

급성 간질성 폐염의 고해상 전산화단층촬영 소견¹

강 은 영 · 오 유 환 · 서 원 혁

목 적: 급성 간질성 폐염은 폐섬유화를 일으키는 특발성 간질성 폐염의 한 형태로 Hamman-Rich syndrome으로 불리워진 비교적 드문 질환이다. 이 논문의 목적은 급성 간질성 폐염의 고해상 전산화단층촬영 소견을 기술하고자 함이다.

대상 및 방법: 조직학적으로 그리고 임상적으로 진단되었고 고해상 흉부 전산화단층촬영을 시행하였던 5명의 급성 간질성 폐염 환자를 대상으로 하였다. 2명은 남자이었고 3명은 여자이었으며, 평균 연령은 40세(31-53세)이었다. 고해상 전산화단층촬영 소견은 후향적으로 두명의 흉부 방사선과 의사가 분석하였다.

결 과: 고해상 전산화단층촬영 소견상 간유리 음영(ground-glass attenuation)과 폐경화를 양 폐야에서 고르게 관찰할 수 있었다. 2예에서는 음영이 주변부 폐야에서 3예에서는 후반부 폐야에서 더 뚜렷하게 관찰되었다. 매끄러운 폐 소엽간벽 비후는 3예에서 간유리 음영내에서 경미하게 관찰되었다. 벌집음영은 전 예에서 관찰할 수 없었다. 전 5예중 3예는 증상 발현후 52일 이내에 사망하였다.

결 론: 급성 간질성 폐염의 고해상 전산화단층촬영 소견은 양 폐야에 미만성으로 분포하는 간유리 음영과 폐경화를 특징으로 하며, 특발성 간질성 폐염의 대부분을 차지하고 만성 경과를 밟는 usual interstitial pneumonia와 쉽게 감별된다.

서 론

1986년 Katzenstein 등(1)은 임상적으로 급격한 호흡부전증후군 (adult respiratory distress syndrome)과 높은 사망율을 보이며 조직학적으로는 원인을 알 수 없는 기질화된 미만성 폐포 손상(organizing diffuse alveolar damage)을 보이는 8예의 급성 간질성 폐염(Acute Interstitial Pneumonia, AIP)을 보고하였다. 그러나 급성 간질성 폐염은 새로운 질환이 아니라 Hamman-Rich syndrome, accelerated interstitial pneumonia, 특발성 호흡부전증후군(idiopathic adult respiratory distress syndrome) 등으로 불리워진 질환과 동일한 질환이다(2-7). 1935년과 1944년 Hamman과 Rich는 급성 경과를 취하면서 조직소견상 매우 심한 섬유화증을 보인 4예를 보고하면서 급성 미만성 폐간질의 섬유화(acute diffuse interstitial fibrosis of the lungs)라 명명하였다. 그 이후 이 용어는 Hamman-Rich syndrome이라 통용되었으며, 때로는 만성 간질성 폐염에도 사용되어 혼란을 초래하였다. 그러나 급성 간질성

폐염 즉 Hamman-Rich syndrome은 폐기능의 점진적 변화에 따라 4-5년에 걸쳐 만성적으로 진행되는 호흡기 증상을 보이며 조직학적으로 대부분 usual interstitial pneumonia(UIP)의 소견을 보이는 만성 간질성 폐염과는 구분되는 질환이다. 따라서 아직도 질환과 질환명을 혼돈하고 있기 때문에, 그리고 다른 만성 경과를 밟는 특발성 간질성 폐염과의 감별을 위하여, 급성 간질성 폐염이라는 명명은 이 질환의 특성을 나타내는데 적절하다고 하겠다(4).

급성 간질성 폐염은 비교적 드문 질환으로 알려져 있고, CT소견을 포함한 방사선학적 소견들이 간헐적으로 보고되었다(8, 9). 저자들은 이 보고에서 조직학적으로 그리고 임상적으로 확진된 5예의 급성 간질성 폐염의 고해상 전산화단층촬영(HRCT)소견을 기술하고자 한다.

대상 및 방법

본원에 내원하여 조직학적으로 그리고 임상적으로 급성 간질성 폐염으로 진단되었고 HRCT를 시행한 5명의 환자를 대상으로 하였다. 환자의 나이는 31-53세(평균 40세)이었으며, 남자 2명과 여자 3명이었다. 조직학적인 진단은 개흉 폐 생검 2예, 사후 폐 조직검사 1예, 기관지 내시경하 폐 조직생검 2예를 시행하였다(Table 1). 모든 조직은 Ka-

¹고려대학교 의과대학 진단방사선과학교실

이 논문은 1995년 8월 2일 접수하여 1995년 9월 12일에 채택되었음

tzenstein 등(1)의 급성 간질성 폐염의 조직 소견 기준에 합당한 예만 포함시켰다. 모든 예는 바이러스 배양검사에서 음성이었으며, 임상적으로 급격한 호흡부전증후군을 일으킬 원인을 찾을 수 없었다.

5명의 환자에서 8번의 HRCT를 시행하였다. HRCT는 1명의 환자(Case 3)에서는 임상증상 발현후 10일, 39일, 46일에, 다른 1명의 환자(Case 5)는 증상발현후 30일과 51일에 시행하였고, 나머지 3명의 환자는 각각 증상 발현후 18일, 18일, 7일에 시행하였다. 모든 CT는 Somatom Plus S(Siemens, Erlangen, Germany)와 Sytec 3000(General Electric Medical Systems, Milwaukee, U.S.A.)로 시행하였으며, 1-1.5mm 절편두께와 10-20mm 간격으로 흡기 상태에서 전 흉부를 스캔한후 초고공간 또는 고공간 주파수연산법(ultrahigh or high-spatial-frequency algorithm)을 사용하여 폐실질과 종격동을 잘 보기 위한 영상을 얻었다.

CT검사는 2명의 흉부 방사선과 의사가 후향적으로 검토하였으며 의견일치에 의해 소견의 유무 및 그 정도를 결정하였다. HRCT영상은 간유리 음영(ground-glass attenuation), 폐경화(airspace consolidation), 폐 소엽간벽 비후(interlobular septal thickening), 벌집음영(honeycombing), 흉막삼출증의 유무와 분포를 중심으로 관찰하였다. HRCT상 혈관음영이 증가된 음영사이로 비쳐보이면 간유리 음영이라 하였고, 보이지 않으면 폐경화로 판정하였다.

결 과

전 5예에서 폐 조직검사를 증상 발현후 11일부터 37일 사이에 시행하였고(Table 1), 급성 간질성 폐염의 병리학 적 소견인 광학 현미경 소견상 폐포와 간질의 부종, 유리막 질의 형성, 제 2형 폐 상피세포의 증식과 활발한 섬유아세포의 증식을 관찰할 수 있었다.

Table 1. Clinical Features and CT Findings of Five Patients with Acute Interstitial Pneumonia

Case	Age/Sex	Initial symptom (days before HRCT)	Days from HRCT to biopsy	Biopsy method	Outcome (days after symptom onset)	HRCT findings				
						Ground-glass attenuation	Consolidation	Honeycombing	Septal thickening	Pleural effusion
1	35/F	Flu-like illness (18)	2	Necropsy	Died (20)	present	present	absent	absent	absent
2	43/M	Dry cough, Rash (18)	10	Open lung biopsy	Died (52)	present	present	absent	absent	absent
3	53/F	Dry cough, Dyspnea (30)	7	TBLB	Improvement	present	present	absent	present	absent
4	39/M	Fever, Chill (7)	7	Open lung biopsy	Died (24)	present	present	absent	present	absent
5	31/F	Dry cough, Fever (10)	1	TBLB	Improvement	present	present	absent	present	present

TBLB: Transbronchial lung biopsy

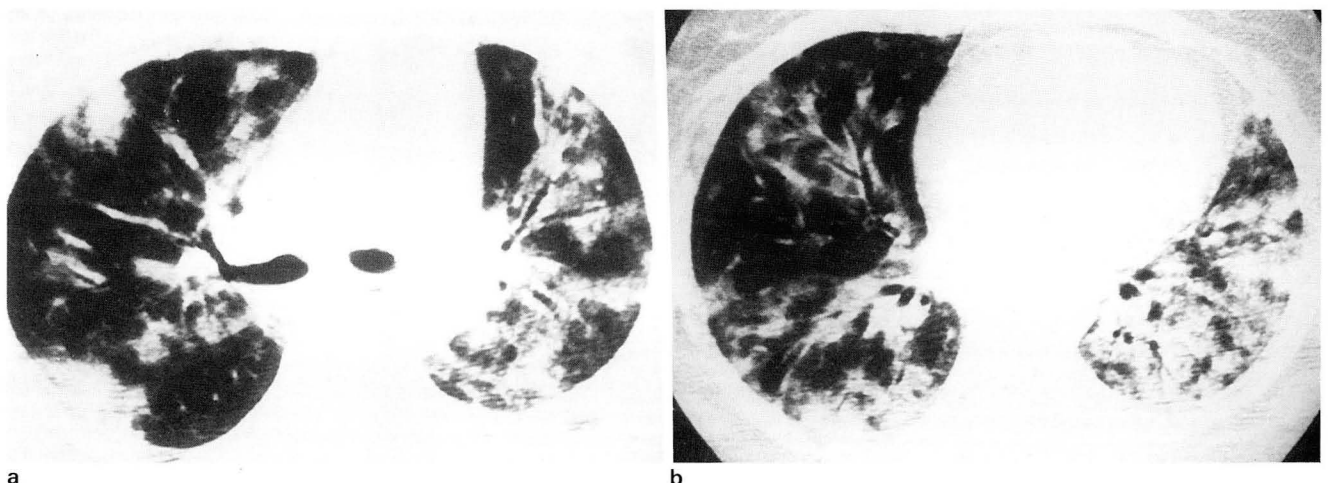


Fig. 1. AIP in 35-year-old woman (Case 1).

HRCT scan at the level of tracheal bifurcation (a) and at the level of inferior pulmonary vein (b) shows areas of ground-glass attenuation and air-space consolidation with air bronchograms throughout both lungs.

HRCT검사는 증상 발현후 7일부터 30일 사이에 시행하였다. HRCT상 전 예에서 간유리 음영과 폐경화를 전 폐야 즉 상엽, 중엽, 하엽에서 대칭상으로 관찰할 수 있었다. 1예(case 1)에서는 음영이 전 폐야에 고르게 분포하였다(Fig. 1). 1예(case 2)에서는 음영이 폐의 중심부보다 주변부에서 전반부보다 후반부에서 더 뚜렷히 관찰되었다(Fig. 2). 다른 1예(case 3)에서는 음영이 중심부보다 주변부 폐야에서(Fig. 3), 나머지 2예(case 4, 5)에서는 전반부보다 후반부 폐야에서 더 뚜렷히 관찰되었다(Fig. 4, 5). 매끄러운 폐 소엽간벽 비후는 3예(case 3, 4, 5)에서 간유리 음영이 있는 폐야에서 경미하게 관찰되었다(Fig. 3, 4). 벌집음영은 전 예에서 관찰할 수 없었다. 1예(case 5)에서

는 소량의 양측 흉막삼출증을 보였다(Fig. 5) (Table 1).

전 5예중 3예는 증상발현후 각각 20, 24, 52일에 사망하였고 2예는 생존하였다. 생존한 예에서는 증상 발현후 1예(case 3)에서는 51일에, 다른 1예(case 5)에서는 39일과 46일후에 추적 HRCT를 시행하였다. 추적 HRCT상 2예 모두에서 간유리 음영과 폐경화는 점차 없어지는 경향이 있었다(Fig. 3, 5). 1예(case 3)에서는 계속해서 매끄러운 폐 소엽간벽 비후가 경미하게 관찰되었고(Fig. 3), 1예(case 5)에서는 소실되었다. 벌집음영은 2예 모두 관찰되지 않았다(Table 1).

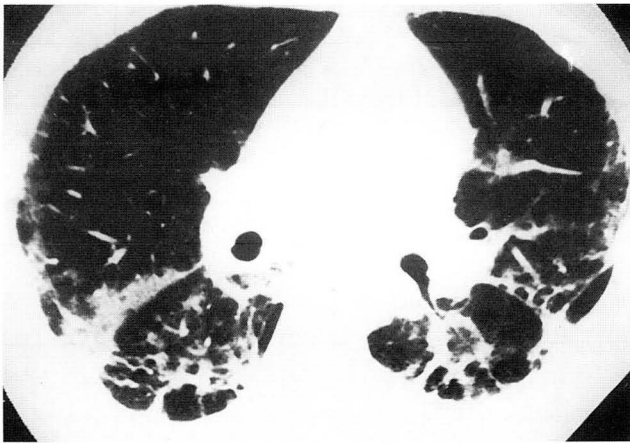


Fig. 2. AIP in 43-year-old man (Case 2).

HRCT scan at the level of the bronchus intermedius shows areas of ground-glass attenuation and consolidation in both lungs involving mainly peripheral and posterior lungs.

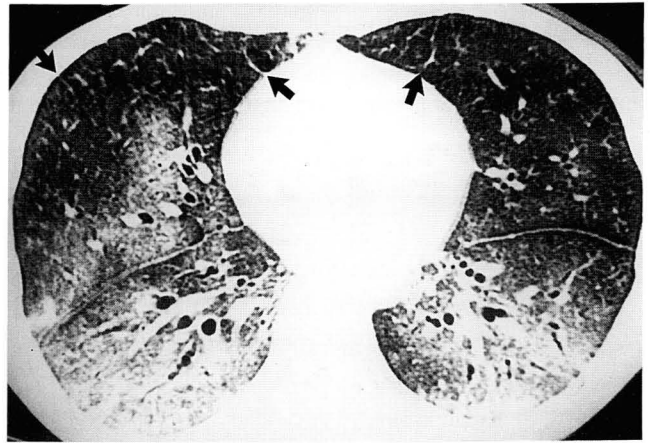
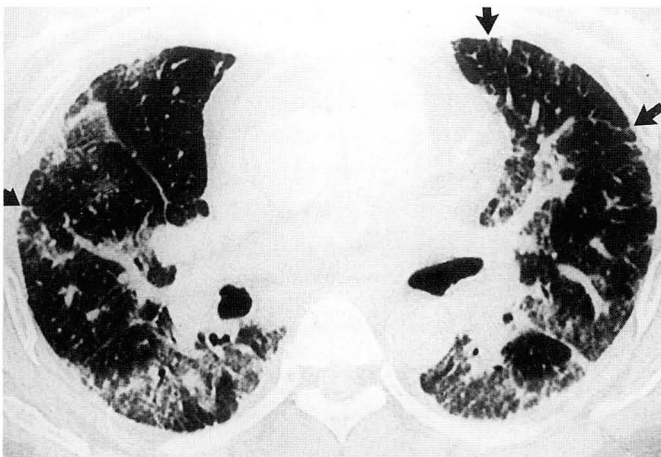


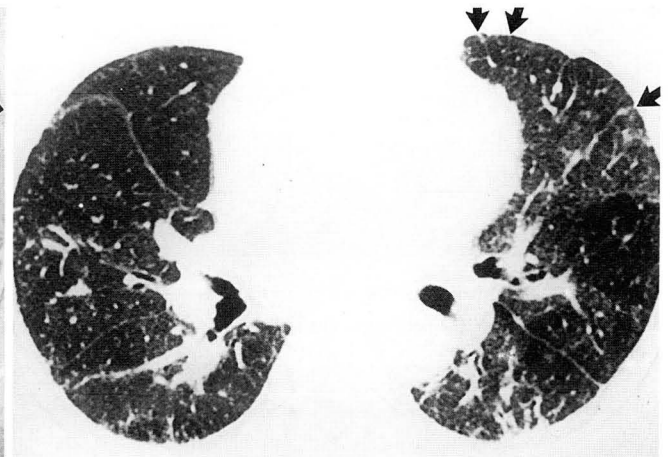
Fig. 4. AIP in 39-year-old man (Case 4).

HRCT shows areas of ground-glass attenuation and air-space consolidation in both lungs, predominantly posterior lungs. Smooth interlobular septal thickening (arrows) are noted.



a
Fig. 3. AIP in 53-year-old woman (Case 3).

a. HRCT shows areas of ground-glass attenuation in both lungs involving mainly periphery of the lungs. Smooth interlobular septal thickening (arrows) are noted.



b

b. Follow-up HRCT obtained 21 days later shows much improvement of ground-glass attenuation in both lungs. Focal areas of ground-glass attenuation and smooth interlobular septal thickening (arrows) are still noted.

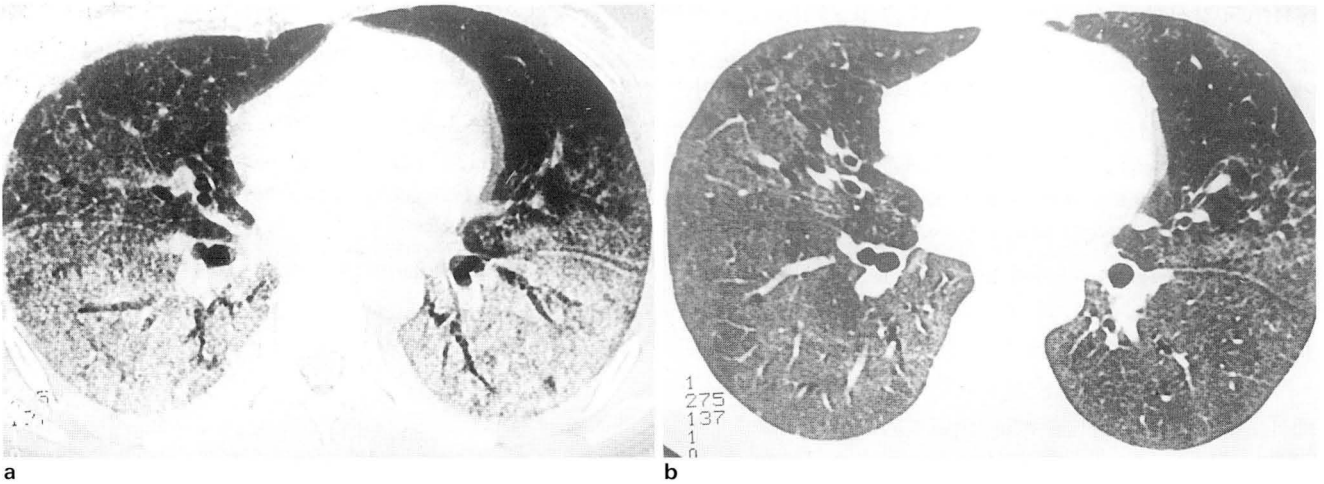


Fig. 5. AIP in 31-year-old woman (Case 5).

- a. HRCT shows areas of ground-glass attenuation anteriorly and air-space consolidation with air bronchograms posteriorly. Small pleural effusions are noted in both hemithoraces.
- b. Follow-up HRCT obtained 29 days later shows much improvement of ground-glass attenuation and air-space consolidation in both lungs. Areas of ground-glass attenuation are still noted throughout both lungs.

고 찰

급성 간질성 폐염은 임상적으로 건강한 사람에서 특별한 원인 질환없이 급격한 호흡부전을 일으키며 조직검사상 기질화된 미만성 폐포손상을 보이는 비교적 드문 질환이다. 발생연령은 Kazenstein 등(1)은 평균 28세로 만성 간질성 폐염의 대표적인 질환인 UIP보다 젊은 나이에 발생한다고 하였으나, Olson 등(2)과 Sugiyama 등(10)은 각각 평균 발생연령을 50세와 64세로 보고하였다. 본 보고에서는 평균 40세(31-53세)로써 UIP의 평균 연령 보다 젊은 나이에 발생하였다. 급성 간질성 폐염은 초기에 수일 또는 수주간의 전신피로감, 근육통 또는 관절통, 마른기침등을 호소한후 임상경과가 급격히 진행하여 호흡부전을 일으킨다. 이 질환은 치명적으로 보고에 따라 59-89%의 사망율을 보이나(1, 2, 9, 11) 때로는 완전하게 회복되기도 하여, 임상적으로 서서히 진행하며 회복되지 않고 4-5년 경과후 사망하는 UIP와는 감별이 된다. 저자들의 예에서는 5예중 3예가 임상증상 발현후 각각 20, 24, 52일만에 사망하였고, 2예는 생존하였다.

조직검사상 급성 간질성 폐염은 다양한 원인에 의한 급격한 호흡부전증후군에서 관찰되는 급성 미만성 폐포 손상의 소견과 동일하며, 차이점은 특별한 원인을 조직학적으로 그리고 임상적으로 찾을 수 없다는 점이다. 조직소견으로는 부종, 염증세포의 침착, 섬유아세포의 증식(proliferation of fibroblast), 폐 상피세포의 증식(alveolar epithelial hyperplasia)으로 인해 폐포벽의 극심한 비후를 관찰할 수 있으며 따라서 폐포공간이 심하게 좁아진다(1). 매우 심한 섬유아세포의 증식은 급성 간질성 폐염이 종종 섬유화를 유발하는 다른 만성 간질성 폐염으로 혼돈하는

이유가 된다. 그러나 UIP의 조직 소견은 단핵세포(mononuclear cell)에 의한 폐포벽의 염증변화(alveolar wall inflammation), 폐포공간내 조직구(histiocytes)의 증가, 폐포벽의 섬유화와 벌집양 폐의 소견을 특징으로 한다(5, 12). 즉 급성 간질성 폐염에서는 섬유아세포의 증식이 매우 심하나 성숙한 콜라겐의 침착이 거의 없는 반면 UIP에서는 콜라겐의 침착이 뚜렷하며 벌집양 폐 소견을 보여 구분되는 다른 질환임을 알수있다(5).

단순 흉부 X선 촬영상 급성 간질성 폐염은 양 폐야에 극심한 폐포공간의 증가된 음영으로 나타나며, 이는 다른 원인질환이 있는 급격한 호흡부전증후군과 동일한 양상을 보인다(9). HRCT소견으로는 양 폐야에 대칭상의 간유리 음영, 양측성의 폐경화가 주 소견이며(9), 이러한 소견 역시 다른 원인에 의한 급성호흡부전증후군과 동일한 소견이다(13, 14). 급성호흡부전증에서 단순 흉부 X선 사진에서는 폐포의 증가된 음영이 균일하게 분포되어 보이나 CT에서는 때로는 증량에 비례하여 분포하는 경향이 있다(14). 저자들의 예에서도 전 5예에서 간유리 음영과 폐경화가 전폐야에서 미만성으로 관찰되었고 2예에서는 주변부 폐야에서 3예에서는 폐야의 앞쪽보다는 뒤쪽에서 더 뚜렷하게 관찰되었다. 또한 Primack 등(9)은 9예중 3예에서 매끄러운 폐 소엽간벽 비후를 관찰하였고, 다른 3예에서 흉막하 폐야의 벌집음영을 보였고, 2예에서는 소량의 흉막삼출액을 관찰할 수 있었다. 그러나 저자들의 예에서는 매끄러운 경미한 폐 소엽간벽 비후가 3예에서 관찰되었으나, 벌집음영을 보인 예는 없었으며, 소량의 흉막삼출액이 1예에서 관찰되었다. 이러한 급성 간질성 폐염의 소견들은 CT소견상 특징적으로 불규칙한 선상의 음영인 망상음영과 벌집음영이 흉막하 폐야에 그리고 폐하부에 존재하는 UIP와 감별된다(12, 15).

급성 간질성 폐염은 만성 경과를 밟는 폐섬유화 질환과 달리 치명적이나 회복되는 경우에는 거의 완전하게 폐기능이 회복하는것이 특징이며, 때로는 회복후에도 폐손상의 정도에 따라 후유증을 남길 수 있다(2). Primack 등(9)은 생존한 1예의 고해상 흉부 전산화단층촬영 추적검사상 미미한 주변부 폐야의 망상음영을 관찰할 수 있었고 반복해서 시행한 폐 생검에서 비활동성의 폐섬유화를 관찰할 수 있었다고 하였다. 저자들의 생존한 2예에서는 증상 발현후 39-51일 사이에 시행한 추적 HRCT상 경미한 간유리 음영이 남아 있었으나 망상음영이나 벌집음영은 관찰할 수 없었다. 저자들의 예에서는 추적 폐 생검은 시행하지 않았다.

결론적으로 급성 간질성 폐염은 특발성 간질성 폐염의 한 형태이나 만성경과를 보이는 UIP와는 임상적, 병리학 적, 그리고 방사선학적으로 구분되는 별개의 질환이다. HRCT소견으로는 간유리음영과 폐경화가 양폐야에 미만성으로 존재하며, 매끄러운 폐 소엽간벽 비후를 관찰할 수 있고, 벌집음영은 드문 양상을 보여 UIP와 감별되나 다른 원인에 의한 급격한 호흡부전증후군과는 감별이 필요하다.

참 고 문 헌

- Katzenstein ALA, Myers LJ, Mazur MT. Acute interstitial pneumonia: a clinicopathologic, ultrastructural, and cell kinetic study. *Am J Surg Pathol* **1986**;10:256-267
- Olson J, Colby TV, Elliot CG. Hamman-Rich syndrome revisited. *Mayo Clin Proc* **1990**;65:1538-1548
- Askin FB. Back to the future: The Hamman-Rich syndrome and acute interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc* **1990**;65:1624-1626
- Askin FB. Acute interstitial pneumonia: Histopathologic patterns of acute lung injury and the Hamman-Rich syndrome revisited. *Radiology* **1993**;188:620-621
- Katzenstein ALA, Askin FB. *Surgical pathology of non-neoplastic lung disease*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders, **1990**: 9-96
- Pratt PC, Roggli VL. Acute interstitial pneumonia (letter to the editor). *Am J Surg Pathol* **1987**;11:156-157
- Katzenstein ALA. Acute interstitial pneumonia (letter to the editor). *Am J Surg Pathol* **1987**;11:157
- 안영수, 라동집, 이상무등. 급성 간질성 폐염 1예. 결핵 및 호흡기 질환 **1993**;40:719-724
- Primack PL, Hartman TE, Ikezoe J, Akira M, Sakatani M, Muller NL. Acute interstitial pneumonia: radiographic and CT findings in nine patients. *Radiology* **1993**;188:817-820
- 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* **1993**;6:242-248
- Warner DO, Warner MA, Divertie MB. Open lung biopsy in patients with diffuse pulmonary infiltrates and acute respiratory failure. *Am Rev Respir Dis* **1988**;137:90-94
- Muller NL, Miller RR, Webb WR, Evans KG, Ostrow DN. Fibrosing alveolitis: CT-pathologic correlation. *Radiology* **1986**;160:585-588
- Green R. Adult respiratory distress syndrome: acute alveolar damage. *Radiology* **1987**;163:57-66
- Morgan PW, Goodman LR. Pulmonary edema and adult respiratory distress syndrome. *Radiol Clin North Am* **1991**;29:943-971
- Nishimura K, Kitaichi M, Izumu T, Nagai S, Kanaoka M, Itoh H. Usual interstitial pneumonia: histologic correlation with high-resolution CT. *Radiology* **1992**;182:337-342

Acute Interstitial Pneumonia: HRCT Findings in Five Patients¹

Eun Young Kang, M.D., Yu Whan Oh, M.D., Won Hyuck Suh, M.D.

¹ Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Korea University

Purpose: To describe HRCT findings in five patients with pathologically proved acute interstitial pneumonia

Materials and Methods: This study included 5 patients with pathological and clinical diagnosis of acute interstitial pneumonia. Mean age of the patients was 40(range, 31—53 years). CT scans were reviewed by two chest radiologists retrospectively. CT scans were assessed for the presence and distribution of ground-glass attenuation, air-space consolidation, interlobular septal thickening, honeycombing, and pleural effusion.

Results: The area of ground-glass attenuation and air-space consolidation were seen at HRCT in all 5 patients. These lesions were distributed diffusely in both lungs, but involved predominantly subpleural lungs in 2 patients and posterior lungs in 3 patients. Three patients had mild interlobular septal thickening. None of them showed honeycombing. Three of the 5 patients died within 52 days of initial manifestation.

Conclusion: Acute interstitial pneumonia differs from the more chronic form of idiopathic interstitial pneumonia in their HRCT findings.

Index Words: Lung, interstitial disease

Lung, CT

Respiratory distress syndrome, adult (ARDS)

Address reprint requests to: Eun Young Kang, M.D., Department of Radiology, Korea University Guro Hospital.
80, Guro-dong, Guro-ku, Seoul, 152-050 Korea. Tel. 82-2-818-6786 Fax. 82-2-863-9282