

□ 증 례 □

비 Hodgkin 림프종과 동반된 교착성 세기관지염

단국대학교 의과대학 내과학교실, 진단방사선과학교실* 해부병리학교실**

이 계 영 · 지 영 구 · 최 영 희* · 명 나 혜** · 김 건 열

= Abstract =

Constrictive Bronchiolitis Accompanied By Non-Hodgkin's Lymphoma

Kye Young Lee, M.D., Young Koo Jee, M.D., Young Hi Choi, M.D.,*

Na Hye Myong, M.D.,** and Keun Youl Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Radiology, Pathology**,*

College of Medicine, Dankook University, Chunan, Korea

Constrictive bronchiolitis, one of small airway diseases, is very rare and occupies one of the two arms of bronchiolitis obliterans together with proliferative bronchiolitis. Proliferative bronchiolitis, presenting the prototype with bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia(BOOP), can be easily taken into diagnostic consideration in terms of relatively rapid clinical course and radiologic presentation as if atypical pneumonia with interstitial and alveolar infiltrations. Meanwhile constrictive bronchiolitis is not only very rare but also easily overlooked as chronic obstructive pulmonary diseases such as emphysema, because it usually shows normal chest radiographic finding and obstructive pattern in pulmonary function test. In the aspects of the response to treatment, proliferative bronchiolitis showed dramatic response to the corticosteroid while constrictive bronchiolitis is intractable, which is easily explained on the basis of the pathologic characteristics of cicatricial replacement of bronchiolar walls. The bronchiolitis, both proliferative and constrictive, can be associated with diverse conditions such as inhalational injury, postinfectious process, drug or chemical induced reactions, connective tissue diseases, and organ transplantation. And there is idiopathic type which has no associated condition. There is one explanation that both types of bronchiolitis lie on the same disease spectrum because the different

disease pattern can be evoked from the same etiology. In contrast, another explanation is suggested that both types of bronchiolitis are one of nonspecific tissue reaction rather than a disease specific histologic finding because the various types of causes can provoke the same histologic findings. These dilemma remains for further investigation. With literature investigation, the authors report a case of constrictive bronchiolitis proven by open lung biopsy in 47 year old female who was diagnosed as non-Hodgkin's lymphoma and simultaneously had relatively rapid progression of airflow obstruction and showed negative radiographic finding without the risk factors for the development of chronic obstructive lung disease. We consider it as idiopathic because we could not find any relationship between constrictive bronchiolitis and non-Hodgkin's lymphoma on the literature search and it requires further investigation.

Key Words : Bronchiolitis obliterans, Constrictive bronchiolitis, BOOP, NHL

서 론

세기관지염(bronchiolitis) 또는 폐쇄성 세기관지염(bronchiolitis obliterans)은 소기도(small airways)를 주로 침범하면서 주변 폐간질은 비교적 유지되는 염증성 폐질환을 지칭하는 일반적인 용어이다¹⁾. 그 역학적, 병인론적, 병태생리학적, 진단 및 치료적인 면에서 아직 알려져 있는 바가 많지 않고 이러한 범주의 질환에 사용하는 용어상에는 아직도 많은 혼동이 있지만, Colby와 Myers등이 강조하는 증식성 세기관지염(proliferative bronchiolitis)와 교착성 세기관지염(constrictive bronchiolitis)의 두가지 조직학적 분류가 보편적이고 임상적 중요성을 갖는다고 알려져 있다¹⁻²⁾.

증식성 세기관지염은 병리학적으로 소기도강내에 삼출성 기질화 병변(organizing intraluminal exudate)을 특징으로 하며, 방사선학적으로는 양측성으로 patchy한 폐경결(airspace consolidation)을 보이고, 폐기능검사 소

견은 제한성 양상을 보이는 질환으로서, 비교적 드물지 않게 흡인성 폐손상, 감염성, 약제성, 결체조직질환 관련성등 여러 폐질환에서 동반되어 나타날 수 있는데 이러한 경우는 BOOP(bronchiolitis obliterans organizing pneumonia) 양상(pattern)이라 하고 선행 원인이 뚜렷하지 않은 경우를 특발성 BOOP라 한다^{1,3)}. 반면 교착성 세기관지염은 병리학적으로 만성 세기관지염증이 동반되면서 점막하에서 장막까지 즉, 세기관지벽 전체가 점진적으로 중심성 섬유화되어 세기관지내강이 폐쇄되는 소견을 보이게되어 임상적으로 만성 폐쇄성폐질환과 같은 양태를 보임으로써 폐기능검사소견상 폐쇄성 양상을 나타내고, 방사선학적으로도 정상소견이거나 과팽창소견을 보이게 된다. 따라서 교착성 세기관지염은 그 자체의 빈도가 매우 적은 질환일 뿐 아니라 임상적으로도 진단하기가 용이하지 않은 질환이다^{1,3)}. 더욱이 교착성 세기관지염도 증식성 세기관지염과 마찬가지로 여러 다양한 폐질환에서 동반될 수 있는 질환이라는

데서 특발성으로 나타나는 경우는 더우기 드물다.

국내에서의 교착성 세기관지염에 대한 문헌 보고는 확인된 바 없으며, 더욱이 종양과 관련된 폐쇄성 세기관지염에 대한 문헌 보고는 국외에서도 문헌상 확인할 수 없었다. 이에 저자들은 비 Hodgkin 림프종을 진단 받은 동일한 시점에서 비교적 빠르게 진행되는 만성기도폐쇄 양상을 나타내고, 만성폐쇄성폐질환에 대한 위험 인자가 없고 흉부 방사선 소견상 정상 소견을 나타내는 47세 여자 환자에서 개흉폐생검을 실시하여 교착성 세기관지염을 진단하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이 0 기, 여자 47세

주 소 : (1) 우측 서혜부 종괴
(2) 기침 및 가래를 동반한 점진적 호흡곤란의 악화

현병력 : 환자는 우연히 발견된 우측 서혜부의 5x4cm 크기의 종괴가 촉진되어 본원 중앙내과에 입원하였다. 환자는 약 5개월전부터 기침 및 가래와 정도의 호흡곤란이 발생하였으나 특별한 진단 및 치료를 받지 않았고, 약 12kg의 체중감소와 발한등의 전신 증상이 있었다. 복부 및 골반 전산화 단층촬영 소견상 우측 골반내에 13x12x7 cm 크기의 종괴와 iliac 및 paraaortic 림프절 종대가 관찰되어 초음파 유도하에 경피적 생검술을 실시한 결과 소림프구성 B 세포형 비 Hodgkin 림프종(Non-Hodgkin's lymphoma, small lymphocytic B-cell type)의 결과가 나왔고 골수 흡인 및 조직생검 결과 골수 침범 소견은 관찰되지 않았다. 당시 단순흉부촬영 소견은 정상 소견이었고, 폐기능검사 소견은 노력성 폐활량(FVC)이 2.27 L(예측치의 76.8%),

1초시 호기량(FEV1)이 1.24 L(예측치의 49.0%), FEV1/FVC가 54.6 %, 노력성 중간호기유속(FEF25-75%)이 0.58 L(예측치의 17.2%)로서 중등도의 폐쇄성 양상을 보였고, 폐확산능(DLCO/VA)은 3.76ml/min/mmHg/L(예측치의 61.3%)로서 정도의 감소를 보였으며, 동맥혈분석검사 소견은 pH 7.39, PCO₂ 44 mmHg, PO₂ 72 mmHg, HCO₃ 30 mmol/L였다. 그래서 환자는¹⁾ 비 Hodgkin 림프종, IIB기²⁾, 만성폐쇄성 폐질환이란 진단하에 CHOP(cytoxan 1,550 mg + adriamycin 60 mg + vincristine 2 mg + prednisolone 120 mg) regimen으로 항암화학요법을 실시하고, theophylline등 기관지확장제로서 만성기도폐쇄에 대한 치료를 병행하였다. 그러나 항암화학요법 제2주기 도중에 환자는 기침과 호흡곤란등의 호흡기증상이 더욱 심해져서 더이상의 항암요법은 중단하고 호흡기내과로 전과되었다.

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 특이사항 없음.

사회력 : 가정 주부, 기타 특이사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 만성 병색을 띤 모습이었으며, 활력증후는 혈압 140/80 mmHg, 맥박수 92/min, 호흡수 22/min, 체온 36.7℃였으며, 두정부 소견은 정상이었다. 흉부에서 시진 및 촉진상 이상 소견 없었고, 타진상 전반적으로 과공명음의 타진음이 관찰되었고, 폐청진상 양폐 배면부 기저폐야에서 흡기성 악설음이 뚜렷이 청진되었고 심음은 정상이었다. 복부 진찰 소견상은 정상 소견이었고 우측 서혜부 종괴는 촉진되지 않았다. 사지에서 청색증이나 곤봉지의 소견은 관찰되지 않았고, 족부에서 정도의 우묵 부종이 관찰되었다.

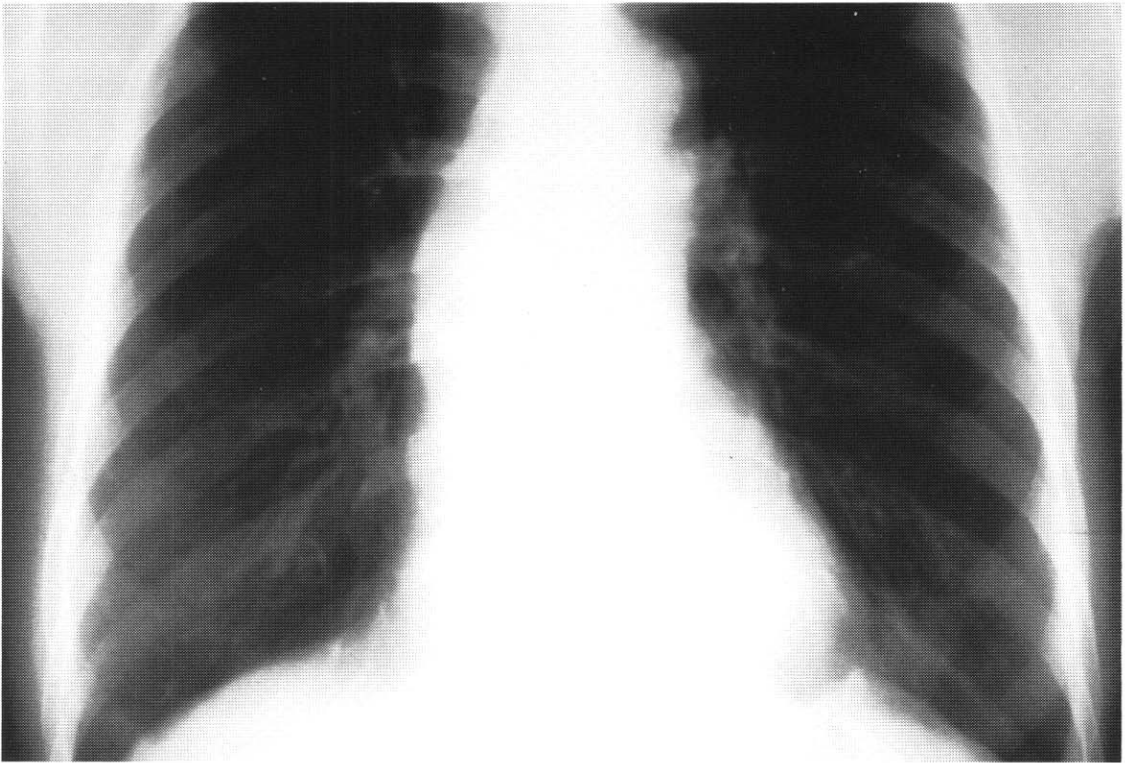


Fig 1. Chest PA shows negative finding except mild hyperinflation.

검사실 소견 : 말초혈액검사말초혈액 검사상, 혈액소치는 13.2 g/dl, 헤마토크리트 38.2%, 백혈구수는 4,940/mm³, 혈소판수는 226,000/mm³, 적혈구 침강 속도는 36mm/hr 이었고, 혈청 생화학검사소견은 총단백 7.0g/dl, 알부민 4.2g/dl, 총콜레스테롤 172 mg/dl, ALT/AST 18/18 U/L, alkaline phosphatase 91IU/L, 총빌리루빈은 0.4mm/dl, BUN 5 mg/dl, creatinine 0.8 mg/dl, calcium 9.4 mg/dl, phosphorus 3.8 mg/dl로서 정상 범위를 나타내었고, prothrombin time/activated partial thromboplastin time은 각각 10.5 초, 23초로 역시 정상이었고, 혈청 전해질검사, 소변검사 및 대변검사도 정상이었다. RA factor, cold agglutinin, antinuclear antibody, anti-ds-DNA antibody등 혈청학적 검사도 모두 음성이었으며, 혈청 면역글로부린도

IgG/IgA/IgM/IgD가 1,400/274/173/2.2 mg/dl 그리고 IgE가 36.2 µg/dl로 모두 정상 범위를 보였다. 심전도 검사는 우심방 비대 소견이 관찰되었고, 심에코검사는 정상이었다. 폐기능검사는 노력성폐활량(FVC)이 2.13 L(예측치의 76.8%), 1초시 호기량(FEV1)이 0.92L(예측치의 38.8%), FEV1/FVC는 43.2%, 노력성 중간호기유속은(FEF25-75%)은 0.36 L(예측치의 10.8%)로 심한 폐쇄성 양상을 보이며 초기보다 더욱 악화된 소견을 보였고, 폐확산능도 2.73 ml/min/mmHg/L(예측치의 44.4%)로 중등도의 확산 장애로 심화되었다. 동맥혈 분석검사 소견도 pH 7.43, PCO₂ 48 mmHg, PO₂ 51 mmHg, HCO₃ 32 mmol/L로서 저산소혈증이 심화되었다.

방사선 소견 : 단순흉부촬영상 전반적으로

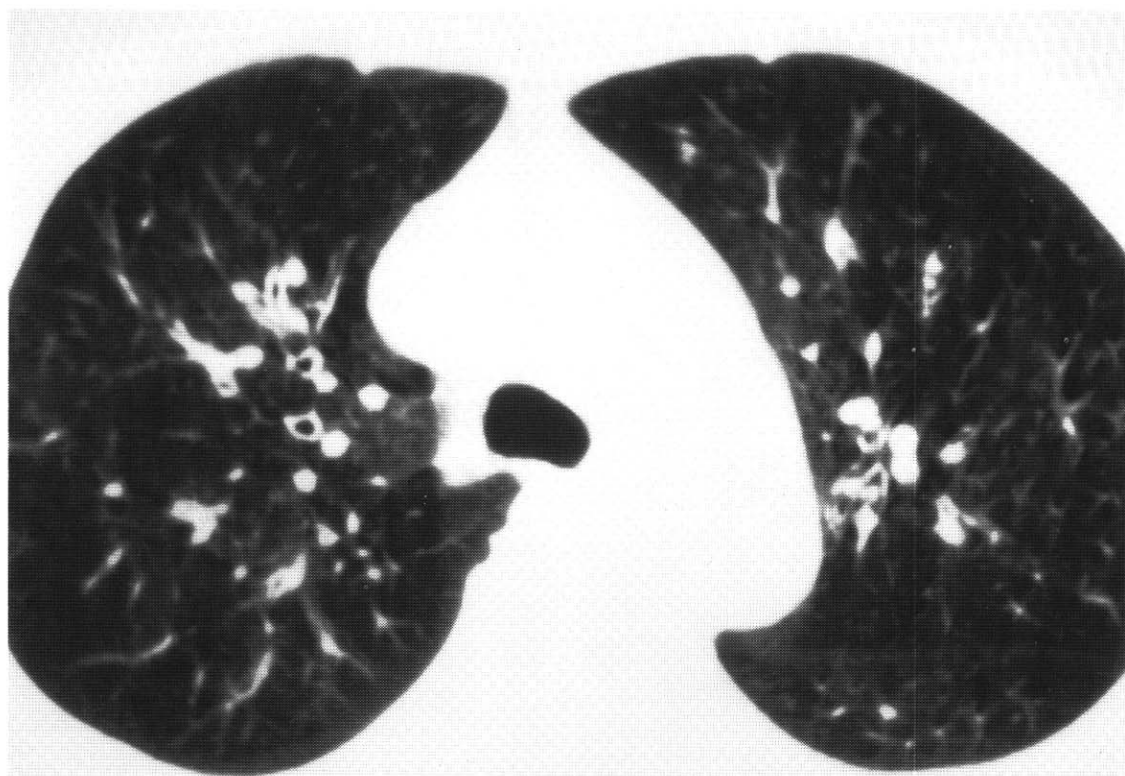


Fig 2. HRCT shows bilaterally diffuse bronchial wall thickening and mosaic pattern of heterogeneity of lung densities.

폐음영이 다소 감소한 것 이외의 특이한 소견은 없었고(Fig. 1) 흉부 고해상 CT에서 양측 폐에 미만성으로 기관지벽의 비후가 있었고 선상의 나뭇가지 음영이 우폐중엽과 하엽에서 관찰되었으며 폐음영이 모자이크 양상을 보여서 다발성의 세기관지 폐쇄에 의한 국소성 과팽창을 시사하는 소견을 보였다(Fig. 2).

병리 소견 : 개흉생검으로 얻어진 폐조직에서 모든 폐포들은 별 특이한 병변을 보이지 않은 반면, 종말세기관지 및 폐포관들의 일부에서 현저한 비후성 변화가 관찰되었다. 즉, 그들의 점막하 부위가 비교적 심한 섬유증으로 두꺼워지면서 세기관지내강 및 폐포관입구를 좁히는 비후성 협착을 나타냈다(Fig. 3) 종말세기관지의 점막상피는 정도의 증식성

변화를 보이면서 좁아진 내강내로 돌출되어 있었고 염증세포의 침윤은 관찰되지 않았다(Fig. 4) 점막외의 세기관지의 주변 조직 및 점막하 부위 등에서도 염증세포들은 드물게 관찰되면서 주로 콜라겐성 섬유증이 현저하였다.

치료 및 경과 : 교착성 세기관지염을 확진하고 prednisolone 60mg의 처방을 갖고 퇴원하였다. 1개월동안 투약하였으나 환자는 뚜렷한 호전의 기미가 관찰되지 않아 이후 4주간에 걸쳐 서서히 감량하였다. 진단 후 제3개월째 및 제5개월째에 일시적인 급성 호흡부전의 악화로 입원하여 보조적인 치료 받고 퇴원하였으며 결국 진단 후 제8개월째에 가택에서 사망하였다.

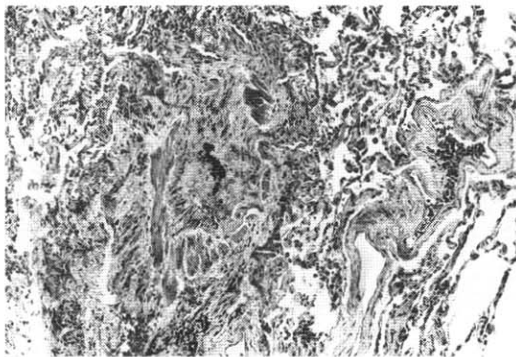


Fig 3. Open lung biopsy showing multifocal patchy involvement of a terminal bronchiole and a few alveolar ducts by submucosal thickening and intervening normal parenchyma. Their luminae and openings are narrowed by submucosal fibrous thickening.

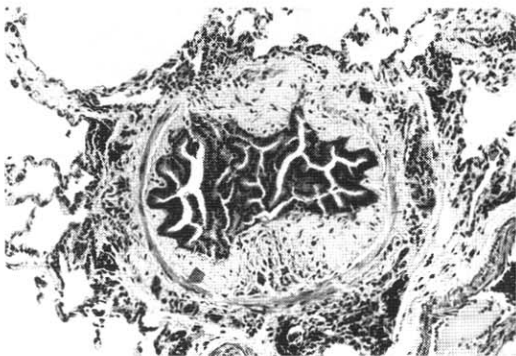


Fig 4. A terminal bronchiole showing the late stage of constrictive bronchiolitis, that is characterized by severe narrowing of the lumen by concentric fibroblastic proliferation and distorted muscular layer by collagen lay-down. No inflammatory cells are found.

고 안

폐쇄성 세기관지염(bronchiolitis obliterans)은 1901년 Lange가(4) 치명적인 폐질환으로 사망한 두 명의 환자의 부검 소견에서, 소기도(small airways)의 세기관지강내에 기질화성 결체 조직을 확인하면서 사용된 용어이고, Lange는 이를 세기관지강내 용종(intralumi-

nal polyp)이라 지칭하였다. 이는 폐쇄성 세기관지염을 처음 기술한 것으로써 고전적 폐쇄성 세기관지염이라고도 하며, Colby와 Myer 분류에 따르면 증식성 세기관지염에 해당되며, BOOP 양상에 해당되는 세기관지염이다³⁾. 이후 폐쇄성 세기관지염에 대한 조직학적 개념은 확장되어 세기관지의 섬유성 완전 폐쇄에 이르는 증례까지 포함하게 되었다. 즉, 만성적인 세기관지염의 염증 소견으로 시작되어 점막하에서 장막에 이르기까지 세기관지벽 전체가 점진적으로 반흔화되어 세기관지강이 구심성으로 좁아지면서 평활근의 증식과 세기관지확장 그리고 확장된 세기관지내에 점액과 대식세포등이 정체되는 또다른 형태의 조직학적 특성을 보이는 폐쇄성 세기관지염이 존재한다는 사실이 알려지게 되었다. Gosink등은⁵⁾ 이를 세기관지강내에 용종을 보이는 고전적인 폐쇄성 세기관지염과 구분하기 위해 교착성 세기관지염이라는 용어를 사용하였으며 이후 이들 질환은 조직학적으로 뿐만 아니라 임상적으로도 분명히 다른 특성을 갖고 있다고 밝히고 있다.

교착성 세기관지염은 매우 드문 질환으로써 동종 골수이식 후에 또는 심폐이식이나 폐이식 후에 발생하는 합병증으로 나타날 수 있고, 교원성 혈관질환과 관련해서 발생할 수 있으며, 폐감염 이후 또는 여러 독성 물질에 의한 흡입성 폐손상의 형태로 나타날 수 있으며, 특발성으로 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다³⁾.

동종 골수이식 후에 발생하는 교착성 세기관지염은 그 원인을 이식편대숙주 반응으로 이해하고 있는데, 대부분의 환자는 이식 후 1년 이내에 천명음, 호흡곤란 및 기침을 호소하며 순수한 폐쇄성 폐기능장애를 보이며 방사선학적으로는 거의 정상 소견을 나타내는데, 그 예후는 매우 불량하여 대부분의 환자가 호흡부전으로 사망한다⁸⁾. 심폐이식이나 폐이식 후에도 유사한 소견이 관찰되는데, 그 원인은 확실하지 않으나 동종 거부반응으로

생각된다⁸⁾.

교착성 세기관지염은 드물지만 교원성 혈관질환과 연관되어 나타날 수 있는데, 거의 예외없이 류마티스 관절염에서 발생한다⁸⁻⁹⁾. 몇례에서는 penicillamine 치료가 강력한 원인으로 제시되기도 한다⁸⁻⁹⁾. 주로 40-50대 여성에서 호발하며 대개 오랜 기간동안 류마티스 관절염에 이환된 후에 발생하며 폐질환으로 진행되는 경우는 드물다. 호흡곤란을 주증상으로 하며, 흉부 방사선 소견은 정상이거나 과팽창 소견을 보이고, 폐기능검사상 기도폐쇄 양상을 나타내며, 기류폐쇄는 점진적으로 진행되어 종래에는 호흡부전으로 사망할 수도 있다. 부신피질호르몬제에 대한 반응은 일률적이지 않으며 약 50%정도에서 호전된다.

폐감염증도 교착성 세기관지염의 원인이 될 수 있는데, 바이러스 감염이 가장 흔한 원인으로 알려져 있으며 소아에서는 특히 adenovirus 감염이 주요 원인으로 알려져 있다¹⁰⁾. 이 외에 respiratory syncytial virus, influenza 그리고 mycoplasma 감염 후에 발생한 교착성 세기관지염이 보고되어 있다. 교착성 세기관지염은 또한 이산화황, 질소, chlorine, phosgene 등과 같은 많은 독성 물질에 의한 흡입성 폐손상으로도 발생할 수 있다⁸⁾. 기저 원인에 상관없이 교착성 세기관지염이 발생한 일부분의 환자에서 심각한 기도폐쇄가 발생할 수 있으며 종종 비가역적인 장애가 발생한다.

반면 상기한 선행 요인 없이 발생한 경우를 특발성 교착성 세기관지염이라 하는데 이는 더더욱 드문 질환이다. 류마티스 관절염에서 관찰되는 소포성 세기관지염(follicular bronchiolitis)와 유사한 것으로 알려져 있지만, 류마티스 관절염에서 보이는 세기관지염은 기도폐쇄의 정도가 그렇게 심하지 않고 임상경과도 비교적 양호하다고 알려져 있다⁶⁻⁷⁾. 그러나 지금까지 문헌상 보고된 증례들의 대다수가 임상상과 폐기능검사등의 생리학적인 지표에 준거하여 진단이 내려진 예들로

서 결정적인 조직학적 확진이 없어다는 점에서 이에 관해서는 아직 정립되지 않은 부분이 많은 실정이다. 본 증례에서는 상기한 선행 요인 중 어느 것과도 관련성이 없어 특발성 교착성 세기관지염이라 판단되지만 환자의 호흡기증상이 비Hodgkin 림프종 진단과 동반되어 발생했다는 점에서 두 질환의 상호관련성 여부를 전혀 부정할 수는 없지 않을까 생각된다. 그러나 문헌상 교착성 세기관지염뿐 아니라 폐쇄성 세기관지염 전체를 포함해서 악성 질환과 관련되어서는 물론 림프종식성 질환등과도 관련성이 있다는 사실은 확인할 수 없어 단정 지어 언급할 수는 없다고 판단된다. 다만 상기한 바와 같이 교착성 세기관지염의 발병기전의 추측에 있어서 면역학적 기전이 관련되어 있음은 분명하므로 면역세포 증양의 일종인 림프종과 막연한 연관성에 대해 부정할 수는 없지 않을까하는 추측에 머무를 수 없다고 생각된다.

교착성 세기관지염의 병리학적인 소견은 세기관의 염증소견에서 점막하 반흔 형성으로 인한 부분적 또는 완전 세기관지내강 폐쇄에 이르기까지의 spectrum을 보여준다²⁾. 또한 이러한 병리학적인 소견은 폐기능검사상 보이는 폐쇄성 장애를 잘 설명해준다. 초기에는 주로 막성 세기관지에 점막과 점막하, 그리고 세기관지주위에 림프구와 형질세포를 주로하는 염증세포들이 침윤되고 세기관지내강에는 호중구가 관찰되기도 하고, 세기관지 점막세포의 괴사가 관찰되기도 한다. 세기관의 모습이 변형되거나 확장되며 점액성 마개가 관찰되기도 한다. 점막하 섬유화에 의해 세기관지 내강이 구심성 또는 중심성으로 조여들며, 섬유화가 진행됨에 따라 내강은 조리게 모양으로 좁아지면서 종래에는 폐쇄에 이르게 된다. 본 증례에서는 비후성 협착을 보이는 세기관지 및 폐포관의 점막과 점막하 그리고 그 주변 어디에서도 염증세포의 침윤은 거의 보이지 않으면서 콜라겐성 섬유증으로 두꺼워져 있었는데 내강은 아직 폐쇄되어

있지 않은 것으로 보아, 초기 세기관지 염증의 시기에서 최종 반흔 단계로 이행되고 있는 과정으로 생각되었다. 이러한 본 증례의 병리학적 소견은 환자의 5개월 정도의 임상 증상 기간과 부합되었다. 그러나, 개흉생검으로 얻어진 조직은 국소적인 관찰에 해당되므로 아직 염증소견이 남아 있는지에 대한 여부는 알 수 없고, 일반적으로 교착성 세기관지염의 이러한 변화는 각각의 세기관지에 있어서 국소적으로 일어나기 때문에 세밀한 관찰이 요하며 step-sectioning이 필요하다⁹⁾. 침범된 기도를 확인하기 위해서는 탄성조직염색이 도움이 될 수 있다.

교착성 세기관지염의 임상적 발현은 호흡곤란과 객담이 없는 기침이 가장 흔하며 발열이나 흉통은 대개 없다. 이학적 소견상 빈호흡과 호기가 연장되나 천명음과 악설음은 대개는 없다. 교착성 세기관지염의 가장 중요한 임상적 특징은 질병의 자연 경과에 있다. 심각한 기류폐쇄의 진행이 수년에 걸쳐 서서히 이루어지는 대개의 만성폐쇄성 폐질환과는 달리 교착성 세기관지염은 기류폐쇄가 불과 수개월에서 1-2년내에 보다 빠르게 진행되며 이러한 점이 가장 중요한 임상적 특징이 되며 진단에 대한 유일한 단서가 될 수 있다¹¹⁾. 반면에 BOOP는 기침, 객담, 발열, 인후통 또는 무기력 증상등과 같은 감기 또는 폐렴과 같은 증상으로 발현되며 악설음이 비교적 흔히 청진되며, 그 임상 경과가 훨씬 더 빨라서 3개월이상 걸리는 경우는 매우 드물다¹²⁾.

교착성 세기관지염의 방사선학적 소견은 정상 소견 또는 비특이적 소견을 보이는 경우가 많으며 경도의 과팽창이 가장 흔한 소견이다¹³⁾. 과팽창 이외에 폐기저부의 망상결절이나 소결절의 소견을 보일 수 있는데 이러한 소견은 기관지확장증, 낭성 섬유증, 림프관평활근증식증, 그리고 호산구성 육아종등에서도 관찰될 수 있지만 저음영의 낭성 병변의 벽을 구분하기 쉬운 점으로 교착성 세

기관지염과의 감별이 가능하다¹¹⁾. 한편 폐면연부 또는 기저부의 음영감소 또는 혈관이 가늘어지는 소견 또는 추적 촬영시에 점진적으로 폐용적이 증가되는 소견을 보이면 교착성 세기관지염의 진단이 용이해진다. 반면에 BOOP에서와 같은 결절성 음영이나 폐포성 침윤은 거의 없으며 흉막을 침범하는 경우도 거의 없다.

교착성 세기관지염의 폐기능검사 소견은 심한 폐쇄성 양상을 보이는 것이 전형이지만 제한성이나 혼합성으로 보일 수도 있다¹³⁾. 이러한 폐기능장애의 양상을 결정하는 것은 주로 소기도의 폐쇄가 부분 폐쇄인가 또는 완전폐쇄인가에 따라 결정된다. 교착성 세기관지염에서는 소기도의 폐쇄가 대개는 부분적이므로 폐쇄형으로 나타나는 경우가 보통이고, 반면 BOOP의 경우에 있어서는 소기도폐쇄가 완전폐쇄인 경향을 보이므로 제한성 양상을 나타내는 경우가 많다. 폐확산능 소견은 정상이거나 약간 감소하는 경우가 보통이고 다양한 정도의 저산소혈증과 고탄산혈증의 소견이 관찰된다.

교착성 세기관지염은 완숙한 교원성 침착으로 인해 소기도의 부분 또는 완전 폐쇄를 초래하기 때문에 일반적으로 비가역성 폐질환이다. 따라서 치료의 목표도 이러한 진행을 정지시키거나 완화시키는 것을 목적으로 할 수 밖에 없고 주된 병리 현상이 활동성 세기관지 염증에서 기인하는 것이므로 부신피질 호르몬제가 치료의 근간이 된다¹⁴⁾. 몇 레에서 치료성공을 거둔 예가 보고되어도 있고, 일시적인 호전을 보일 수 있지만 대개의 경우는 그 병리학적 소견이 시사하는 바와 같이 난치성이며 종래에는 호흡부전으로 사망하게 된다.

요 약

교착성 세기관지염은 매우 드문 소기도질환의 하나로서 병리학적으로 증식성 세기관

지염과 더불어 폐쇄성 세기관지염의 양측의 하나를 점하고 있다. BOOP로 대표되는 증식성 세기관지염은 임상경과가 비교적 빠르고 방사선학적으로도 간질성 또는 폐포성 음영을 동반하는 비정형 폐렴과 유사한 발현을 보이므로 실제의 빈도가 적지 않다는 점은 제외하더라도 비교적 쉽게 의심하고 진단에 이를 수 있는 질환인 반면, 교착성 세기관지염은 그 빈도 자체가 매우 드물 뿐더러 방사선 소견이 거의 정상이고 폐기능검사 소견도 폐쇄성 양상을 보이므로 임상적으로 대개는 만성폐쇄성폐질환으로 간과되기 쉬운 질환으로써 그 진단이 쉽지 않다. 치료적인 면에서도 증식성 세기관지염이 부신피질호르몬제에 대해 극적인 반응을 보이는 반면 교착성 세기관지염은 세기관지벽 전체가 섬유성 반흔으로 대체되어 비가역성 기도폐쇄가 초래하는 병리학적 특성이 시사하는 바와 같이 치료에 대한 반응이 매우 미약한 치명적 질환이다. 그 원인으로서 증식성 및 교착성 세기관지염 모두에서 독성 물질에 의한 흡입성 폐손상, 약제성, 감염성, 교원질환 관련성, 장기 이식 후등 선행 요인이 있는 경우와 원발 요인이 없는 경우를 특발성이라 한다. 같은 선행 요인에 의해 두가지 다른 질환군이 초래된다는 사실에서 이들이 같은 질환의 한 spectrum상에 있다는 설명도 있고, 여러 원인에 대해 같은 조직 소견이 관찰된다는 점에서 질환 특이적 병리 소견이라기 보다는 비특이적 조직 반응의 하나라는 설명도 있지만 이에 대해서는 추후 연구가 필요한 실정이다. 저자들은 비 Hodgkin 림프종을 진단 받은 동일한 시점에서 비교적 빠르게 진행되는 만성기도폐쇄 양상을 나타내고, 만성폐쇄성폐질환에 대한 위험 인자가 없고 흉부 방사선 소견상 정상 소견을 나타내는 47세 여자 환자에서 개흉폐생검을 실시하여 교착성 세기관지염을 진단하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다. 상기한 선행 요인이 확인되지 않아 특발성이라 판단되며, 악성 종

양, 특히 림프종과의 관련성 여부에 대해서는 현재로서는 확인하기 어렵고 향후 연구가 필요한 사항이라 생각된다.

참 고 문 헌

1. King T Jr : Overview of bronchiolitis. Clin Chest Med **14** : 607-610, 1993
2. Colby TV, Myers JL : The clinical and histologic spectrum of bronchiolitis obliterans including bronchiolitis obliterans organizing pneumonia(BOOP). Semin Respir Med **13** : 119-133, 1992
3. Wright JL, Cagle P, Churg A, Colby TV, Myers J : Diseases of the small airways. Am Rev Respir Dis **146** : 240-262, 1992
4. Lange W : Über eine eigenthümliche Erkrankung der kleinen Bronchien and Bronchiolen.(Bronchitis et Bronchioitis obliterans.) Dtsch Arch f Klin Med **70** : 342-364, 1901
5. Gosink BB, Friedman PJ, Liebow AA : Bronchiolitis obliterans. AJR **117** : 816-831, 1973
6. Turton CW, Williams G, Green M : Cryptogenic obliterative bronchiolitis in adults. Thorax **36** : 805-810, 1981
7. Sweatman MC, Millar AB, Strickland B, Turner-Warwick M : Computed tomography in adult obliterative bronchiolitis. Clin Radiol **41** : 116-119, 1990
8. King TE : Bronchiolitis obliterans. Lung **165** : 69-93, 1989
9. Geddes DM, Corrin B, Brewerton DA, Davies RJ, Turner-Warwick M : Progressive airway obliteration in adults and its association with rheumatoid disease. Q J Med **46** : 427-444, 1977

10. Wohl MEB, Chernick V : Bronchiolitis
Am Rev Respir Dis **118** : 759-781,1978
11. John RC, Dorinsky PM : Cryptogenic
bronchiolitis. Clin Chest Med **14** : 667-
675,1993
12. Epler GR, Colby TV, McCloud TC, et
al : Bronchiolitis obliterans organizing
pneumonia N Eng J Med **312** : 152-
158, 1985
13. Kindt CG, Weiland JE, Davis WB, et al
: Bronchiolitis in adults. Am Rev
Respir Dis **140** : 483-492,1989