

□ Roentgenogram of Issue □

다발성 낭종과 기흉을 보이는 흉곽내 병변

전북대학교 의과대학 내과학교실, 진단 방사선과학교실*

송현모 · 이흥범 · 이용철 · 이양근 · 한영민*

증 례

환 자: 정 O 모, 30세, 남자.**주 소:** 기침, 우흉부의 불편감.

현병력: 내원 약 1개월 전부터 마른 기침과 우측 흉부의 불편감 있어오던중 본원 흉부외과에 내원하여 실시한 흉부 X 선 검사상 우측 흉부에 기흉 발견되어 폐쇄성 흉부 삼관술을 시행하였으며, 이후 기저 폐절환에 대한 평가 위해 본 병원 내과로 전과되었다. 내원 당시 환자는 경도의 호흡 곤란, 전신 쇠약감 등을 호소하였다.

과거력: 폐결핵 등의 기왕력은 없었으나 약 5 pack-years의 흡연력을 가지고 있었다.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 입원 당시 혈압은 110/70mmHg, 맥박수 75/min, 체온 36.7도, 호흡수 21/min 였다. 의식은 명료하였으며, 외관상 급성 병색을 보였으며 결막이나, 공막 소견상 특이 소견은 없었으며, 안저 소견도 정상 범위였고, 경부 임파선도 촉진되지 않았다. 좌측 하흉부에서 흡기성 수포음이 청취되었으며, 우측 흉부는 전반적으로 호흡음이 감소된 소견과 함께 타진상 공명음이 청취되었다. 복부 촉진상 압통은 없었으며 간, 비장 비대 역시 없었다. 그외 사지의 이학적 검사와 신경학적 검사상 이상 소견은 없었다.

검사실 소견: 말초 혈액 검사상 혈색소 14.1g/dl, 혈구 용적 41.9%, 백혈구 $14,600/\text{mm}^3$ (임파구 10.3%, 단핵구 5.0%, 중성구 82.1%, 호산구 2.2%, 호염구 0.4%), 혈소판 $413,000/\text{mm}^3$ 이었으며, 적혈구 침강 속도는 5mm/h이었다. 혈청 생화학 검사상에서는 특이

소견 없었으며, 동맥혈 검사상 pH 7.412, PCO_2 34.8 mmHg, PO_2 94.9mmHg, SaO_2 97.5%였으며, 객담 항산균 검사 및 결핵균에 대한 객담의 PCR(Polymerized chain reaction) 검사 등은 모두 음성이었다. 폐기능 검사상에서는 FVC 2.68(예측치의 67%), FEV_1 2.43(예측치의 72%)였다.

방사선학적 검사: 내원 당시 단순 흉부 방사선 사진상(Fig. 1) 우흉부에 다량의 공기 저류와 우측 폐의 허탈 소견 및 종격동의 좌측 편위를 보이는 기흉의 소견과, 양측 폐 전체에 망상 결절 형태의 음영이 미만성으로 산재해 있는 소견을 보였으며, 상, 중부 폐야에 다수의 다양한 크기를 갖는 낭종성의 공기 음영이 관찰되었다. 내원 3일째 실시한 고해상도 전산화 단층 촬영상에서는(Fig. 2) 역시 다양한 크기의 얇은 벽을 갖는 다수의 낭종성 병소가 양폐야에 산재해있었고, 그 사이에

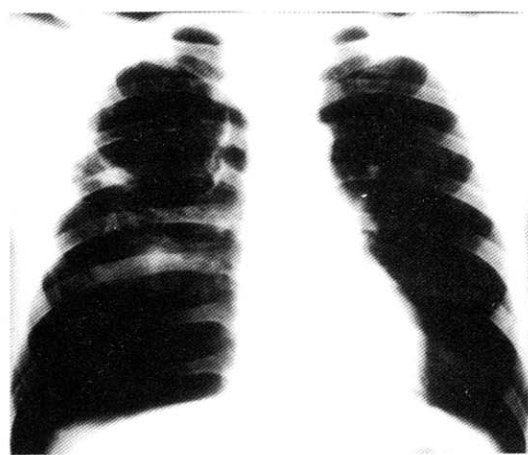


Fig. 1. Chest PA film shows numerous small cystic changes of both lung fields associated with right pneumothorax.

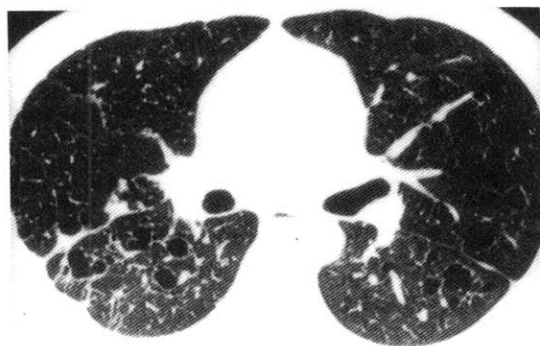


Fig. 2. HRCT of the chest shows multiple, bizarre shaped cystic lesions and small nodular densities on the entire lung fields (Honeycombing appearance).

결절성 음영을 보이고 있어 폐 조직구증 X에 합당한 소견을 보이고 있었다. 이후에 실시한 전신의 골사건들과 동위원소를 이용한 골 스캔, 두부 전산화 단층 촬영상에서는 정상 소견을 보였다.

병리 조직학적 소견: 흉강경검사와 개흉 폐 조직 검사시의 육안적 소견상, 전체 폐표면에 다양한 크기의 낭종과 수포들이 산재하여 벌집같은 소견을 보여주고 있었다. 현미경적 검사상(Fig. 3, 4) 폐조직에서 결절상과 난원형 또는 신형(kidney shape)의 세포내에 주름진 핵을 갖는 특징적인 Langerhans 세포와 다수의 호산구가 침윤된 소견, 또 기관지 주위 섬유화와 확장된 기도들이 관찰되었다. 폐조직에 대한 면역 조직 화학적 검사상 S-100에 대해 Langerhans' cell이 양성 반응을 보였으며, 폐포 대식 세포가 lysozyme에 양성을 보였다.

치료 및 경과: 보존적 치료를 시행하였으나 기흉이 호전되지 않아 흉부 천자 및 폐쇄성 흉관 삽입술, 흉강경하 낭종 결찰 등을 반복하였으며, 스테로이드 치료

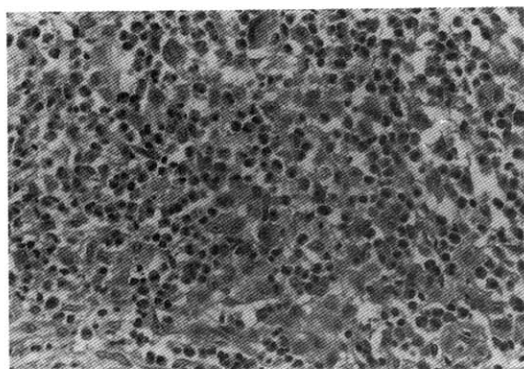


Fig. 3. Microscopically, there are many histiocytes intermingled with infiltrating eosinophils and many other inflammatory cells.

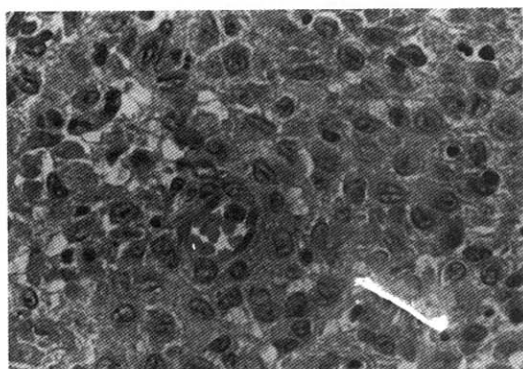


Fig. 4. On high power view, round, ovoid, or kidney-shaped cells with centrally-grooved nuclei are visible with some reddish stained eosinophils. These cells are Langerhans cells seen at pulmonary histiocytosis X.

등 실시한 후 증상 호전되어 퇴원하였고 현재 본 병원 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

방사선학적으로 낭종성 소견을 주로 보일 경우 감별해야될 질환으로는 폐기종, 기관지 확장증, 특발성 폐 섬유화증, 폐의 림프관평활근종증, 폐조직구 증식증 X 등이 있다¹⁾. 폐기종에서 보이는 단순 흉부 전후 사진상 낭종 및 과다 폐흡입의 소견은 폐 조직구 증식증과 비슷하나 흉부 고해상도 전산화 단층 촬영상에서 폐기종은 소엽 중심부위에 낮은 음영을 보이고 벽을 인식할 수 없는 반면 조직구 증식증에서는 대개 낭종의 벽이 뚜렷하다. 낭성의 기관지 확장증은 연속적인 영상을 통하여 근위부의 기관지와 연결됨을 확인할 경우 관 모양의 폐 조직구증의 낭종과 감별이 된다. 특발성 폐 섬유화증은 작은 말초 망상 조직이 하부 주변 폐야에 편재하는 경향이 있고 폐용적이 감소되므로 조직구 증식증과는 감별되며, 특히 고해상도 흉부 전산화 단층 촬영상에서 조직구 증식증은 낭종 분포 양상이 중심부 또는 변연부에 치우치지 않는 반면 특발성 폐섬유화증은 낭종이 주로 변연부에 분포하는 점으로 뚜렷이 구분될 수 있다^{2,3)}. 림프관 평활근종증은 오직 가임기 여성에만 발생하고 낭종들은 결절이나 공동이 형성된 결절들을 동반하지 않고 분포 양상에 있어서도 균일한 분포 양상을 보여서 조직구 증식증과 감별이 가능하다^{1,2,4)}. 본 증례에서는 벽이 뚜렷하게 관찰되며, 양측폐에 균등하게 분포하는 낭종성 병변을 보였고, 이와 더불어 전폐야에 존재하는 망상 결절 형태의 음영음영을 관찰할 수 있었으며, 이러한 방사선학적인 소견에 기초한 조직학적 검사를 통하여 폐의 조직구증식증 X로 진단할 수 있었다.

1941년 Farber⁵⁾는 전신적인 침범을 보이는 질환인 Hand-Schuller-Christian disease나 Letterer-Siwe disease는 조직학적으로 기본 병변이 유사하여, 조직구의 증식과 다수의 호산구가 조직구들 사이에 산재하는 양상을 보이며, 단지 발생시기, 임상증상의 정도, 그리고 침범부위에 따라 서로 구별된다고 하였고, 후에 Lichtenstein⁶⁾은 이 질환들을 같이 묶어서 Histiocytosis X라고 명명하였다. 이후 1951년 Farinacci 등⁷⁾이 골 및 다른 장기의 침범이 전혀 없으면서 폐만이 침범된 2예를 처음 보고한 이래 현재까지 세계적으로 약 250예 이

상이 보고된 상태이며, 국내에서는 방사선학적-조직학적으로 증명된 폐의 조직구 증식증이, 14예 정도로 드물게 보고되어 있다⁸⁾.

폐 조직구증식증 X의 원인은 불분명하지만 면역학적 기전이나, 바이러스 등에 대한 염증 반응, 과민 반응 등으로 추측되고 있으나 확실치 않으며, 단지 폐조직구증 환자의 90% 이상에서 흡연력을 갖고 있다는 점에서, 흡연이 면역학적 자극제로 작용하여 면역학적인 변형이 발생하고 그 결과로 조직구가 비정상적으로 증식을 한다고 보고된 적이 있다⁹⁾.

증상과 임상적 특징은 매우 다양한데, 주로 21~40대의 젊은 성인 남자에 호발하며, 흑인보다 백인에 많고⁹⁾, 약 1/4에서는 특별한 증세 없이 흉부 X선 상에서 우연히 발견되었으며, 주로 마른 기침, 운동성 호흡곤란 등을 호소하였고, 이외에 흉통, 발열, 체중 감소, 객혈, 전신쇠약감 등을 나타내었다. 자발성 기흉은 약 6~20% 정도에서 나타나며, 이것이 처음 나타나는 양상일 수도 있다고 한다. 이학적 소견상 정상인 경우가 많으나, 호흡음 감소나 천명 등을 보이는 경우도 있었다고 한다. 본 환자에서도 내원 약 1개월 전부터 있어온 흉통 및 기침을 주소로 내원하였으며, 내원 당시 단순 흉부 사진상 기흉이 발견되었다. 폐기능 검사상에서는 초기에는 제한성 환기 장애를 주로 나타내고 폐확산능도 감소된 소견을 보이다가 후기에는 폐쇄성 환기 장애 양상을 나타내게 된다^{9,10)}.

폐 조직구증 X의 방사선학적인 소견으로는, 단순 흉부 전후 사진 상 질병의 진행 정도에 따라 다양한 형태를 보이나 주로 양측 폐에 미만성으로 나타나며, 특히 폐의 상중부에 더 잘 발생하고 능형격막각은 침범하지 않는 경우가 많다고 하였다^{4,11)}. 질병의 초기에는 1~12 mm 직경의 작은 결절들이 산재한 양상을 보이다가 병이 진행됨에 따라 망상형의 침윤이 증가하게 되고 결국 특징적인 벌집 모양의 침윤이 나타나게 되는데²⁾, 이처럼 폐 상부에 국한된 벌집 모양의 침윤은 호산구성 육아종을 강력히 시사하는 소견이라 한다. 또 드물게는 늑막 삼출과 폐문 및 종격동 임파절 비대를 보이기도 한다^{4,11)}. 본 환자의 경우 왼쪽의 폐는 상엽, 오른쪽 폐의 경우는 상엽 및 중엽 뿐만 아니라 하엽에도 병변이 존재하였으며, 능형격막각은 침범되지 않았다. 흉부 전

산화 단층 촬영 상에서는 대부분 얇은 벽을 갖는 직경 10mm 내외의 낭종들과 결절들이 양측 폐야에 산재해 서 존재하고, 병의 초기에는 ground-glass 양을 보이기도 한다^{2,3,11)}. 병이 진행함에 따라 결절들은 공동을 형성하며 두꺼운 벽을 갖는 낭종들로 변화하고, 말기에는 이러한 낭종들이 융합하여 벌집 모양을 보이게 된다⁸⁾.

조직학적으로는 조직구와 호산구의 침윤과 피사성 혈관염 및 진행되는 폐포 섬유화를 특징적으로 보이는 육아종성질환으로, 진단에 가장 중요한 것은 Langerhans세포가 활성화된 형태인 특징적인 폐 조직구중 X 세포로써^{7,9)}, 이 세포와 더불어 대식구, 임파구, 호산구들이 기도과 폐동맥, 폐정맥들을 중심으로한 국소적 간질 침윤이 나타난다고 한다. 조직은 개흉적 폐 생검이나 경기관지 폐 생검 등을 통하여 얻게 되는데, 기관지 폐포 세척술을 시행하여서도 진단할 수 있다고 한다. 면역 조직화학적 방법으로는 고정시킨 조직을 immunoperoxidase 염색을 하여 관찰할 경우, Langerhans세포는 S-100 protein양성이지만 폐포 대식 세포는 음성을 나타내게 된다^{12,13)}. 이 S-100 protein 양성인 Langerhans 세포는 특발성 폐 침윤증 환자에서 발견되기도 하지만 폐조직구중 X의 경우 많은 수의 S-100 양성인 세포들을 관찰할 수 있다^{13,14)}. 또 최근에는 기관지 폐포 세척액에서 OKT-6 monoclonal antibody에 양성인 세포를 찾아내는 방법이 사용되는 경우도 있다⁹⁾. 전자 현미경으로 이 세포를 관찰할 경우 세포질내에 특징적인 rod 및 racquet 형태의 과립체(Langerhans' cell granule 혹은 Birbeck granule)를 볼 수 있다고 하나¹⁵⁾ 이들 역시 폐 조직구중에 특징적인 것은 아니며, 폐 섬유화증이나 다른 미만성 질환에서도 관찰될 수 있다고 한다.

폐조직구중 X의 임상 경과는 심한 방사선 검사적 이상 소견이 지속될 지라도 대개 양성이라고 하나, 환자가 아주 고령이거나 또는 아주 어린 경우, 다발성의 기흉을 동반하는 경우, 광범위한 다장기 침범을 보이는 경우, 지속적인 장애를 동반하는 경우, 흉부 방사선학적 검사상 광범위한 낭성 변화나 벌집 모양의 병변을 보이는 경우, 폐기능 검사상 확산능이 현저하게 감소된 경우 등에서는 좋지 않은 예후를 보인다고 한다. 그러나 환자의 조직학적 소견에 따른 임상 양상 또는 예후

의 관계는 일정하지 않다.

치료에 대해서는 정립된바가 없으며, 부신 피질 호르몬제나 vinca alkaloid 등을 이용하기도 하나, 그 효과는 일정치 않다고 한다.

참 고 문 헌

- 1) Kulwiec EL, Lynch DA, Aguayo SM, Schwarz MI, King TE: Imaging of pulmonary histiocytosis X. *Radiographics* 12:515, 1992
- 2) Moore ADA, Godwin JD, Muller NL: Pulmonary histiocytosis X: Comparison of radiologic and CT findings. *Radiology* 172:249, 1989
- 3) Marcy TW, Reynolds HY: Pulmonary histiocytosis X. *Lung* 163:129, 1985
- 4) Brauner MW, Greiner P, Mouelhi MM, Mompoin D, Lenoir S: Pulmonary histiocytosis X: Evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 172:255, 1989
- 5) Farber S: The nature of "Solitary or eosinophilic granuloma" of bone(abstract). *Am J Pathol* 17: 625, 1941
- 6) Lichtenstein L: Histiocytosis X: integration of eosinophilic granuloma of bone "Letterer-Siwe disease" and "Schuller-Christian disease" as related in manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol* 56:84, 1953
- 7) Farinacci CJ, Jeffrey HC, Lackey RW: Eosinophilic granuloma of the lung, report of two cases: *US Armed Forces Med J* 2:1085, 1951
- 8) 이기열, 강은영, 정규병, 채양석, 김학재: 폐의 조직구 증식증 1예. *대한방사선의학회지* 28(1):101, 1992
- 9) Fredman PJ, Liebow AA, Sokolff J: Eosinophilic granuloma of the lung; Clinical aspect of primary pulmonary histiocytosis in the adult. *Medicine* 60:385, 1981
- 10) Murray JF, Nadal JA: Textbook of respiratory medicine. p1529, W.B. Saunders, 1988

- 11) Fraser RG, Petter Pare JA, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP: *Diagnosis of Disease of the Chest*. p2682, 3rd ed. Philadelphia, Saunders, 1991
- 12) Webber DT, Askin F, Churg A: S-100 staining in the diagnosis of eosinophilic granuloma of the lung. *Am J Clin Pathol* **84**:447, 1985
- 13) 최완영, 박동일, 이정희 등: 폐호산구성 육아종 2예. *결핵 및 호흡기 질환* **39**(2), 1992
- 14) Aquel NM: The significance of S-100 positive cells in pulmonary lesions. *Am J Clin Pathol* **86**: 130, 1986
- 15) Thompson JR, Langerhans: Eosinophilic granuloma of the lungs. *Dis Chest* **46**:553, 1964

= Abstract =

Intrathoracic Lesion Showing Multiple Cysts and Pneumothorax

Hyun Mo Song, M.D., Heung Bum Lee, M.D., Yong Chul Lee, M.D.,
Yang Keun Rhee, M.D. and Young Min Han, M.D.*

*Department of Internal Medicine & Department of Radiology**
School of Medicine, Chonbuk National University, Chonju, Korea

Pulmonary histiocytosis X is an idiopathic benign disease characterized by proliferation and infiltration of lung tissue by characteristic Langerhans cells and eosinophils. Pulmonary histiocytosis X is common in young male adults, and shows variable clinical characteristics.

We experienced a case of pathologically proven pulmonary histiocytosis X in a 30-year-old man who visit to our hospital due to chest discomfort and cough. The chest radiograph of our patient shows right pneumothorax and characteristic multiple thin-walled cysts on the both upper lung fields. The HRCT shows multiple thin-walled cysts, a few scattered nodules in both upper and right middle lung, and right pneumothorax.

Key Words: Pulmonary Histiocytosis X, Pneumothorax, Cyst