홍반성루푸스(systemic lupus ery-

thematosus, SLE)는 다양한 호흡기계 증상을 발현할 수 있으나⁵ 기질화폐렴과 관련된다는 보고는 제한적이며, 소아에서는 특히 드물다. 이 원고에서는 기질화폐렴이 SLE에 동반되어 폐 출혈의 초기 증상으로 나타난 예를 경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

14세 여아가 내원 당일 발생한 발열, 지속되는 기침, 호흡곤란 및 객혈로 타원에 내원하여 항생제 치료(IV ceftriaxone, po azithro-

Correspondence to: Soo Yeon Kim  <https://orcid.org/0000-0003-4965-6193>
Department of Pediatrics, Severance Children's Hospital, Yonsei University College of Medicine,
50-1 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 03722, Korea
Tel: +82-2-2228-2058, Fax: +82-2-393-9118, E-mail: sophi1@yuhs.ac
Received: August 8, 2019 Revised: September 30, 2019 Accepted: October 1, 2019

© 2020 The Korean Academy of Pediatric Allergy and Respiratory Disease
The Korean Academy of Asthma, Allergy and Clinical Immunology
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative
Commons Attribution Non-Commercial License
(<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).

mycin)를 받던 중 폐렴 악화, 흉수, 범혈구감소증, 단백뇨 소견을 보여 이에 대한 추가적인 평가 및 치료를 위해 다음날 본원으로 전원되었다. 특이 출생력, 과거력 및 가족력은 없었으며 전원일 기준으로 10일 전부터의 근육통과 기침, 8일 전부터의 간헐적 복시 증상, 1일 전부터 시작된 발열 및 객혈 증상을 호소하였다. 입원 당시 활력 징후는 혈압 131/97 mmHg, 체온 39.2°C, 맥박 수분당 126회, 호흡 수분당 20회, 산소포화도는 94%로 비강 캐놀라를 통해 2 L/min의 산소를 공급하였다. 기침, 객담, 경도의 숨찬 증상을 호소하였고, 하루에 두 세 차례 기침 후에 소량의 혈액이 묻어나오는 양상의 객혈이 반복되었다. 신체진찰상 피부발진이나 림프절 종대는 없었으며, 양 폐야에서 수포음이 청진되었다.

초기 전체혈구 계산에서 백혈구 $1.91 \times 10^3/\mu\text{L}$ (중성구 66%, 림프구 25%, 호산구 1%), 혈색소 10.2 g/dL, 혈소판 $46 \times 10^3/\mu\text{L}$ 로 감소되어 있었다. 혈청생화학검사상 총 단백 4.5 g/dL, 알부민 2.3 g/dL로 감소해 있었으며, 혈중요소질소 21.3 mg/dL 및 크레아티닌 0.95 mg/dL은 증가해 있었다. 적혈구 침강 속도와 C-반응성단백은 정상이었으나 보체검사상 C3, C4, CH50가 모두 낮게 측정되었다(Table 1). 임의노 검체의 요 단백은 3+, 단백질 크레아티닌 비율은 9.0이었다. 흉부 엑스선 촬영상 양측 폐 영역에서 다발성 경화 소견을 보였으며 흉막 삼출을 동반하였다(Fig. 1). 입원 1병일째 진행한 폐전산화 단층촬영 결과 다발성 기관 주위 반점형 경화 소견과 주변부 간유리질 음영 및 돌조각보도 양상, 다수의 중심소엽 림프절 비대가 관찰되었으며 양 폐야 하엽부위의 소엽 사이 중격 비후가 확인되었다(Fig. 2). 심초음파상 심 기능은 정상이었다.

입원 1병일째 감염성폐렴을 배제할 수 없어 ceftriaxone과 azithromycin을 정맥 투여하였으나 입원 2병일째 객혈 및 호흡곤란 증세가 악화되어 고용량 비강 산소를 적용하였고 정맥 면역글로불린과 amphotericin B를 투여 시작하였다. 그럼에도 불구하고 흉부 엑스선 촬영상 다발성 경화 소견의 악화보이면서 객혈과 호흡곤란이 진행하여 입원 3병일째 집중 관찰을 위해 중환자실로 전실하였으며 dexamethasone (5 mg 1일 3회)을 정맥 투여 시작하였다. 이후 숨찬 증상은 다소 호전되어 입원 4병일째 다시 일반병실로 전실하였으나 흉부 방사선 소견과 객혈, 산소 요구량에는 호전을 보이지 않았다. 이에 입원 6병일째 진행한 폐기능검사상 노력성폐활량(forced vital capacity, FVC)은 2.01 L (예측치의 56%), 1초간노력성호기량(forced expiratory volume in 1 second, FEV₁)은 1.74 L (예측치의 57%), FEV₁/FVC 103%로 중등도 이상의 제한성 환기 장애의 양상을 보였으며, 기관지경검사서 우측 주 기관지 및 우중엽, 우하엽 분지로부터 혈액성 가래와 삼출이 확인되었다.

미만성폐포출혈(diffuse alveolar hemorrhage)에 대하여 혈관염 및 혼합결합조직병의 가능성을 배제하기 위해 입원 7병일째 비디오 보조 흉강경수술로 우중엽과 우하엽에서 생검을 진행 후, 고용량 스테로이드 강압요법을(methylprednisolone 1 g/day, 입원 7-9

Table 1. Patient's laboratory test results on hospital admission, 1-month, and 1-year follow-up.

	On admission	1-Month after admission	1-Year after admission	Reference
WBC ($10^3/\mu\text{L}$)	1.91	5.54	5.89	4.0-10.8
Hemoglobin (g/dL)	10.2	10.2	12.6	11.7-16.0
Platelet ($10^3/\mu\text{L}$)	46	366	264	150-400
Total protein (g/dL)	4.5	6.8	6.3	6.08-8.0
Albumin (g/dL)	2.3	4.6	4.3	3.3-5.3
BUN (mg/dL)	21.3	37.6	13.7	7-17
Creatinine (mg/dL)	0.95	0.72	0.68	0.37-0.72
ESR (mm/hr)	5	2	2	0-20
CRP (mg/L)	<0.3	<0.3	<0.3	0-8
C3 (mg/dL)	18.0	60.8	80.3	90-180
C4 (mg/dL)	4.50	9.90	16.60	10-40
CH 50 (mg/dL)	<10	-	-	36.2-69.6
ANA	1:160	1:80	1:80	1:80
	(homogeneous)			
Anti-ds DNA	1:160	1:80	1:40	1:10
Anti-Sm (U/mL)	Negative	-	-	Negative
Anti-beta2 GPI (U/mL)	Negative	-	-	Negative
Anti-cardiolipin (MPL)	40.0	-	-	Negative
P-ANCA	Positive	-	-	Negative
C-ANCA	Negative	-	-	Negative

WBC, white blood cells; BUN, blood urea nitrogen; ESR, erythrocyte sedimentation rate; CRP, C-reactive protein; C3, complement C3; C4, complement C4; CH 50, hemolytic complement 50; ANA, antinuclear antibodies; Anti-dsDNA, anti-double stranded DNA antibodies; Anti-Sm, anti-smith antibodies; Anti-beta2 GPI, anti-beta 2-glycoprotein 1 antibody immunoglobulin M; Anti-cardiolipin, anti-cardiolipin antibodies immunoglobulin M; P-ANCA, perinuclear anti-neutrophil cytoplasmic antibody; C-ANCA, cytoplasmic anti-neutrophil cytoplasmic antibody.

병일) 시행하였다. 이후 산소요구량은 다소 감소하였으나, 방사선 소견 및 객혈이 지속되어 스테로이드 강압요법을 동량으로 입원 11-13병일째 한 차례 더 시행하였다.

환자는 자가면역질환 관련 검사에서 항핵항체가, 항 이중나선 DNA 항체가 및 항 호중구 세포질 항체 중 P-ANCA (면역형광검사)와 항카디오리핀 항체 IgM 양성 소견을 보였다(Table 1). 이에 따라 2019년 American College of Rheumatology and European League Against Rheumatism Criteria⁶를 적용하였을 때, 항핵항체가 양성되면서 발열, 흉막 삼출, 백혈구 및 혈소판 감소, 단백뇨의 임상 기준에 더하여 C3와 C4 감소, 항이중나선 DNA 항체 양성의 면역학적 기준을 만족하여 SLE로 진단할 수 있었다. 조직검사 결과에서 폐포 내에 염증세포의 침윤을 동반한 섬유아세포 덩어리인 Masson body가 확인되어 국소성기질화폐렴으로 확진할 수 있었다(Fig. 3). 객담 및 기관지 세척액으로 진행한 세균 및 진균 배양 검사는 모두 음성이었으며, 항산균 도말 및 결핵균 동정검사, 호흡기 바이러스 polymerase chain reaction (PCR), 비정형 폐렴균에 대한 PCR 검사 역시 모두 음성이었다.

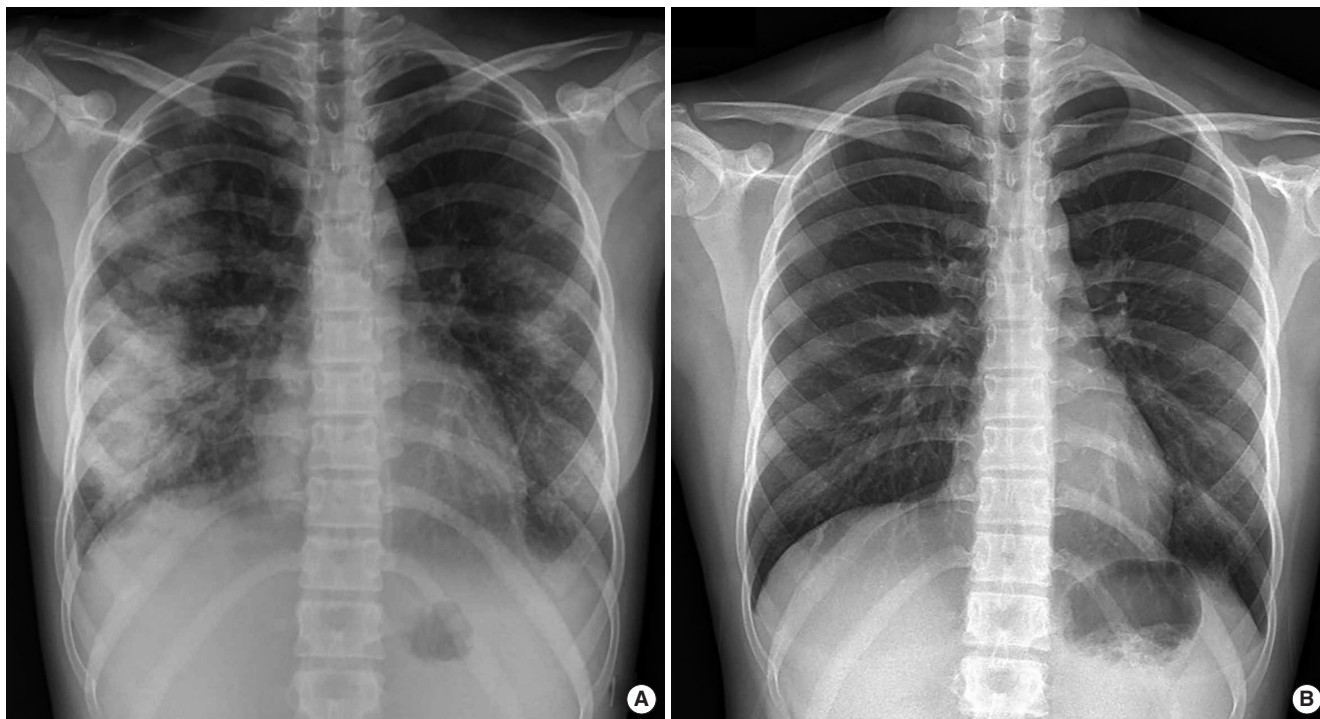


Fig. 1. (A) Posteroanterior chest radiography, revealing patchy consolidations and ground-glass opacities with a basilar predominance. (B) Posteroanterior chest radiography on 1 month later revealing no definite collapse or consolidation in both lungs.

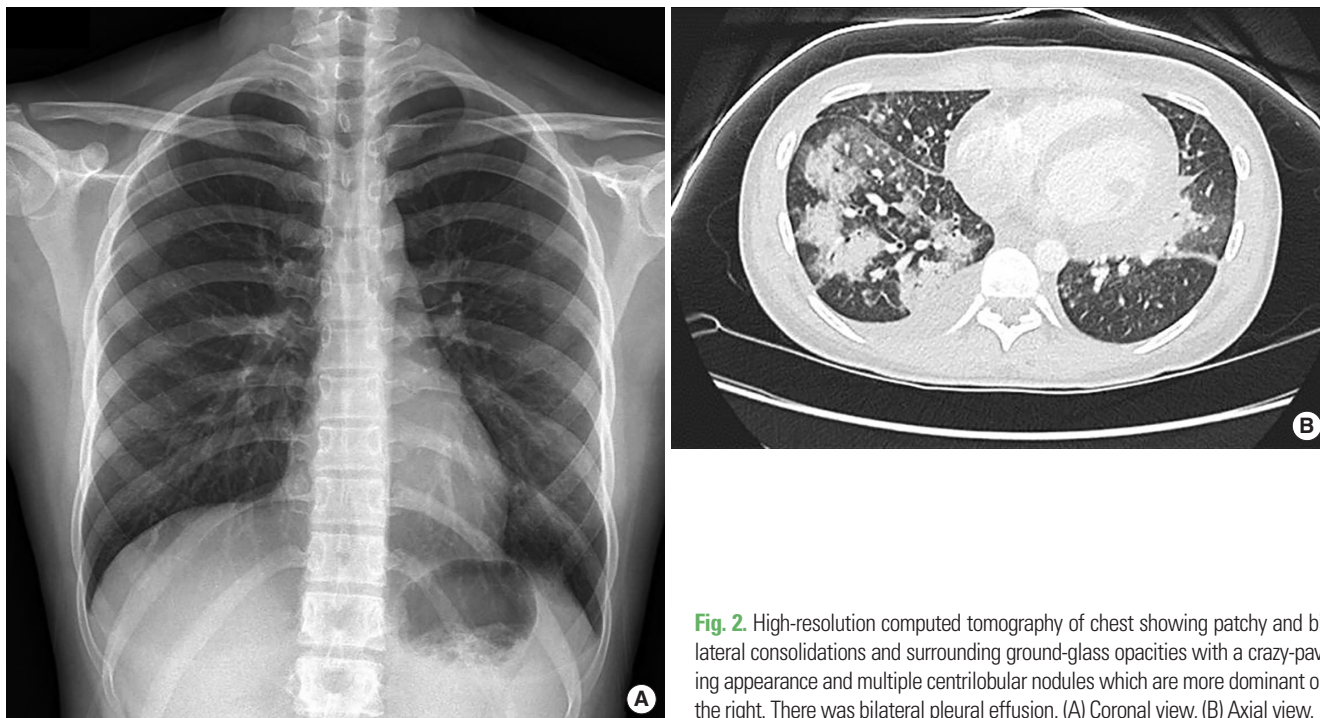


Fig. 2. High-resolution computed tomography of chest showing patchy and bilateral consolidations and surrounding ground-glass opacities with a crazy-paving appearance and multiple centrilobular nodules which are more dominant on the right. There was bilateral pleural effusion. (A) Coronal view, (B) Axial view.

환자는 객혈을 포함한 호흡기 증상 및 신경학적 증상이 소실되고 흉부 방사선 소견도 호전되어 입원 25병일째 퇴원하였으며 이후 외래에서 촬영한 흉부 방사선 사진에서 다발성 경화 및 흉막 삼출

이 소실되어 정상 소견을 보였다(Fig. 1B). 퇴원 2주 후 외래에서 진행한 폐기능검사 결과, 노력성폐활량은 2.97 L (예측치의 80.6%), 1초간노력성호기량은 2.78 L (예측치의 89.0%), FEV₁/FVC 111.7%

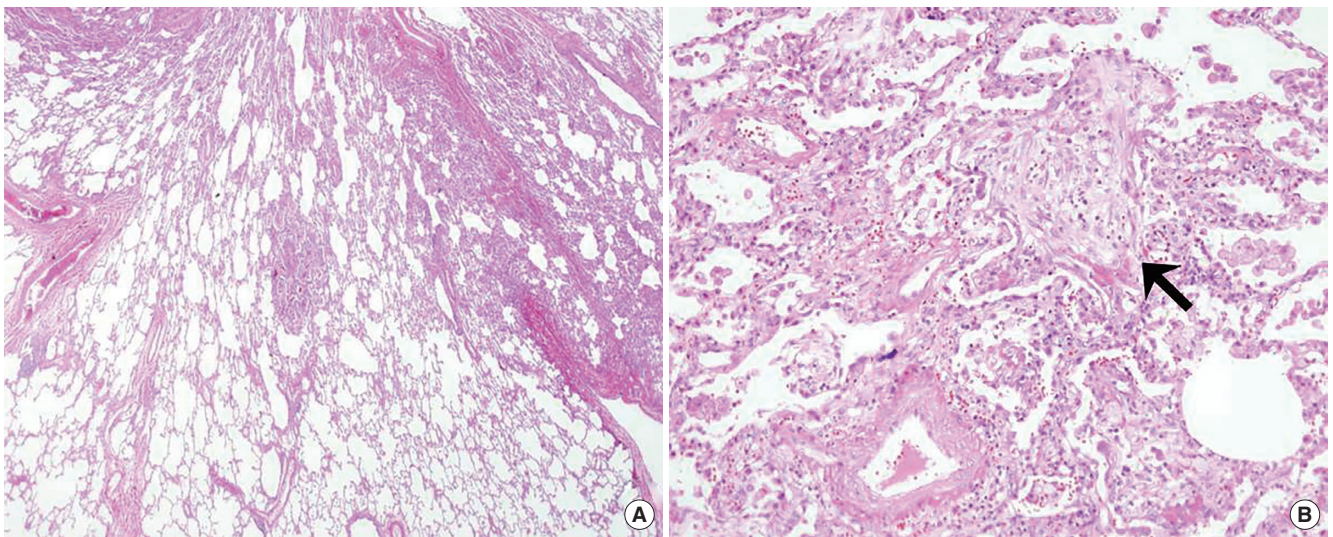


Fig. 3. Histological findings of the lung biopsy specimen. (A) Low magnification view showing retained lung architecture with focal organizing fibrosis in airspaces. (hematoxylin-eosin staining, ×12.5) (B) High magnification view showing fibroblast plug admixed with mild inflammatory cell infiltrate in airspace (Masson body, arrow). (hematoxylin-eosin staining, ×200).

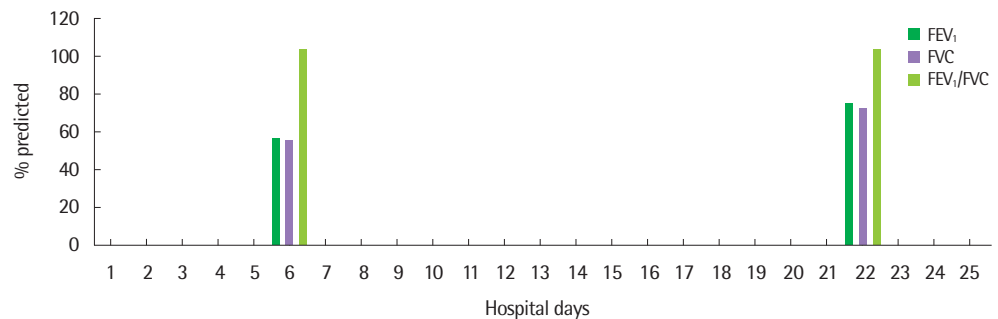
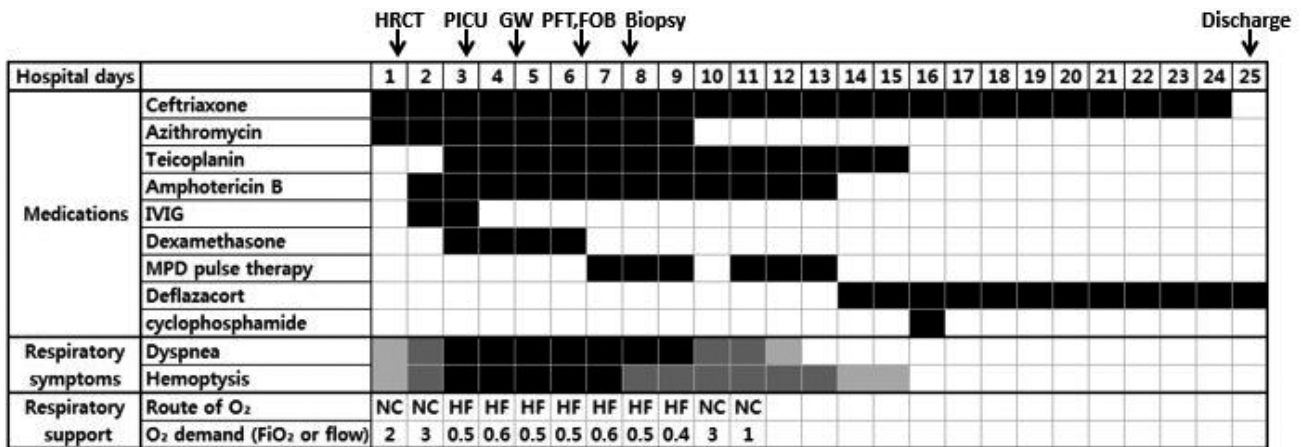


Fig. 4. Hospital course of the patient. HRCT, high-resolution computed tomography; PICU, pediatric intensive care unit; GW, general ward; PFT, pulmonary function test; FOB, flexible fiberoptic bronchoscopy; IVIG, immunoglobulin therapy; MPD pulse therapy, methylprednisolone pulse therapy; NC, nasal cannula; HF, high-flow nasal cannula oxygen therapy; FiO₂, fraction of inspired oxygen; FEV₁, forced expiratory volume in 1 second; FVC, forced vital capacity.

로 제한성 환기 장애 역시 뚜렷한 호전을 보였다. 혈액검사상 백혈구, 혈색소, 혈소판 수치는 정상화되었고 보체 값은 증가하였으며,

항핵항체 및 항이중나선 DNA 항체의 역가는 감소하였다(Table 1). 환자는 동반된 사구체질환에 대하여 스테로이드 강압요법 직후 입

원 14일째부터 deflazacort 복용을 시작하였으며 입원 16일째 cyclophosphamide (0.5 g/m²)로 유도요법을 시작하였다(Fig. 4). 관해가 유지되어 deflazacort를 4개월에 걸쳐 감량 및 중단하였으며, cyclophosphamide는 외래에서 mycophenolate mofetil로 변경하여 현재 유지 용량(1,000 mg 1일 2회)을 복용하면서 재발 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

이 증례는 SLE의 초기 증상으로 미만성폐포출혈 소견을 보인 소아 환자에서 조직 병리학적으로 기질화폐렴이 진단된 사례이다. 기질화폐렴의 원인은 다양하나 특발성인 경우가 가장 흔하고, 이외 감염이나 약제, 독성가스 흡입, 방사선 치료, 장기 이식뿐 아니라 결합조직병, 과민성폐렴 등과 연관되어 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다.^{7,8} 원인이 되는 결합조직병으로는 SLE, 류마티스양 관절염, 쇼그렌증후군 및 다발성관절염, 피부근염 등이 있으며, 사실상 모든 결합조직병에서 발생할 수 있다.^{7,8} 이 중 SLE는 여러 기관의 염증을 특징으로 하는 만성자가면역질환으로 소아의 경우 진단 당시 주요 초기 증상이 관절염(61%), 홍반발진(61%), 피로(50%), 신염(37%) 및 중추신경계질환(16%), 흉막염(12%), 폐렴(0.4%) 순으로 보고된 바 있다.⁹ 이처럼 소아 SLE 환자에서 초기에 호흡기 증상의 발현이 흔하지 않고 SLE 자체에 의한 폐실질병변이 드물며,⁵ 기질화폐렴의 경우 주로 SLE에 의해 선행된 늑막염 및 감염 등에 의한 이차적인 변화로 발현되는 것으로 알려져 있다는 점에서³ 이 증례가 이색적이라 하겠다.

기질화폐렴의 임상 증상으로는 호흡곤란, 기침, 가래, 발열이 있을 수 있으며 청진상 수포음이 들릴 수 있다.¹⁰ 흉부 엑스선 및 전산화 단층촬영이 도움이 되지만 폐 생검을 통한 조직검사가 확진 방법이다.^{3,10} 자연적인 관해가 드물기 때문에, 임상 증상을 나타내는 경우 치료가 필요하다.^{7,8} 치료는 일반적으로 부신피질 호르몬제에 급격한 호전을 보이는 것으로 알려져 있으며,^{8,10} 대부분의 폐병변이 가역적으로 회복될 수 있으므로⁸ 시기 적절한 진단이 중요하다. 현재까지 표준화된 치료 가이드라인은 없지만 초기 치료로 부신피질 호르몬제(prednisolone or equivalent 0.75–1.5 mg/kg)를 사용할 수 있으며, 6–12개월에 걸쳐 중단한다.^{8,11–13} 부신피질 호르몬제에 반응이 없을 경우 cyclophosphamide를 추가하거나, 스테로이드 강압 요법 등을 시행하는 것이 도움이 되는 것으로 보고된다.^{11,14–16} 호흡 증상이 동반된 SLE 환자의 치료에 있어 cyclophosphamide의 용량, 투여 간격 및 기간은 아직 명확히 정해진 바가 없으나, 최근에는 매달 1 g/체표면적(m²)을 정맥 투여하는 요법이 권장된다.¹⁷ 또한 명확한 감염의 증거가 없다 하더라도 경험적 항생제를 함께 사용하는 것이 추천되며,¹⁶ 마크로라이드계 항생제의 경우 항염증반응을 통해 기질화폐렴의 치료 및 예후에 도움이 되는 것

으로 보고된 바 있다.¹⁸

이 환자는 SLE의 초기 증상 중 하나로 미만성폐포출혈의 임상 징후를 보였으나 이에 대하여 시행한 조직검사상 혈관염의 증거는 없었고 오직 전형적인 기질화 폐렴 소견이 확인되었다. 이에 대해서는 두 가지 가능성을 생각해 볼 수 있는데, 하나는 기질화폐렴의 한 증상으로 이러한 단순폐출혈(bland hemorrhage)이 나타났다는 것이다. 이와 관련된 기존 보고는 매우 드물지만 성인 환자에서 기질화폐렴과 연관된 미만성폐포출혈을 확인한 사례 보고들이 있다.¹⁹ 또한 폐모세혈관염(pulmonary capillaritis)이나 미만성폐포손상(diffuse alveolar damage) 등과 같은 병태 생리가 동시에 존재하였지만 제한된 생검 범위의 문제로 인하여 확인되지 않았을 가능성도 존재한다. 실제로 이러한 미만성폐포출혈과 기질화폐렴이 폐 손상과 이에 대한 일련의 회복 과정에서 단계적으로 나타나는 소견일 수 있다는 가설도 제기된 바 있다.³

이 보고는 미만성폐포출혈과 기질화폐렴과 같은 호흡기계 병태가 소아 SLE 환자에서 초기 증상으로 발현될 수 있음을 보여주며, SLE 환자에서 비 특이적인 폐렴의 경과를 보일 때 기질화폐렴의 동반 가능성에 대해서 보다 관심을 기울일 필요를 시사한다. 현재까지 발표된 증례 보고들에 따르면,²⁰ 특발성기질화폐렴과 유사하게 SLE에 동반된 기질화폐렴 역시 부신피질 호르몬제에 비교적 반응이 좋은 것으로 사료된다. 그러나 SLE과 동반된 기질화폐렴의 예후에 대한 정리된 보고는 아직 없으며, 더 넓은 범위의 결합조직병이나 약물 사용과 관련된 이차성기질화폐렴의 경우 특발성기질화폐렴과 비교하였을 때, 임상적, 방사선학적, 병리학적 소견에는 큰 차이가 없지만 이차성기질화폐렴이 보다 오랜 시간에 걸쳐 불충분한 관해를 보이면서 호흡기계 사망률과 같은 전반적인 예후가 나쁘다는 보고^{4,12}가 있다. 부신피질 호르몬제에 대한 감량 또는 중단과 관련하여 발생하는 재발률은 유사한 것으로 알려져 있다. 특징적으로 이 증례에서와 같이 SLE 환자에서 폐출혈이 동반된 경우에는 50%–90%의 높은 사망률이 보고되고 있어⁵ 더욱 주의가 필요하다.

기질화폐렴은 앞서 언급한 부신피질 호르몬제 및 cyclophosphamide 치료에 가역적 회복을 보이므로 빠른 진단이 중요하며, 이는 생존율과도 연관된다.^{5,9,16} 따라서 SLE 환자에서 방사선 검사상 간유리질 음영 소견을 보이며 호흡곤란 증상이 지속되어 폐렴에 준해 치료함에도 불구하고 임상적 호전이 더딘 경우, 자가면역질환의 호흡기계 침범 가능성을 염두에 두고, 조직학적 검사를 포함한 보다 적극적인 진단을 위한 노력이 필요하겠다.

REFERENCES

1. Sulavik SB. The concept of 'organizing pneumonia'. *Chest* 1989;96:967–9.
2. Colby TV. Pathologic aspects of bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *Chest* 1992;102:38S–43S.
3. Cordier JE. Organising pneumonia. *Thorax* 2000;55:318–28.

4. Lohr RH, Boland BJ, Douglas WW, Dockrell DH, Colby TV, Swensen SJ, et al. Organizing pneumonia. Features and prognosis of cryptogenic, secondary, and focal variants. *Arch Intern Med* 1997;157:1323-9.
5. Keane MP, Lynch JP 3rd. Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Thorax* 2000;55:159-66.
6. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol* 2019;71:1400-12.
7. Epler GR, Colby TV, McLoud TC, Carrington CB, Gaensler EA. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *N Engl J Med* 1985;312:152-8.
8. Epler GR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *Arch Intern Med* 2001;161:158-64.
9. Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, Hebert D, Harvey E, Silverman ED. Clinical and laboratory characteristics and long-term outcome of pediatric systemic lupus erythematosus: a longitudinal study. *J Pediatr* 2008;152:550-6.
10. Al-Ghanem S, Al-Jahdali H, Bamefleh H, Khan AN. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: pathogenesis, clinical features, imaging and therapy review. *Ann Thorac Med* 2008;3:67-75.
11. Epler GR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia, 25 years: a variety of causes, but what are the treatment options? *Expert Rev Respir Med* 2011;5:353-61.
12. Drakopanagiotakis F, Polychronopoulos V, Judson MA. Organizing pneumonia. *Am J Med Sci* 2008;335:34-9.
13. Lazor R, Vandevenne A, Pelletier A, Leclerc P, Court-Fortune I, Cordier JF. Cryptogenic organizing pneumonia. Characteristics of relapses in a series of 48 patients. The Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires (GERM"O"P). *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:571-7.
14. Godeau B, Cormier C, Menkes CJ. Bronchiolitis obliterans in systemic lupus erythematosus: beneficial effect of intravenous cyclophosphamide. *Ann Rheum Dis* 1991;50:956-8.
15. Otsuka F, Amano T, Hashimoto N, Takahashi M, Hayakawa N, Makino H, et al. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia associated with systemic lupus erythematosus with antiphospholipid antibody. *Intern Med* 1996;35:341-4.
16. Carmier D, Marchand-Adam S, Diot P, Diot E. Respiratory involvement in systemic lupus erythematosus. *Rev Mal Respir* 2010;27:e66-78.
17. Ortmann RA, Klippel JH. Update on cyclophosphamide for systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 2000;26:363-75.
18. Stover DE, Mangino D. Macrolides: a treatment alternative for bronchiolitis obliterans organizing pneumonia? *Chest* 2005;128:3611-7.
19. Crowley N, Sessler C, Miller K, Robila V, Debesa O. Relapsing acute fibrinous and organizing pneumonia complicated by diffuse alveolar hemorrhage. *Chest* 2018;154(4 Suppl):409A-410A.
20. Min JK, Hong YS, Park SH, Park JH, Lee SH, Lee YS, et al. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia as an initial manifestation in patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1997;24:2254-7.