

□ 원 저 □

급성 간질성 폐렴의 임상적 고찰

고려대학교 의과대학 내과학교실

심재정 · 박상면 · 이상화 · 이진구 · 조재연
송관규 · 인광호 · 유세화 · 강경호

= Abstract =

Clinicopathologic features of Acute Interstitial Pneumonia

Jae Jeong Shim, M.D., Sang Muyn Park, M.D., Sang Hwa Lee, M.D., Jin Gu Lee, M.D.
Jae Yun Cho, M.D., Gwan Gyu Song, M.D., Kwang Ho In, M.D.
Se Hwa Yoo, M.D. and Kyung Ho Kang, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea

Background: Acute interstitial pneumonia is a relatively rare form of interstitial pneumonia, since the vast majority of interstitial pneumonia have a more chronic course. It corresponds to the lesion described by Hamman and Rich, as Hamman-Rich disease in 1944. Another name in the clinical literature is accelerated interstitial pneumonia, idiopathic acute respiratory distress syndrome (idiopathic ARDS), and the organizing stage of diffuse alveolar damage. Acute interstitial pneumonia differs from chronic interstitial pneumonia by clinical and pathologic features. Clinically, this disease is characterized by a sudden onset and a rapid course, and reversible disease.

Method and Purpose: Five cases of pathologically proven acute interstitial pneumonia were retrospectively studied to define the clinical, radiologic, and pathologic features.

Results:

1) The five cases ranged in age from 31 to 77 years old. The onset of illness was acute in all patients, it began with viral-like prodrome 6~40 days prior to shortness of breath, and respiratory failure eventually developed in all patients. In 2 cases, generalized skin rash was accompanied with flu-like symptoms. Etiologic agent could not be identified in any case.

2) All patients had leukocytosis and severe hypoxemia. Pulmonary function test of 3 available cases shows restrictive ventilatory defect, and one survived patient(case 5) has a complete improvement of pulmonary function after dismissal.

3) Diffuse bilateral chest infiltrates were present radiologically. These were the ground-glass, consolidation, and reticular densities without honeycomb fibrosis in all patients. The pathologic abnormalities were the presence of increased numbers of macrophages and the formation of hyaline

membranes within alveolar spaces. There was also interstitial thickening with edema, proliferation of immature fibroblast, and hyperplasia of type II pneumocyte. In the survived patient(case5), pathologic findings were relatively early stage of acute interstitial pneumonia, such as hyaline membrane with mild interstitial fibrosis.

4) Of the 5 patients, four patients died of respiratory failure 14~90 days after onset of first symptom, and one survived and recovered in symptoms, chest X ray, and pulmonary function test

Conclusion: These results emphasize that acute interstitial pneumonia is clinically, radiologically, and pathologically distinct form of interstitial pneumonia and should be separated from the group of chronic interstitial pneumonia. Further studies will be needed to evaluate the pathogenesis and the treatment of acute interstitial pneumonia.

Key Words: Acute interstitial pneumonia.

서 론

대부분의 간질성 폐렴은 폐기능의 점진적 변화에 따라 호흡곤란과 기침이 만성적으로 진행하여 평균 4~5년에 호흡부전이 발생되어 사망하는 질환으로 알려져 있다¹⁾. 폐간질의 섬유화증이 급성적으로 진행하여 수주 또는 수개월 내에 호흡부전을 일으키는 질환을 Hamman-Rich disease, Accelerated interstitial pneumonia, diffuse alveolar damage of unknown etiology, 또는 특발성 급성 호흡곤란증후군(idiopathic acute respiratory distress syndrome) 등의 다양한 이름으로 불리던 질환으로^{2~5)}, 1986년 Katzenstein 등⁶⁾이 급성 간질성 폐렴으로 간질성 폐렴의 다른 독립된 질환으로 명명하였으며, 임상적으로 급속히 진행되는 급성 호흡부전증과 양폐야에 미만성 침윤을 보이며, 조직학적으로는 organizing diffuse alveolar damage를 보이는 원인 불명의 질환으로, 발병 후 급속히 진행되는 임상양상, 방사선소견, 조직학적 소견에서 특발성 폐섬유화증과 차이가 있으며, 예후도 80~90%의 사망률을 보이거나 만성으로 진행되는 특발성 폐섬유화증과는 달리 가역적인 것에서 차이가 있음을 보고한 이래로 몇몇 보고는 있으나 드문 질환으로 알려져 있다^{7~9)}.

이에 저자들은 만성으로 진행되는 간질성 폐렴의 경과와 다르게 발병 수주 내에 호흡곤란이 발병되었고 조

직학적으로 증명된 급성 간질성 폐렴환자의 임상적 고찰을 하는 바이다.

대상 및 방법

대상 환자는 본원에 내원하여 조직학적으로 진단된 급성 간질성 폐렴 환자 5명을 대상으로 하였으며 5예에 대한 연령 및 성별의 분포, 초기증상과 기간 및 전구증상 후 호흡곤란의 발생한 기간 등을 확인하였으며, 호흡곤란 후 실시한 전혈구검사와 동맥혈 가스 분석소견 및 교원성 질환의 표지자로 antinuclear antibody (ANA), antineutrophil cytoplasmic antibody(ANCA), rheumatic factor(RF)와 LE cell을 확인하였으며, 3명에서 실시한 폐기능 검사 소견, 방사선 소견은 호흡곤란이 발생한 후 촬영한 단순 흉부 방사선 소견과 3명에서 실시한 고해상 흉부 단층 촬영 소견 등을 유리음영, consolidation, 망상의 변형, 무기폐와 벌집형 폐섬유화를 각각 관찰하였다. 폐조직소견은 간질의 부종, 유리막질의 형성, 제2형의 폐상피세포의 증식 및 섬유아세포의 증식 유무와 정도를 관찰하였고, 이중 3예는 전자현미경의 검색과 면역현미경으로 면역복합체를 검색하였다. 방사선소견과 폐조직소견의 특징을 정도에 따라 경미하면 +, 중정도면 ++, 심하면 +++로 표시하고 특징이 없으면 -로 표시하였다. 5예의 치료에 대한 반응 결과는 의무기록지를 검토하여 후향적으로 조사하였다.

결 과

1. 환자의 임상적 특성

남자 2명, 여자 3명으로 나이는 31세에서 77세였으며, 호흡곤란의 전구증상으로 6~40일간의 마른기침과 미열감이 있었으며 두 예에서는 피부발진과 다발성 관절통이 동반하였고, 이후 급속히 진행되는 급성 호흡곤란증후군(ARDS)으로 진행하였다(Table 1). 모든 환자에서 백혈구증가증, 증가된 적혈구침강속도 및 심한 저산소혈증이 있었고, 뚜렷한 원인없이 발병하였으며, 교원성 질환의 표지자는 한 예(case 1)에서 ANA가 1:20 (speckle)으로 양성을 보였으나 이외의 표지자는 모두 음성이었으며, 3예(case 3,4,5)에서 실시한 폐기능 검사상 제한성 환기장애를 보였다(Table 2).

2. 방사선 소견

흉부 방사선 검사상에 불규칙적인 분포의 유리음영

과 consolidation과 함께 망상의 변형이 있었으며(Table 3), 3예(case 1,3,5)에서 실시한 고해상 흉부 단층 촬영상에 모든 환자에서 벌집형의 폐섬유화는 관찰되지 않았으며, 두 예에서 유리음영과 consolidation이 지도양으로 분포하였으나(Fig. 1), 생존한 예(case 5)에서는 폐간질의 병변보다는 폐포내의 유리음영이 특징적인 소견이었다(Fig. 2).

3. 조직학적 특징

2 예는 개흉조직생검, 2 예는 사후 조직검사, 1예는 기관지내시경하 폐조직생검을 증상 발현후 8일에서부터 57일 사이에 각각 시행하였다. 광학현미경 소견상 폐포와 간질의 부종, 유리막질의 형성, 제2형의 폐상피 세포의 증식 및 활발한 섬유아세포의 증식을 보였으며(Table 4, Fig. 3), 생존한 예(case 5)에서는 급성 간질성 폐렴의 초기소견인 폐간질의 부종과 유리막질의 형성이 특징적이었다(Fig. 3). 면역형광현미경 검색을 실시한 2 예에서는 특징적으로 간질의 비후가 관찰되었

Table 1. Clinical Features of Patients with Acute Intertitial Pneumonia

| Case | Age/Sex | Occupational Initial history(years) | Symptom (Days before dyspnea) | Survival | Outcome (Days from Initial Sx) |
|------|---------|-------------------------------------|-------------------------------|----------|--------------------------------|
| 1 | 43 / M | 용접공(10) | Dry cough, Rash(15) | No | died(52) |
| 2 | 77 / F | 주 부 | Dry cough, Fever(7) | No | died(14) |
| 3 | 36 / F | 주 부 | Flu-like illness(15) | No | died(20) |
| 4 | 47 / M | ?? | Rash, Arthralgia(40) | No | died(90) |
| 5 | 31 / F | 다방종업원(10) | Dry cough, Fever(6) | Yes | improved(45) |

* not identified.

Table 2. Laboratory Data of Patients with Acute Intertitial Pneumonia

| Case | ABGA (room air) | | | WBC (/mm ³) | % | | | | | Connective tissue markers | | | | Pulmonary function test % of predicted | | |
|------|-------------------------|--------------------------|-------|-------------------------|------|-----|-------|------|-----|---------------------------|------|------|--------|--|------------------|-----------------------|
| | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | | Band | Seg | Lymph | Mono | Eos | RF | FANA | ANCA | LEcell | FVC | FEV ₁ | FEV ₁ /FVC |
| 1 | 32.0 | 66.4 | 7.495 | 9,440 | 3 | 66 | 30 | 1 | - | - | 1:20 | - | -* | ? | ? | ? |
| 2 | 36.0 | 51.8 | 7.390 | 11,000 | 7 | 85 | 7 | 1 | - | - | - | - | - | ? | ? | *** |
| 3 | 31.8 | 47.3 | 7.436 | 9,350 | 3 | 67 | 25 | 2 | - | 3 | - | - | - | 32 | 28 | 99 |
| 4 | 26.5 | 24.9 | 7.457 | 9,500 | 4 | 76 | 15 | 1 | - | 4 | - | - | - | 57 | 55 | 105 |
| 5 | 25.1 | 66.2 | 7.557 | 27,400 | 6 | 85 | 3 | 1 | - | 5 | - | - | - | 29 | 26 | 99 |

* negative, ** not done.

으나 anti-fibrin만이 폐포와 폐포 내강에 염색되었으며 (Fig. 4), 3예에서 실시한 전자현미경 검색에서 폐포 기저막의 분절성 붕괴가 관찰되었으며, 이중 1예(case 4)는 면역복합체의 침착이 있었으나 면역형광현미경 검색은 시행하지 못했다(Fig. 5).

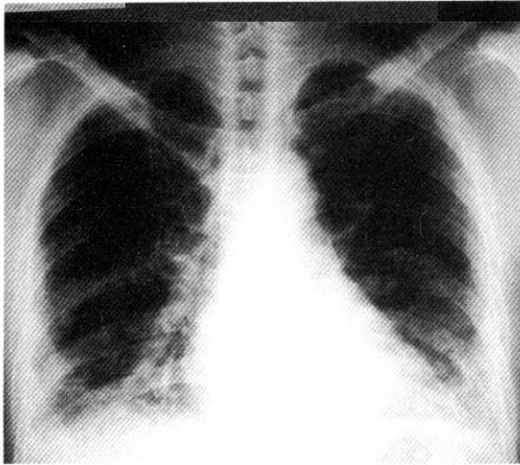
4. 치료 및 결과

모두 호흡부전으로 기계호흡등의 보존적 요법과 4명

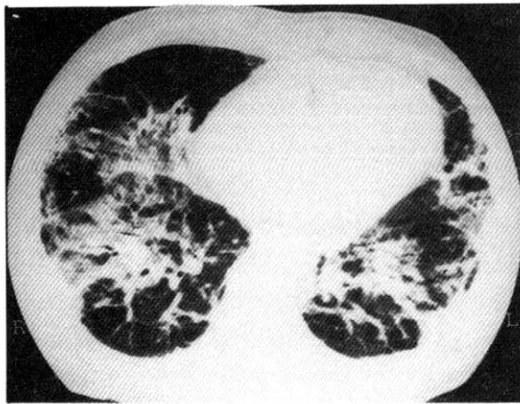
Table 3. Radiologic Findings of Patients with Acute Interstitial Pneumonia

| Findings | Case 1 | Case 2 | Case 3 | Case 4 | Case 5 |
|--------------------|--------|--------|--------|--------|--------|
| Ground glass | + | + | ++ | + | +++* |
| Consolidation | + | + | + | ++ | + |
| Reticular density | +++ | ++ | ++ | ++ | - |
| Honeycomb fibrosis | - | - | - | - | - |
| Atelectasis | - | - | - | + | - |

* - : negative, + : mild, ++ : moderate, and +++ : severe grades on a scale of abnormality on radiologic findings.

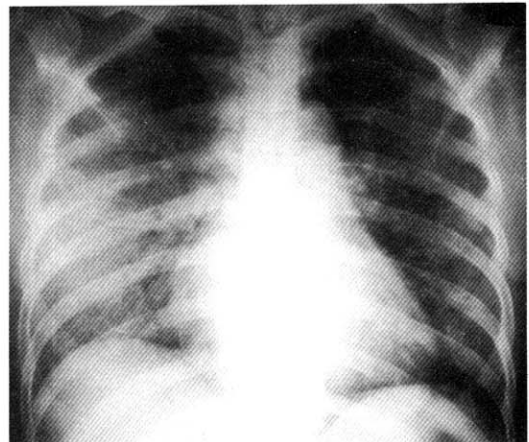


A



B

Fig. 1. AIP in case 1. (A) Posteroanterior chest radiograph shows bilateral air-space opacification with reticular densities involving mainly the middle and lower zones. (B) High resolution CT shows consolidation and ground glass appearance with mild interstitial thickening in a predominantly peribronchial area.



A



B

Fig. 2. AIP in case 5. (A) Posteroanterior chest radiograph shows diffuse, bilateral air-space opacification with air bronchogram in a mainly middle and lower zones. (B) High resolution CT shows air-space consolidation with air-bronchograms posteriorly and areas of ground-glass attenuation anteriorly.

Table 4. Histologic Features of Patients

| Case | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
|--------------------------------|-------|--------|--------|-------|--------|
| Histologic features | | | | | |
| Days to biopsy# | 40;OB | 14;Aut | 35;Aut | 57;OB | 8;TBLB |
| LM findings | | | | | |
| Intertitial widening | ++ | + | ++ | + | ++ |
| Hyaline membrane | + | + | + | + | +++ |
| Slit-like alveoli | ++ | + | ++ | + | + |
| Fibroblastic proliferation | ++ | ++ | ++ | +++ | + |
| Type II pneumocyte hyperplasia | + | + | + | + | + |
| EM findings | | | | | |
| Basement destruction | +++ | ?*** | + | + | ? |
| Immune complex granule- | | ? | - | + | ? |
| IF findings | | | | | |
| Immune complex | - | ? | - | ? | ? |
| Anti-Fibrin | + | ? | + | ? | ? |

OB = open-lung biopsy, Aut = autopsy, TBLB = transbronchial lung biosy.

* + : mild, ++ : moderate, +++ : severe grades on a scale of abnormality on light microscopic(LM) findings.

** + : presence, - : absence of abnormality on electron (EM) or immunofluorence(IF) microscopic findings.

*** not done.

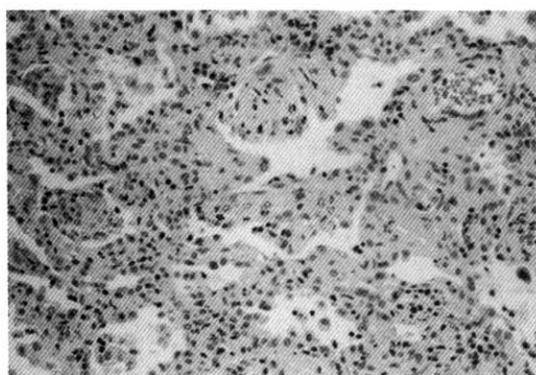
의 환자에서 스테로이드 강압요법을 사용하였으며, 급속히 진행되는 호흡부전으로 5명 중 4명이 발병 14일 내지 90일만에 사망하였고, 조직학적으로 비교적 초기의 급성 간질성 폐렴 환자 1명만 생존하였다.

고 찰

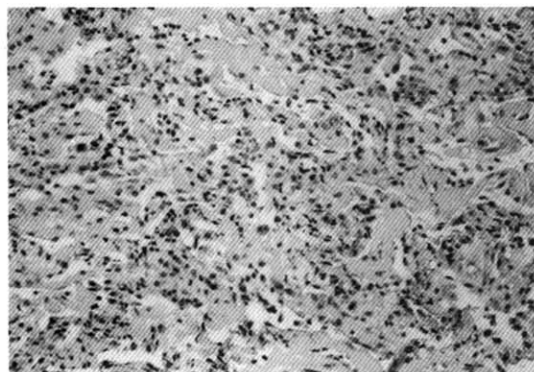
1986년에 Kazenstein 등⁶⁾은 급성 간질성 폐렴을 임상적으로 건강한 사람에서 급격히 진행되는 호흡부전이 원인 없이 발생하고, 수 주에서 수 개월 내에 호흡부전을 일으키는 급성 경과를 보이고, 조직학적으로는 폐포의 organizing diffuse alveolar damage를 일으키는 질환으로 정의하였다.

환자의 연령에 상관없이 발생하여 보통 20세에서 50세까지 다양하게 분포하며, usual interstitial pneumonia보다는 어린 나이에 발생한다는 보고도 있으나 확실하지 않다. 초기증상은 수일 또는 수주간의 전신피로감, 근육통 또는 관절통을 호소한 후 마른기침과 호흡곤란이 발생하고 급속히 호흡부전이 발생하여 사망하기

나 회복하는 특징을 갖는 질환으로 말기에는 흉통과 객담을 호소하는 경우가 있으나 각혈은 드문 것으로 알려져 있다. 이학적 청진상 흉기 말기에 청진되는 Velcro's rale인 악설음이 특징적이고 곤봉수지는 환자의 약 1/3에서 나타나며, 심한 저산소증으로 인한 청색증과 심부전소견이 있는 경우가 많은 것으로 알려져 있다^{6,7)}. 급성 간질성 폐렴이 만성 간질성 폐렴과 구별되는 임상적으로 중요한 소견은 전구증상이 발현된 후 임상경과가 급격히 진행하여 호흡부전을 일으키는 것인데 Kazenstein 등⁶⁾에 의하면 8명의 예에서 전구증상이 시작된 후 3주 이내에 호흡곤란이 발생됨을 보고하였으며, 급성 간질성 폐렴 환자 29명에 대한 Olson 등⁷⁾의 보고에 의하면 전구증상을 확인할 수 있었던 24명 중 21명은 전구증상이 1개월 이내로 지속되었으며 3명은 2개월간 지속한 후 호흡곤란이 있었음을 보고하여 임상경과가 4~5년 지속되는 만성 간질성 폐렴과는 뚜렷한 차이가 있다. 본 연구의 증례도 모두 마른기침, 피부반점 또는 flu-like illness등의 전구증상이 6~40일간 지속한 후 급격히 진행되는 호흡곤란이 발생하는 급성



A

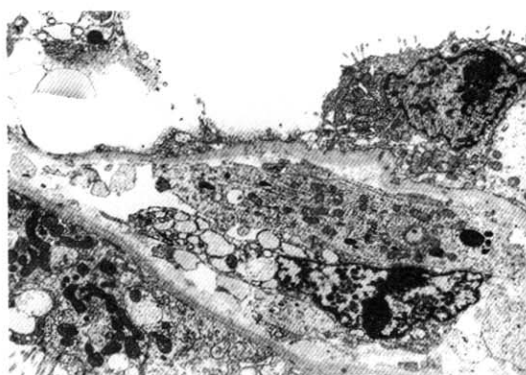


B

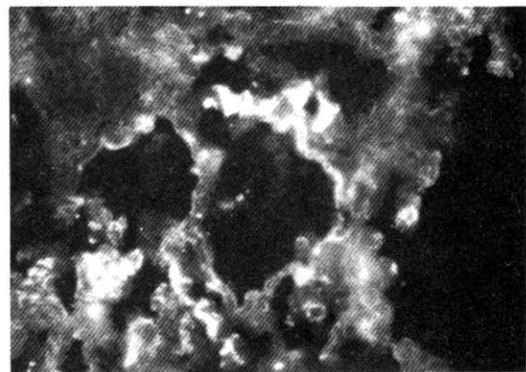
Fig. 3. (A) AIP in case 1. Photomicrograph shows revision of pulmonary architecture by widened septa with abundant fibroblastic cells and type II pneumocytes with intervening edema, and the air spaces appear partially collapsed and slit-like (Hematoxylin-eosin stain, X100). (B) AIP in case 5. Photomicrograph shows massive hyaline membrane lines in the alveolar spaces and the proliferation of hobnail-shaped type II pneumocytes along alveolar septa with interstitial edema. This patient survived (Hematoxylin-eosin stain, X100).

경과를 보였다.

검사실 소견은 말초혈액에서 백혈구증다증과 동맥혈 가스분석상 심한 저산소증 이외는 특별한 소견이 없고 폐실질의 손상으로 인한 제한성 환기 장애가 주인 혼합형 환기 장애를 나타내고 환자가 회복시에 폐기능도 회복하는 것으로 보고되었다⁷⁾. 본 연구의 3예에서 시행한 폐기능검사는 모두 제한성 환기 장애로 나타났으나



A



B

Fig. 4. AIP in case 1. (A) Electron micrograph shows inflammatory cells and fibroblasts within the alveolar septa with relatively little collagen deposition, and cleft formed epithelial basement membrane (X10,000). (B) Immunofluorescence micrograph showing anti-fibrin deposition in interstitium without immune complex (X200).

심한 호흡곤란으로 환자의 협조가 부적절한 상태에서 시행되었으므로 다른 보고들과는 다소 차이가 있는 것으로 생각된다. 비특이적으로 양측성 폐포의 consolidation과 유리음영이 전반적으로 나타나며, 주로 하부 폐야를 침범하는 것이 특징적인 방사선 소견으로 Primack 등¹⁰⁾이 보고하였으며, 유리음영부터 벌집모양의 폐섬유화까지 다양한 단계로 나타나는 만성 폐섬유화증과는 다르게 급성 간질성 폐렴에서는 동일 단계의 폐섬유화를 일으키는 것으로 알려져있다¹¹⁾.

조직병리는 삼출성 단계(exudative stage)로 불리는

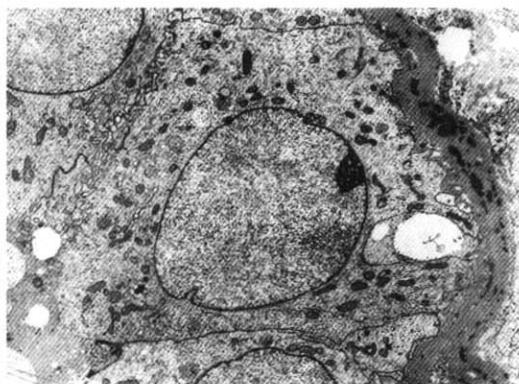


Fig. 5. AIP in case 4. Electron micrograph showing dense electron immune complex deposition in epithelial basement membrane (X10,000).

초기 급성 단계와 좀더 진행한 증식단계(proliferative stage)로 두 형태로 나눌 수 있으나 기본적으로는 organizing stage of diffuse alveolar damage(DAD)를 나타낸다¹²⁾. DAD를 나타낼 수 있는 원인으로는 virus나 mycoplasma 등의 세균에 의한 감염, 방사선, 약제, 폐혈증이나 급속의 연무 등에 의해서도 발생할 수 있으나 급성 간질성 폐렴인 경우는 이러한 원인이 없다¹³⁾. 교원성 질환이 급성 간질성 폐렴을 일으킬 수 있는 원인으로 알려지고 있는데⁷⁾, 본 연구에서도 교원성 질환으로 발생한 DAD를 확인하기 위하여 교원성 질환의 표지자인 RF, FANA, CRP, VDRL 및 ANCA 등을 검사하여 한 예(case 1)에서 FANA가 1:20으로 양성으로 나타났으나 의미는 없는 것으로 사료된다. 삼출성 단계의 조직병리적 소견은 폐독성에 의해서 폐포의 상피세포와 모세혈관의 내피세포의 손상과 기저막의 손상이 있고 폐간질이나 폐포내의 부종이 나타나며 폐손상 3~7일에 폐포내에 유리질막의 형성이 특징적인데, 이는 소량의 fibrin과 파괴된 세포의 형질과 핵으로 구성되어 있다. 병이 진행하여 organizing stage에서는 폐포의 허탈(alveolar collapse), 제 2형 폐포세포의 증식, 간질의 염증 및 간질의 섬유아세포의 증식이 특징적으로 나타나는 것으로 보고되었다. 급성 간질성 폐렴은 만성으로 진행되는 폐섬유화증과는 달리 초기의 폐섬유화에서 별집형 폐섬유화까지 다양하지 않고 동일 단계의 폐섬유화를 나타내며, collagen도 성숙된 형태는

드물게 나타내며 섬유아세포의 증식은 전반적으로 활발하게 나타나는 것이 만성으로 진행되는 폐섬유화증과는 조직학적 감별점이 된다^{6,7,12,13)}.

본 연구의 3예에서 실시한 전자현미경검사상 조직내 면역복합체의 침착이 1예에서 관찰되어 이 질환이 면역반응에 의한 폐장의 손상에 의한 결과로 발생할 가능성도 있으나 향후 더 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.

급성 간질성 폐렴은 아직 뚜렷한 치료방법이 확립되어 있지 않으며 호흡부전에 대한 기계적 호흡등의 보조적 치료와 함께 부신피질호르몬의 투여가 시도되었지만 그 효과도 아직 확실하지 않아서 80~90%의 높은 사망률을 보이고 있다^{2,6,7)}. 만성으로 진행되는 폐섬유화증과는 달리 회복할 수 있는 것이 특징이나 회복 후에도 폐손상의 정도에 따라 후유증을 남길 수도 있음을 보고하였다⁷⁾. 본 연구에서는 보존적 요법과 4명의 환자에서 스테로이드 강압요법을 시행하여, 5예중에 4예는 사망하였으며, 조직학적으로 비교적 초기단계인 1예(case 5)는 생존하여 호흡곤란 등의 증상이 없고 폐기능 검사와 방사선 검사상 후유증없이 회복하여 전체적으로는 80%의 사망률을 보여 다른 보고들과 유사하게 예후가 불량하였다.

이상의 조직학적으로 증명된 5예의 급성 간질성 폐렴을 임상적 고찰을 한 바 임상 경과와 조직학적 특징이 만성으로 진행되는 특발성 폐섬유화증과는 뚜렷한 차이를 보이므로 따로 구별되어야 할 것으로 생각된다. 특히 비교적 초기에 진단된 1예에서는 스테로이드 강압요법에 의하여 아무런 후유증없이 완치되었으므로 이 질환의 조기진단 및 치료에 대한 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.

요 약

연구배경: 급성 간질성 폐렴(Acute interstitial pneumonia)은 Hamman-Rich 증후군, accelerated interstitial pneumonia 등의 다양한 이름으로 불리던 질환으로, 임상적으로 급속히 진행되는 급성 호흡 부전증과 양폐야에 미만성 침윤을 보이며, 조직학적으로는 organizing diffuse alveolar damage를 보이는 원인 불명의 질환을

Katzenstein이 급성 간질성 폐렴으로 명명하였다. 이 질환은 발병후 급속히 진행되는 임상양상, 방사선조건, 조직학적 조건에서 특발성 폐섬유화증과 차이가 있으며, 예후도 80~90%의 사망률을 보이거나 만성으로 진행되는 특발성 폐섬유화증과는 달리 가역적인 것에서 차이가 있다. 이에 저자들은 최근에 급성 간질성 폐렴 5예를 경험하여 이들에 대한 임상적 고찰을 보고하는 바이다.

방법: 본원에 내원하여 조직학적으로 진단된 급성 간질성 폐렴 환자 5명을 대상으로 하였으며 5예에 대한 연령 및 성별의 분포, 초기증상과 기간 및 전구증상 후 호흡곤란의 발생한 기간 등을 확인하였으며, 호흡곤란 후 실시한 전혈구검사와 동맥혈 가스 분석소견을 확인하였으며, 3명에서 실시한 폐기능 검사 소견, 호흡곤란이 발생된 후 촬영한 단순 흉부 방사선 소견과 3명에서 실시한 고해상 흉부 단층 촬영 소견을 각각 관찰하였다. 폐조직소견은 간질의 부종, 유리막질의 형성, 제 2형의 폐상피세포의 증식과 섬유아세포의 증식 유무와 정도를 관찰하였다. 5예의 치료에 대한 반응 결과를 의무기록지로 후향적으로 조사하였다.

결과:

1) 남자 2명, 여자 3명으로 나이는 31세에서 77세였으며, 증상은 6~40일간의 마른기침과 미열감이 있었으며, 2예에서는 피부발진과 다발성 관절통이 동반되었고, 이후 급속히 진행되는 성인성 호흡곤란증후군(ARDS)의 소견을 보였다.

2) 모든 환자에서 백혈구증다증, 증가된 적혈구침강 반응 및 심한 저산소혈증이 있었으며, 뚜렷한 원인없이 발병하였으며, 3예에서 실시한 폐기능 검사상 제한성 환기장애를 보였다.

3) 흉부 방사선 검사상 불규칙적인 분포의 유리음영과 consolidation과 함께 망상의 변형이 있었으며, 조직학적으로는 광학현미경 소견상 폐포와 간질의 부종, 유리막질의 형성, 제 2형의 폐상피세포의 증식 및 활발한 섬유아세포의 증식을 보였으며, 면역형광현미경 검사를 실시한 2예에서는 특징적으로 간질의 비후가 관찰되었으나 anti-fibrin만이 폐포와 폐포 내강에 염색되었으며, 3예에서 실시한 전자현미경 검사상 폐포 기저막의 분절성 붕괴가 관찰되었으며, 이중 1예는 면역복합

체의 침착이 있었다.

4) 스테로이드 강압요법과 기계적 호흡에도 불구하고 급속히 진행되는 호흡부전으로 5명 중 4명이 발병 14일 내지 90일만에 사망하였고, 조직학적으로 비교적 초기의 급성 간질성 폐렴 환자 1명만 생존하였다.

결론: 이상의 조직학적으로 증명된 5예의 급성 간질성 폐렴을 임상적 고찰을 한 바 임상 경과와 조직학적 특징이 만성으로 진행되는 특발성 폐섬유화증과는 뚜렷한 차이를 보이므로 따로 구별되어야 할 것으로 생각된다. 특히 비교적 초기에 진단된 1예에서는 스테로이드 강압요법에 의하여 아무런 후유증없이 완치되었으므로 이 질환의 조기진단 및 치료에 대한 많은 연구가 필요할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

- 1) Crystal C, Bitterman P, Rennard S, Hance A, Keogh B: Interstitial lung disease of unknown cause. Disorders characterized by chronic inflammation of the lower respiratory tract. *N Engl J M* 310:154, 1984
- 2) Hamman L, Rich AR: Acute diffuse interstitial fibrosis of the lung. *Bull Johns Hopkins Hosp* 74:177, 1944
- 3) Meuret G, Fueter R, Gloor F: Early stage of fulminant idiopathic pulmonary fibrosis cured by intense combination therapy using cyclophosphamide, vincristine, and prednisone. *Respiration* 36:228, 1978
- 4) Pratt DS, Schwartz MI, May JJ, Dreis RB: Rapidly fatal pulmonary fibrosis: The accelerated variant of interstitial pneumonitis. *Thorax* 34:587, 1979
- 5) Murray JF, Matthay MA, Luce JM, Flick MR: An expanded definition of the adult respiratory distress syndrome. *Am Rev Respir Dis* 138:720, 1988
- 6) Katzenstein ALA, Myers JL, Mazur MT: Acute interstitial pneumonia: A clinicopathologic,

- p>ultrastructural, and cell kinetic study.
- Am J Surg Pathol*
- 10:256, 1986
- 7) Olson J, Colby TV, Elliott CG: Hamman-Rich syndrome revisited. *Mayo Clin Proc* 65:1538, 1990
- 8) 안영수, 라동집, 이상무, 김현태, 어수택, 김용훈, 박춘식, 박재성, 최득린, 진소영, 이동화: 급성 간질성 폐렴 1예. 결핵 및 호흡기질환 40(6):719, 1993
- 9) Sugiyama K, Kawai T: Diffuse alveolar damage and acute interstitial pneumonitis: Histochemical evaluation with lectins and monoclonal antibodies against surfactant apoprotein and collagen type IV. *Modern Pathology* 6(3):242, 1993
- 10) Primack SL, Hartman TE, Ikezoe J, Akira M, Sakatani M, Müller NL: Acute interstitial pneumonia: Radiographic and CT findings in nine patients. *Radiology* 188:817, 1993
- 11) Askin FB: Acute interstitial pneumonia: Histopathologic patterns of acute lung injury and the Hamman-Rich syndrome revisited. *Radiology* 188:620, 1993
- 12) Katzenstein ALA, Askin FB: Surgical pathology of non-neoplastic lung disease. 2nd ed, Philadelphia, WB saunders company, 1990
- 13) Katzenstein ALA, Bloor CM, Leibow AA: Diffuse alveolar damage - The role of oxygen, shock, and related factors. *Am J Pathol* 85(1):210, 1976
-