

폐 Langerhans 세포 조직구 증식증의 방사선학적 소견

한양대학교 의과대학 진단방사선과학교실

김종성 · 방덕자 · 임현철 · 전석철 · 이승로 · 함창국

— Abstract —

Radiologic Manifestation of Pulmonary Langerhans' Cell Histiocytosis

Jong Sung Kim, M.D., Duk Ja Bang, M.D., Hyun Chul Rhim, M.D.,
Seok Chol Jeon, M.D., Seung Ro Lee, M.D., Chang Kok Hahm, M.D.

Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Hanyang University

Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis is an uncommon granulomatous disorder of unknown cause. The authors retrospectively evaluated radiographs and computed tomographic findings of five patients with biopsy-proven pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. The main structural abnormalities consisted of small nodules and cystic air spaces, but one case showed only pneumothorax due to bullae rupture. Its distribution has been known predominantly in the upper lung fields, but in our cases, the lung lesions were distributed in the entire lung fields or predominantly in the lower lung fields.

We propose that pulmonary Langerhans' cell histiocytosis is extremely variable of its structural abnormalities and distribution.

Index Words: Histiocytosis

Lung, disease 60.66

Lung, CT 60.1211

서론

폐의 조직구 증식증(pulmonary Langerhans' cell histiocytosis)은 폐의 간질(interstitium)을 침범하는 매우 드문 원인불명의 육아종성 질환이다(1-3). 이 질환의 방사선학적 소견은 매우 다양한 것으로 알려져 있다. 우리 나라에서는 지금까지 매우 드물게 보고 되었고(4-6), 흉부 고해상 전산화단층촬영술(High Resolution CT : 이하 HRCT로 약함)에 의한 병변의 양상은 보고된 바 없다.

저자들이 경험한 예들을 방사선학적 소견상 양상과 분포를 중심으로 지금까지 보고된 폐의 조직구 증식증의 예들과 비교하여 보았다.

대상 및 방법

1991년 6월부터 1992년 9월까지 조직학적으로 확진된 폐의 조직구 증식증 환자 5예를 대상으로 방사선학적 소견을 후향적으로 분석하였다. 환자의 연령 분포는 생후 두달에서 31세로 소아 2예, 어른 3예이었고, 남자는 4예이고 여자는 1예였다. 소아 2예는 모두 폐양이 있는 피부에서 생검을, 성인 3예는 모두 개흉 생검상 조직구 증식증으로 확진되었다. 5예 모두 단순 흉부 X-선 촬영을 하였고 그중 1예는 흉부 단순 CT, 또한 2명은 HRCT를 시행하였다. CT검사는 GE 9800 Highlight(GE medical system, Milwaukee, WI, USA)와 Somatom DR3(Siemens, Erlangen, Germany)를 사용하였고, 조영제 주입후 1.3cm 간격, 1cm 두께로 폐 침부에서 신

동맥 부위까지, 될 수 있는 한 호흡을 멈춘 상태에서 촬영을 하였고 HRCT는 GE 9800을 이용하여 1.3cm 간격, 1.5mm 두께로 골 연산(bone algorithm)으로 재구성(reconstruction)하여 촬영하였다. 방사선 소견은 병변의 양상을 결절(nodule)과 낭상(cystic air space)형으로, 병변의 분포는 폐의 상폐야(upper lung field), 중폐야(middle lung field), 하폐야(lower lung field)로 분류하여 관찰하였다.

결 과

생검에 의해 확진된 폐의 조직구 증식증 환자 5예의 단순 흉부 X-선 사진, CT 그리고 HRCT에서의 폐의 이상 소견과 분포, 그리고 임상적 결과에 대해서는 Table 1에 종합하였다.

제 1예는 31세의 남자환자로 단순 흉부 X-선 사진에서 2-3mm의 작고 균일한 속립성(miliary)결절이 분포하고 있었으며 3-4mm의 비교적 균일한 크기의 낭상 병변이 망상형으로 전 폐야에서 걸쳐서 발견할 수 있었다. HRCT에서는 속립성 결절이 전 폐야에서 폐상부와 하부의 구분이나 폐 중심부와 폐 주변부의 구별 없이 소엽의 중앙부(centrilobular)부위에 분포되어 있는 것으로 생각되었다. 동시에 5mm 이하의 얇고 균일한 벽을 가진 낭상 병변이 속립성 결절과 섞여서 분포하였다(Fig. 1).

제 2예는 29세된 남자로 단순 흉부 X-선 사진에서 양측 폐야의 하부에 다수의 다양한 크기의 낭상 병변이 서

로 붙어 있어서 마치 비누거품 모양을 보이고 있었으며 우측 폐의 상부와 중부에는 폐기종의 소견을 보이고 있었다. 그러나 폐 결절은 발견할 수 없었다. HRCT에서도 폐 결절은 발견할 수 없었고 폐 하부에서는 불규칙하게 두꺼워진 벽을 가지며 몇 개가 합쳐진 것 같은 기괴한 모양(bizarre shape)의 낭상 병변을 보이고 있고 일부의 낭상 병변은 그 벽의 두께가 얇으면서서 균일한 모습을 보였다. 폐 상부는 폐 하부에 비해 훨씬 정상적인 폐의 모습을 보였으며 낭상 병변의 크기도 작고 그 벽의 두께가 얇으며 균일한 것이 중심부와 주변부의 구별 없이 침윤되어 있었다(Fig. 2).

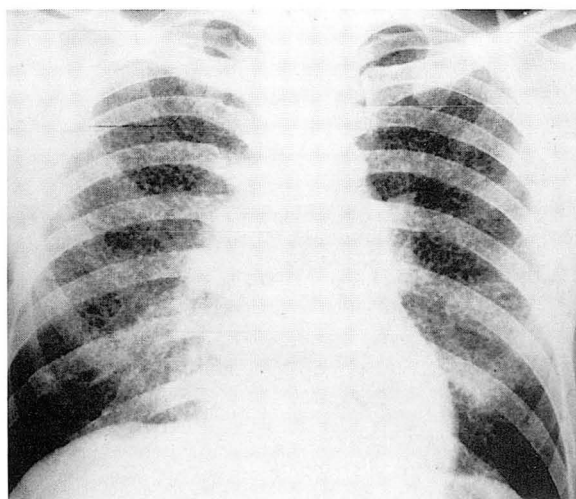
제 3예는 생후 2년된 여아로 여러번 반복되는 기흉이 발생하여 수차례 폐쇄 개흉술(closed thoracostomy)을 시행 받은 환자로 내원당시 단순 흉부 X-선 사진에서는 양측 폐야에 다양한 크기의 낭상 병변을 보이고 있으나 결절은 발견할 수 없었다. 이러한 낭상 병변은 마치 비누거품 모양(soap-bubble appearance)으로 서로 붙어 있었다. 내원 7일째 단순 흉부 촬영상 역시 결절은 발견할 수 없었으나 일부의 낭상 병변이 더 커진 소견을 보였다. 당시 시행한 CT에서도 역시 같은 소견을 보였다. 이때 피부의 궤양에서 생검을 시행하여 조직구증식증으로 진단 받고 부신 피질 호르몬 치료후 추적 검사상 양측 폐 하부에 폐기종의 소견을 보였으나 단순 흉부촬영상 뚜렷한 낭상 병변은 발견할 수 없었고 단지 우상엽의 폐용적이 감소된 소견으로 호전되었다(Fig. 3).

제 4예는 생후 2달된 남아로서 내원 당시 단순 흉부 X-선 사진에서는 양측의 전 폐야에 다양한 크기의 작은 결

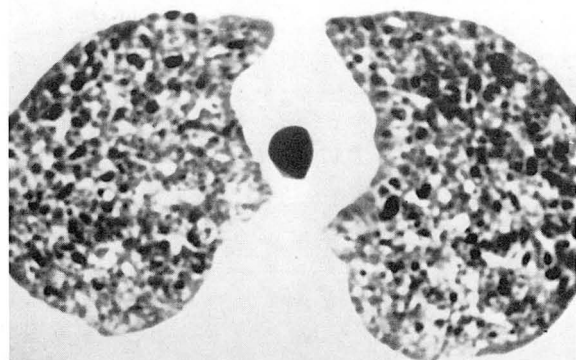
Table 1. Summary of Radiological Findings and Clinical Outcome

Case No.	Age/ Sex	Study	Radiological findings				Diagnostic	
			Pattern of lesions	Distribution	CP angle	Pneumothorax	modality	Outcome
1	31/M	HRCT	multiple nodule & cysts	upper lung fields	+	-	open lung	improvement
2	29/M	HRCT	bizarre cystic air spaces with irregular thick wall	lower lung fields	+	+	open lung	aggravation
3	2/F	CT	multiple cyst air spaces	diffuse	+	+	skin biopsy	improvement
4	2m/M	X-ray	multiple nodules—> cysts and cavitory nodules	diffuse	+	+	skin biopsy	expired
5	17/M	X-ray	—> cystic air spaces emphysematous lung	diffuse	-	+	open lung	no changes

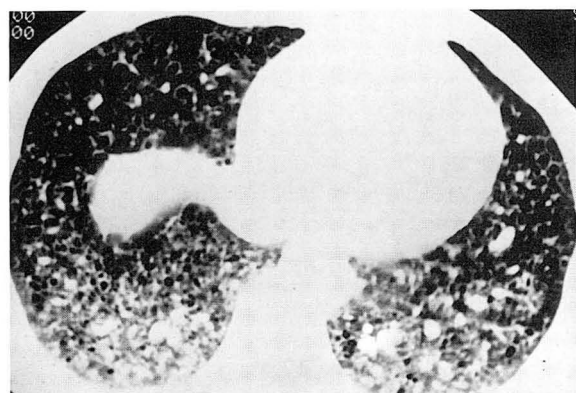
CP angle: costophrenic angle involvement



a



b



c

Fig. 1. Case 1.

a. Chest radiograph shows nodular and cystic abnormalities in both lungs, more prominent in upper lung fields. Lung volumes are not changed.

b, c. CT scans show relatively homogeneous small nodules and cystic lesions in both lungs.

절들이 분포되어 있었고, 일부 결절에서는 공동화 현상을 발견할 수 있었다. 결절은 대개 6-7mm 이하의 크기를 나타내었다. 내원 32일째에는 결절의 수는 감소되었으나 더욱 커진 결절을 볼 수 있었고 공동화 결절은 보이지 않았으며 그것이 다양한 크기(1-3cm)의 낭상 병변으로 변화하였음을 관찰할 수 있었다. 내원 42일째에는 결절은 보이지 않고 모든 병변은 0.5-6cm의 다양한 크기의 낭상 병변으로 변화하였다. 이러한 낭상 병변은 늑횡격막각(costophrenic angle)을 포함한 전 폐야에서 발견할 수 있었으며 거의 정상적인 폐는 관찰할 수 없었다. 환자는 부신피질 호르몬 치료에도 불구하고 내원 46일째 우측의 긴장성 기흉(tension pneumothorax)으로 사망하였다(Fig. 4).

제 5예는 17세된 남자환자로 우상폐야에 있는 기포가 터져서 기흉이 생겨 개흉술후 폐생검상 폐 조직구 증식증으로 진단되었다. 수술 후 찍은 단순 흉부 X-선 사진에는 결절이나 낭상 병변은 발견할 수 없었고 단순히 양폐야의 전반적인 폐기종만이 보였다(Fig. 5).

종합해보면 폐의 이상 소견은 낭상 병변이 5예중 4예에서 관찰되었다(1-4예). 크기는 3mm 부터 6cm까지 다양했으며, 양상은 벽의 두께가 얇으면서 균일한 모습을 보이는 것(Fig. 1)과 벽의 두께가 불규칙하게 두꺼워져 있으면서 몇개가 합쳐진 것 같은 기괴한 모양(bizarre shape)을 보이는 것(Fig. 2) 등 다양했다. 제 3예에서는 낭상 병변들이 서로 붙어 있어 마치 비누거품모양(Soap-bubble appearance)을 보였다(Fig. 3). 폐의 결절은 단지 2예에서만 보였는데 2-3mm의 작고 균일한 속립성 결절과 함께 낭상 병변을 보이는 것(제 1예, Fig. 1)과 다양한 크기의 결절이 공동화 현상을 동반하는 경우(제 4예, Fig. 4)가 있었다. 첫 증례에서는 처음에 결절과 낭상 병변으로 나타난 것들이 치료후 점차 크기가 작아졌고 제 4예에서는 처음에는 결절로 보였으나 시간이 경과함에 따라 공동화 현상이 두드러지고 나중에는 낭상 병변으로 변해 감을 볼 수 있었다. 병변의 분포는 결절 혹은 낭상 병변을 보인 4예 모두 중심부와 주변부의 구별 없이 분포하였으며 또한 상·하 폐야 구분 없이 분포한 경우가 2예 있었으며 1예는 상부폐야(제 1예)에, 그리고 1예는 하부폐야(제 2예)에 더 심한 병변의 양상을 보였다. 폐기종(제 5예)을 제외한 4예 모두 늑횡격막각을 침범하였다. 성인에 비해 소아의 경우가 좀더 심한 방사선학적 소견을 보였으며 소아 2예는 모두 반복되는 기흉이 있었고, 그중 1예는 사망하였다. 나머지 1예는 부신피질 호르몬제 치료 후 추적 검사상 호전되었다. 성인 2예(제 2, 5예)에서도 기흉이 관찰되어 전체 5예중 4예에서 기흉이 발생되

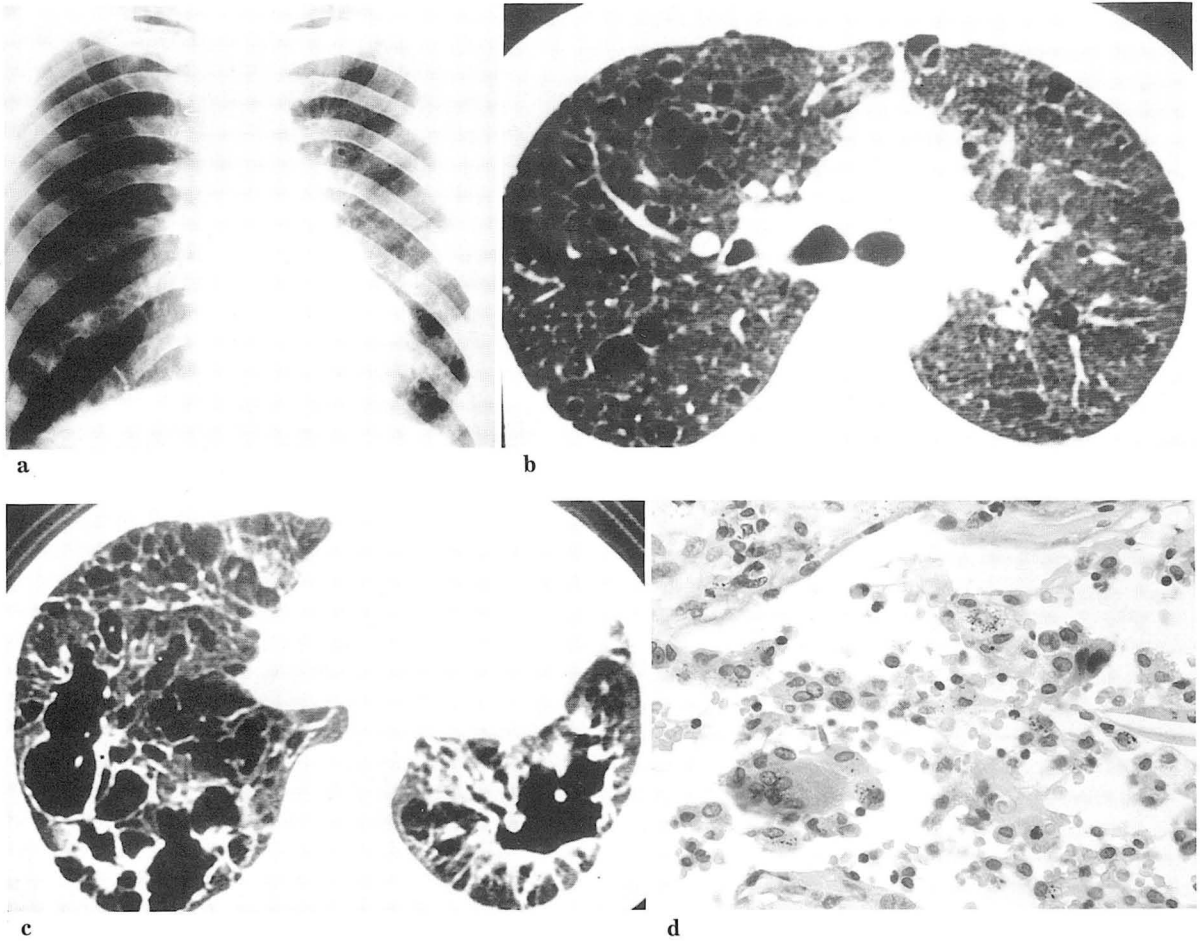


Fig. 2. Case 2.

a. Chest radiograph shows multiple cystic and reticular abnormalities mainly in both lower lung fields.

b, c. CT scans show bizarre cystic air spaces with irregular and thickened wall.

d. Microscopic findings of open lung biopsy show infiltrations of eosinophils and nodules made of proliferative Langerhans' cells. ($\times 200$)

었다.

고 찰

폐 Langerhans 세포 조직구 증식증은 전에는 호산구 성 육아종(eosinophilic granuloma) 혹은 폐 histiocytosis X라 불리었지만, 이 질환은 폐에서 조직구의 증식에 의해 특징지어지는 상태로, 이때의 조직구는 표피(epidermis)의 Langerhans 세포와 동일한 특성을 가지고 있어 근래는 폐 Langerhans 세포조직구 증식증으로 용어가 바뀌었다. 병리학적으로 이 질환의 초기에는 Langerhans 조직구와 호산구를 포함하는 육아종성 결절을 형성하는 것을 특징으로 하지만 진행하여 말기에는 결

절들이 섬유화(fibrosis)와 낭상 형태로 대치된다(3, 7). 이 질환은 매우 드물며, 남성에서 약간 많고, 90% 이상의 흡연가이고 비교적 젊은 나이에 주로 생긴다(1, 8-10).

임상증상은 없는 예도 있으나 종종 기침, 호흡곤란 등을 호소하고 있으며 20% 이상에서 기흉을 동반한다(10, 11). 치료법에 대해서는 아직 확립되어 있지는 않아 질환 초기에는 부신피질 호르몬제를 사용하기도 하지만 특별한 치료 없이도 좋아지는 경우가 있다(11, 12).

방사선학적 소견은 단순 흉부 X-선 사진에서 질병의 진행 정도에 따라 다양한 형태를 보이나 질병의 분포는 양폐의 상부와 중부에 더 편재하고 늑횡격막각(costophrenic angle)은 침범하지 않는 것으로 보고되어 있다(13-16). 그러나 저자들의 예에서는 폐기종 소견만을 보인 1예를 제외하고는 나머지 4예 모두에서 늑횡격막각을

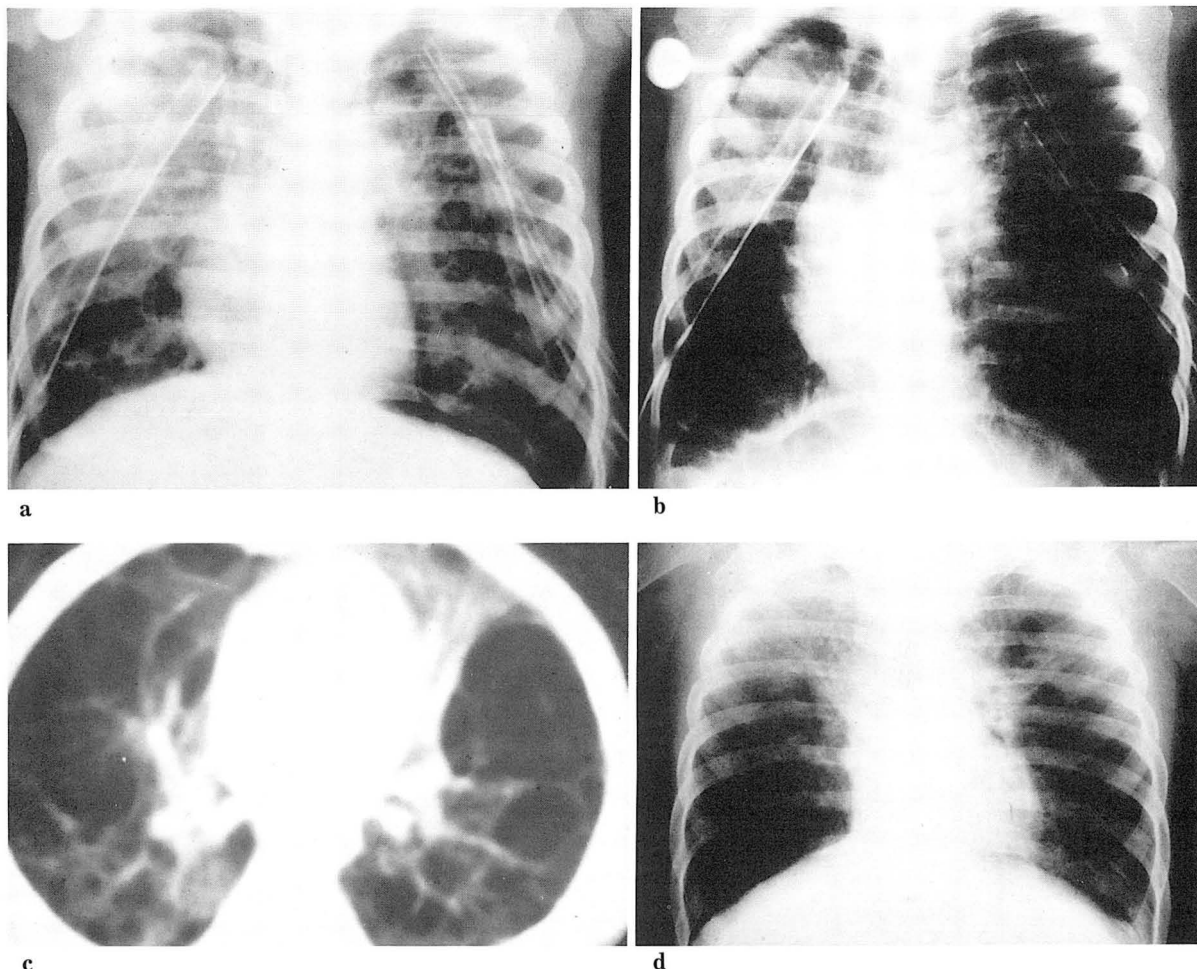


Fig. 3. Case 3.

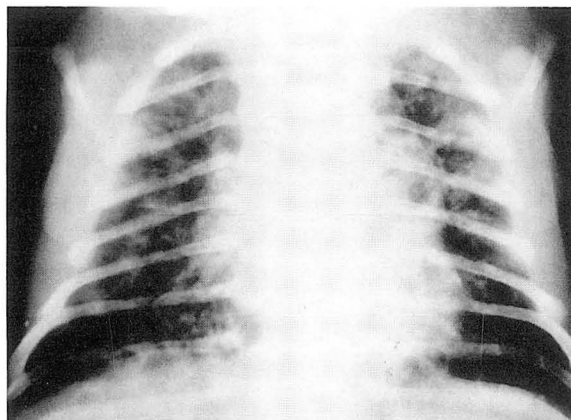
- a. Chest radiograph shows multiple cystic abnormalities in both lung field.
- b. Hospital day #7 chest radiograph shows slightly aggravation of cystic lesions.
- c. CT scan shows multiple bullae and emphysematous lung.
- d. Follow-up study shows markedly improvement.

포함한 폐하부 침범이 있었다. 질병의 초기에는 1-10 mm 크기의 작은 결절들이 산재하나 병이 진행됨에 따라 망상형의 침윤이 증가하고 결국 다수의 낭상 병변으로 변하여 특징적인 벌집모양의 침윤을 관찰 할 수 있다고 보고되어 있다(1, 8, 17, 18). 그러나 환자가 어느 시기에 흉부검사를 시행하는 가에 따라 내원 당시 소견이 다양하게 나타날 가능성이 있다. 늑막 삼출액과 폐문 및 종격동 임파선 비대는 드물게 보일 수 있으며(1, 2, 8, 15, 18), 폐용적은 대부분 간질성 질환과는 달리 정상이거나 증가한다고 보고되어 있는데(1, 7, 8, 15) 저자들의 예에서도 같은 소견을 관찰할 수 있었다.

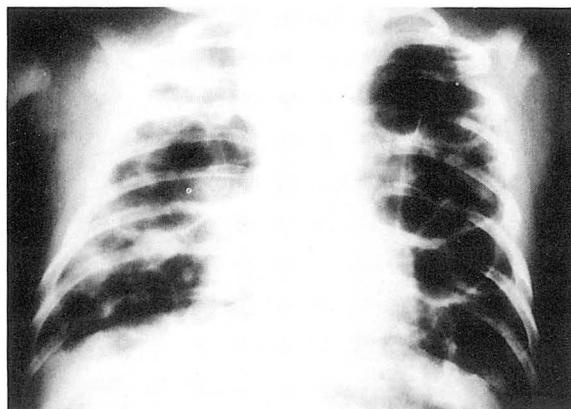
국내에서 보고된 4예(4-6)는 모두 젊은 성인이었으며 흉부 X-선상 망상(reticular) 또는 결절성 병변으로 보

였고 CT상 낭상 및 결절성 병변이 관찰되었다고 하였으며, 모두 양측성이고 2예는 상부 폐야에 주로 병변이 분포되었고 나머지 2예는 전폐야에 분포하였다고 하였다. 모든 예에서 늑횡격막각은 정상이었고 4예중 3예에서 기흉이 있었다고 하였다.

CT는 단순흉부 X-선 사진에서 망상형으로 보였던 병변이 실제로는 낭상 병변임을 알 수 있고 병변의 분포를 좀 더 자세히 알 수 있는 장점이 있다고 보고(13, 15, 16)되고 있으며 저자들도 동일한 결과를 얻음을 알 수 있었다. HRCT의 소견은 Brauner 등(10, 15, 16)에 의해 보고되었으며 보다 세밀한 병변의 양상을 관찰할 수 있다고 하였다. 낭상 병변은 대개 직경이 10mm이하이고, 기괴한 모양, 크로바일 모양, 또는 가지치는 형태의 소견도 볼



a



b



c

Fig. 4. Case 4.

a. Chest radiograph on admission shows scattered multiple nodular lesions with or without cavity in both lung fields.

b. Hospital day #32 chest radiograph shows enlarged nodules and newly developed cystic air spaces.

c. Hospital day #42 chest radiograph changes variable sized cystic lesions and nodules disappear.

수 있었다고 하였다. 저자들의 예에서도 기괴한 모양이나 비누거품 모양의 낭상 병변들을 발견 한 경우가 있었고 낭상 병변의 크기는 환자들마다 각기 다양하게 나타나서 5mm 미만의 작은 것부터 6cm에 이르는 큰 낭상 병변을 볼 수 있었고 또 같은 환자에서도 추적검사상 낭상 병변의 크기가 변화되는 것을 관찰할 수 있었다. 저자들의 제 5예에서는 단순흉부 촬영만 검사하여 자세한 폐의 해부학적 구조를 관찰할 수는 없었으나 수술로 진단된 우상엽의 주변부에 기낭이 단독으로 존재하였고 그 외 결절이나 또 다른 낭상 병변을 발견할 수 없었으며 미만성 폐기종을 보였던 예로 미루어 보아 청장년의 자연기흉의 원인 중에 폐조직구 증식증을 반드시 감별해야 할 것으로 생각된다 (Fig. 5). 결절은 대개 충실(solid)하지만 큰 결절(직경이 1cm이상)에서는 중심부 공동화 현상을 발견할 수도 있다고 보고하고 있다(1, 13, 16). 저자들의 예에서는 결절이 보일 경우 결절의 크기가 2-3mm이하의 균일한 크기를 보이는 속립성 결절을 보인 예도 있었고 결절의 크기가 6-7mm이하 였던 것이 추적 검사상 결절의 크기가 더 커진 것도 있으며 일부에서는 공동화 현상을 관찰할 수 있었다.

낭상 병변이 생기는 기전은 세기관지 폐쇄에 의한 원위부의 과팽창과 결절 병변의 공동화 등 2가지로 생각되고 있다(3, 12, 15). 초기에서 부터 추적검사상 비교적 다양한 소견을 보였던 저자의 예(제 4예)에서 초기에는 다양한 크기의 비교적 작은 결절들이 보였고 일부에서는 공동화 현상을 발견할 수 있었다. 그것들이 추적검사서 일부의 결절은 크기가 더 커졌으나 공동화된 결절은 없어지고 동시에 많은 수의 다양한 크기의 낭상 병변이 보였고 또 그 후에 결절들이 사라지고 낭상 병변만이 존재했던 점으로 미루어 보아 폐조직구 증식증에서 낭상 병변의 기전은 결절의 공동화와 결절 혹은 결절에 의한 섬유화가 세기관지의 폐쇄에 의한 원위부의 과팽창이 동시 혹은 시간의 차이를 두고 발생함으로써 나타나는 것이 아닌가 생각된다.

질병의 분포에 대해서는 대부분의 보고들에 의하면 폐 병변(결절과 낭상 병변)은 중심부 혹은 주변부의 분포 차이는 없으며 주로 양측 폐야의 상, 중부에만 국한되어 있거나 혹은 그 부위에 심한 병변을 보이는 것으로 보고되고 있다. 특히 늑횡격막각을 침범하는 예는 없는 것으로 보고하면서 이것이 다른 질병과의 감별에 중요한 사실로 기술하고 있다(1, 13, 14). 그러나 저자들의 예에서는 단지 기낭과 미만성 폐기종만을 보였던 제 5예를 제외하고는 전 예에서 늑횡격막각을 포함한 하부폐야를 침윤했을 뿐만 아니라 제 2예의 경우에서는 낭상 병변이 하부폐야에 훨씬 심하게 침윤되었다. 이런 점으로 미루어 보아 폐조

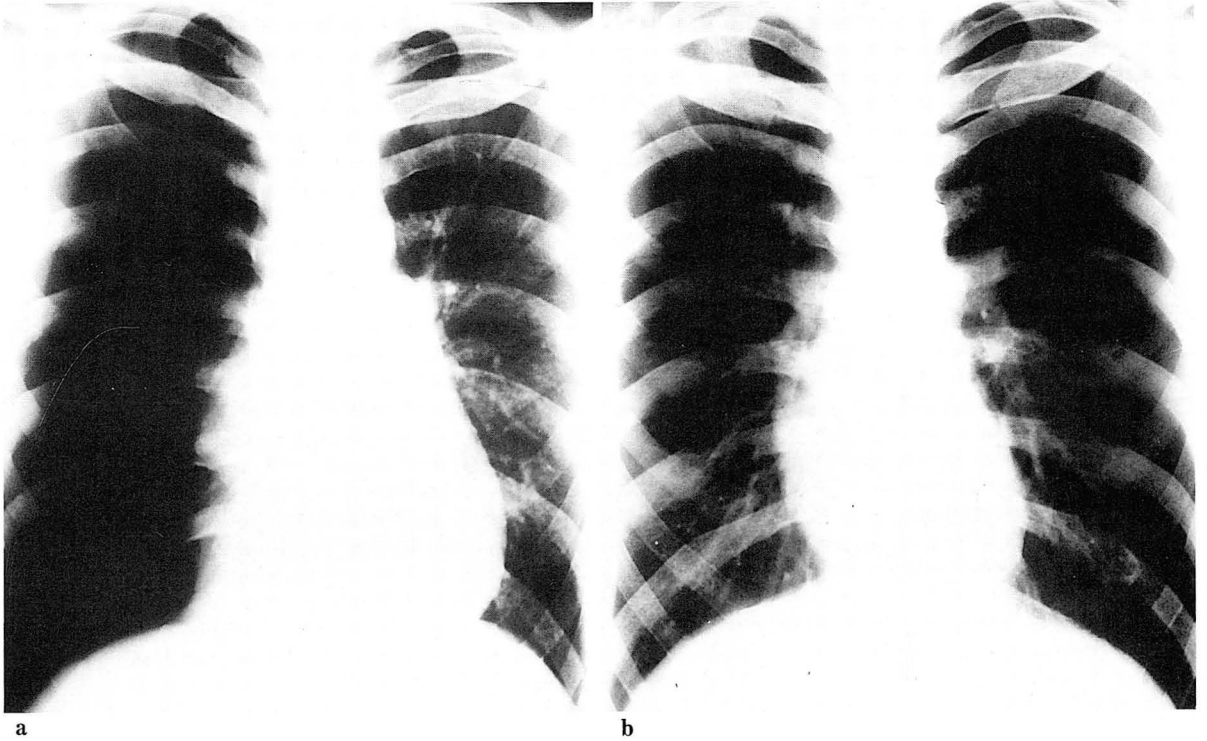


Fig. 5. Case 5.

a. Chest radiograph on admission shows right pneumothorax.

b. Post-op. chest radiograph shows bilateral emphysematous changes.

직구증식증의 진단에 있어서 하부 폐야가 침윤되었거나 늑횡격막각을 포함한 하부폐야의 병변이 더 심할 때에도 감별진단에서 폐조직구증식증을 배제할 수 없다는 사실을 알 수 있었다.

방사선학적 소견상 CT에서 단지 결절만 갖고 있는 병변 즉 유육종증(sarcoidosis), 진폐증(pneumoconiosis), 폐 전이, 결핵 등과의 감별은 매우 어렵다. 한편 이 질환의 낭상 변화는 특발성 폐 섬유화증(idiopathic pulmonary fibrosis)의 말기에서 보이는 벌집모양과 감별해야 하는데 이는 폐 섬유화증에서는 기본적으로 폐의 기저부와 흉막하 지역을 침윤한다는 점과 폐 용적이 감소된다는 점에서 쉽게 감별된다. 또한 폐 조직구 증식증의 낭상 병변은 정상 폐에 둘러싸여 있는 반면 폐 섬유화증에서는 이상 폐야 주위에 벌집모양을 보인다. 폐의 림프관 평활근 증증(lymphangioleiomyomatosis)는 오직 가임기 여성에서만 발생하고 보통 전폐야를 침범하며 결절이 나타나는 경우는 극히 드물다는데서 감별점을 찾을 수 있다.

결론적으로 저자들이 경험한 폐조직구 증식증 5예의 병변의 양상은 현재까지 보고된 예와같이 작은결절과 낭상 병변으로 이루어진 것들도 있었으나 단순 미만성 폐기종

의 소견으로 부터 매우 커다란 낭상 병변을 보이는 예까지 매우 다양하였다. 병변의 분포는 현재까지 알려진바와는 달리 늑횡격막각을 포함한 폐하부가 침윤되는 경우가 대부분이었으며 폐하부에 더 심한 병변을 보이는 경우도 있었다.

참 고 문 헌

1. Fraser ER, Pare JAP. Diagnosis of Disease of the Chest. 3rd ed. Philadelphia: Saunders, 1991; 2682-2693
2. Heitzman ER, The lung: Radiologic-Pathologic Correlation. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 1984; 310-318
3. Colby TV, Lumbard C. Histiocytosis X in the lung. Human Pathol 1983; 14:847-856
4. 김준우, 방영주, 한성구 등. 호산성 폐육아종 2예. 대한내과학회잡지 1987; 33: 805-813
5. 김석영, 장재효, 차봉연 등. 호산성 폐육아종 2예. 대한내과학회잡지 1982; 25: 1367-1374
6. 이기열, 강은영, 정규병, 채양석, 김학제. 폐의 조직구

- 증식증 : 1예 보고, 대한방사선의학회지 1992 ; 28 : 101-103
7. Marcy TW, Reynolds HY. Pulmonary histiocytosis X. *Lung* 1985; 163:129-150
8. Lacronique J, Roth C, Battesti JP, Basset F, Chretien J. Chest radiologic features of pulmonary histiocytosis X: a report based on 50 adult cases. *Thorax* 1982; 37:104-109
9. Basset F, Corrin B, Spencer H. et al. Pulmonary histiocytosis X. *Am Rev Resp Dis* 1978; 118:811-820
10. Lewis JG. Eosinophilic granuloma and its variants with special reference to lung involvement: a report of 12 patients. *Q J Med* 1964; 33:337-359 cited from Webb WR, Muller NL, Naidich DP. *High-Resolution CT of the Lung* New York: Raven Press, 1992
11. Friedman PJ, Liebow AA, Sokoloff J. Eosinophilic granuloma of the lung: clinical aspects of primary pulmonary histiocytosis in the adult. *Medicine*, 1981; 60:385-396
12. Hammar SP. *Pulmonary pathology*. New York: Springer-Verlag, 1988; 392-416
13. Naidich DP, Zerhouni EA, Siegelman SS, Kuhm JP. *Computed Tomography and Magnetic Resonance of the thorax*. 2nd ed. New York: Raven Press, 1991; 385-387
14. Muller NL, Chiles C, Godwin JD. et al. Imaging of diffuse lung disease. *Radiol Clin North Am*, 1991; 29:1090-1091
15. Moore ADA, Godwin JD, Muller NL, et al. Pulmonary histiocytosis X: Comparison of radiologic and CT findings. *Radiology* 1989; 172:249-254
16. Brauner MW, Grenier P, Mouelhi MM, Mompont D, Lenoir S. Pulmonary histiocytosis X: Evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 1989; 172:255-258
17. Gaensler EA, Carrington CB. Open biopsy for chronic diffuse infiltrative lung disease: clinical, roentgenographic, and physiologic correlation in 502 patients. *Ann Thorac Surg* 1980; 30:411-426
18. Weber WN, Margolin FR. Pulmonary histiocytosis X: A review of 18 patients with reports of 6 cases. *AJR* 1969; 107:280-289