

## 폐포격막형 폐유전분증: 1예 보고<sup>1</sup>

김 영 춘 · 이 정 근 · 김 호 철 · 배 상 훈

폐에 생기는 원발성 유전분증은 드문 병이다. 폐유전분증에는 크게 기관기관지형과 폐실질형이 있는데 폐실질형은 다시 결절형과 미만성 폐포격막형으로 나누어진다. 폐포격막형은 폐유전분증 가운데 제일 드문 형태로 주로 망상음영과 작은 결절 형태로 나타난다. 흉부 X선 사진에는 망상음영없이 상하엽에 고르게 분포한 수많은 소결절 형태이고 고해상 CT에는 주로 소엽중심과 늑막하 결절 형태로 나타난 폐포격막형 폐유전분증을 경험하였기에 그 방사선 소견과 함께 보고한다.

폐에 생기는 유전분증은 매우 드문 병으로, 아밀로이드라는 불용성 단백질이 폐의 세포외 조직에 쌓여서 생긴다 (1). 폐유전분증은 크게 기관기관지(tracheobronchial)형과 폐실질(parenchymal)형으로 나누고 폐실질형은 또 다시 결절(nodular)형과 미만성 폐포격막(diffuse alveolar septal)형으로 나눈다 (1). 기관기관지형이 (2) 상대적으로 많고 폐실질형은 적는데 그 가운데 폐포격막형은 특히 드물다. 폐포격막형은 대개 여러 결절과 함께 망상음영 또는 망상결절 형태로 나타나지만 망상음영이나 폐포음영 없이 작은 결절(micronodular)만으로 나타나는 경우도 폐포격막형에 포함된다 (3, 4). 어떤 학자는 결절형과 미세결절형 그리고 폐포격막형 모두를 폐실질형의 한 스펙트럼으로 보기도 한다 (3).

### 증 례 보 고

서른여섯 살 남자가 치핵 수술을 위해 찍은 흉부 X선 사진에서 이상을 발견하여 입원하였다. 환자는 지금까지 7년 동안 지하철과 고속철도 공사장에서 현장감독으로 일했으며 과거력에 특별한 호흡기 문제없이 건강하게 지내왔다. 최근 감기를 앓고 난 뒤 가벼운 호흡곤란이 있었다. 이학검사는 정상이었고 동맥혈 가스분석, 일반혈액검사, 뇨검사도 정상이었다. 폐기능검사 결과, 약간 제한성(restrictive) 환기장애가 있는 것으로 나타났다(FVC. 예상값의 75%, FEV1/FVC. 예상값의 85%). 심전도와 심에코도 정상이었다. 혈청/소변 단백질기영동검사에서 알부민,  $\alpha$ 1-글로불린,  $\alpha$ 2-글로불린,  $\beta$  그리고  $\gamma$ -글로불린은 정상 범위였고 류마티스 인자(RF), C-반응성단백질(CRP)도 정상 범위였다. 항핵항체는 양성이고 항-DNA항체, ANCA는 음성이었다. 뼈 X선 사진, 상부위장관검사, 복부 초음파도

모두 정상으로 선행질환을 찾을 수 없었다.

흉부 X선 사진에는 경계가 분명한 미세결절이 2-5mm 크기로 양쪽 폐에 고르게 나타났다 (Fig. 1). 고해상 CT에는 주로 소엽중심성(centrilobular) 그리고 늑막하(subpleural) 결절 형태로 상중하엽에 고르게 나타났다 앞보다는 뒷부분에 많았으며 모양은 다양하고 몇몇 결절에는 석회도 보였다 (Fig. 2, 3, 4). 종격동과 좌우 폐문에는 경계가 분명한 림프절이 1-1.5 cm 크기로 여러 개 있었고 그 안에 석회는 뚜렷하지 않았다 (Fig. 4). 기관지경검사에서 기관지내 병변은 없었으며 좌하엽 후분절세기관지에서 기관지 세척과 경기관지 폐생검을 하였다. 얻은 조직을 H-E염색하여 폐포간질과 혈관주위간질공간에 있는 호산성, 무정형 초자질을 관찰하고 이어 콩고-레드염색한 뒤 편광현미경으로 초자질에서 푸른색 복굴절을 확인하여 원발성 폐유전분증이라고 진단하였다 (Fig. 5).

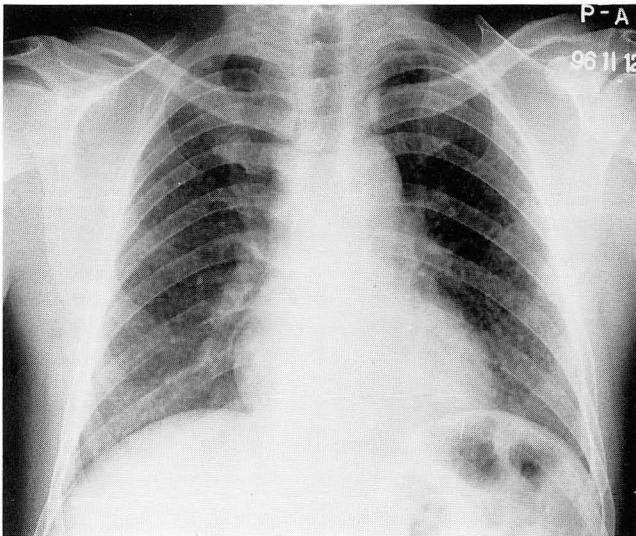
### 고 찰

폐유전분증에는 폐에만 생기는 국소형과 그 밖에 다른 장기에도 함께 나타나는 전신형이 있는데 전신형은 크게 원발성과 이차성으로 나눈다 (1-5). 폐유전분증은 드물고 소견이 다양하기 때문에 진단이 어렵고 방사선 진단율도 낮다 (1, 6).

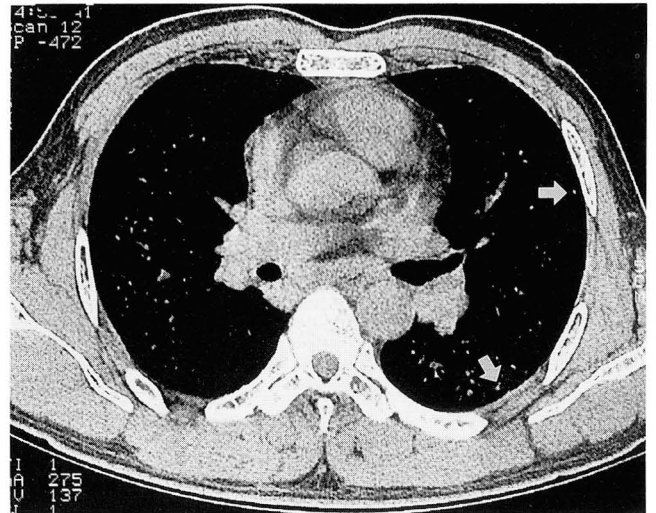
이 증례처럼 망상음영이나 간질비후 없이 주로 작은 결절로만 보일 때에는 진폐증, 폐전이암, 속립성 결핵, 유육종증 같은 폐질환을 감별해야 한다. 결절 분포가 주로 소엽중심성, 늑막하 결절 형태로 상하엽에 고르게 있으며 뒷부분에 더 많은 것은 진폐증과 매우 비슷하다. 하지만 나이가 젊고 직업력이 뚜렷하지 않으며 결절 주변에 폐기종이 없다는 점에서 진폐증 가능성이 떨어진다. 유육종증 결절은 림프주변 분포(perilymphatic distribution)로 나타난다는 점에서 비슷하기는 하나 그 결절이 주로 폐문근처 기관지혈관주변간질에 많고 소엽중심성 결절이

<sup>1</sup> 한림대학교 의과대학 방사선과학교실

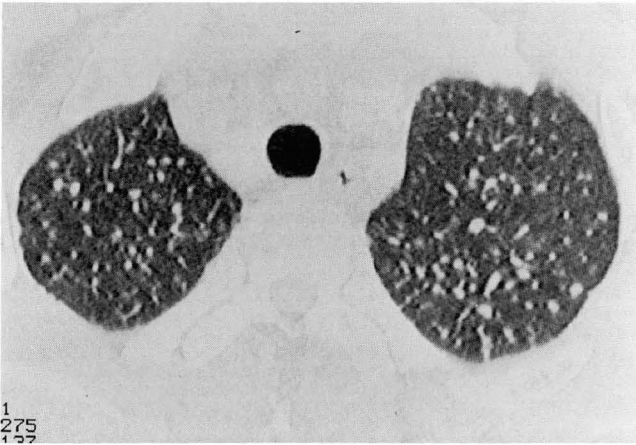
이 논문은 1997년 1월 29일 접수하여 1997년 4월 10일에 채택되었음.



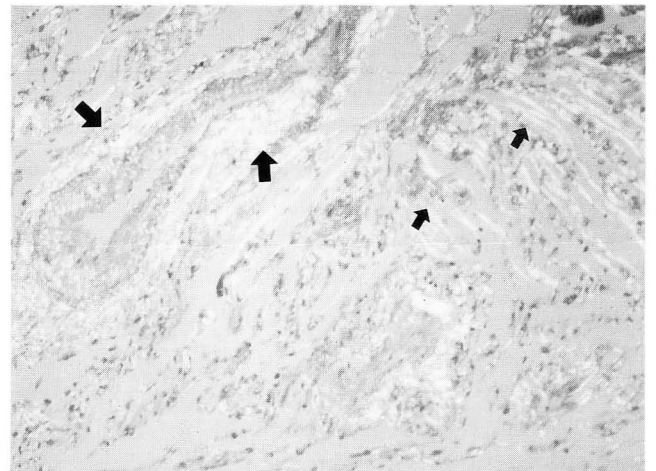
**Fig. 1.** Chest radiograph shows 2 to 5-mm discrete small nodules scattered in the whole lung.



**Fig. 4.** Mediastinal window setting at the same level as Fig. 3. Some nodules (white arrows) are calcified.



**Fig. 2.** HRCT of upper lobe shows sharply defined micronodules scattered mainly in the centrilobular and subpleural location.



**Fig. 5.** Photomicrograph of transbronchial lung biopsy specimen shows green birefringence of amyloid in the alveolar (small arrows) and perivascular interstitium (large arrows) under polarized light (Congo-red stain,  $\times 100$ ).



**Fig. 3.** HRCT of hilum level shows multiple small nodules mainly in posterior lung zone. Both hilar lymph nodes are enlarged.

드물기 때문에 가능성은 떨어진다. 속립성 폐결핵과 혈행성 폐전이암에서는 결절이 둥그랗고 불특정하게 분포(random distribution)하며 혈류가 많은 하엽기저부, 변두리에 주로 많기 때문에 이 증례와 어느 정도 구분이 된다 (7).

폐유전분증은 대체로 노년층(평균 68세)에 많지만 더러는 이 예처럼 젊은 층에서 보고한 것도 있다 (3, 6). 폐포격막형 환자 가운데는 진행성 호흡곤란이 있거나 호흡부전에 빠지는 예가 많지만 (3, 4) 이 증례는 증상이 없었다. 결절형에서는 때로 기침이나 객혈을 하기도 하지만 대체로 증상이 없다고 알려져 있다 (3, 5, 6, 8, 9).

결절 하나하나 모양에 대해서는 둥글거나 달걀형, 불규칙형, 불명확형 같은 다양한 보고가 있는데 이 증례와 비슷한 소견이다 (3, 5, 8, 9). 결절에서 석회를 발견하는 율은 30~50% 정

도로 알려져 있지만 검사 방법에 따라 차이가 있고, CT가 흉부 X선 사진보다는 더 나은 것으로 보고하고 있다 (3, 9). 결절 분포에 대해서는 알려진 것이 적지만 다결절(multinodular)형 중에는 상엽에 더 많았다는 보고도 있다 (9). 종격동과 폐문에 림프절이 커졌다는 보고도 더러 있으며 (3, 5, 6) 이 증례와 달리 림프절에서 석회를 관찰한 보고도 있다 (5, 6).

결론적으로, 폐에 작은 결절이 많이 보이고 일부 결절에 석회가 있으며 또 림프절이 커져 있을 때에 진폐증, 유육종증, 전이암, 속립성 결핵과 잘 맞지 않는 부분이 있다면 폐유전분증일 가능성도 생각해야겠다.

## 참 고 문 헌

1. Thomson PJ, Citron KM. Amyloid and the lower respiratory tract. *Thorax* 1983; 38: 84-87
2. 원미숙, 양익, 이열, 정수영, 김호중, 안혜경. 기관기관지형 폐유전분증: 1예 보고. *대한방사선의학회지* 1995; 32: 121-123
3. Wilson AG. *Immunologic diseases of the lungs*. In Armstrong P, Wilson AG, Dee P, Hansell DM, eds. *Imaging of diseases of the chest*. 2nd ed. St. Louis: Mosby 1995; 546-551
4. Graham CM, Stern EJ, Finkbeiner WE, Webb WR. High-resolution CT appearances of diffuse alveolar septal amyloidosis. *AJR* 1992; 158: 265-267
5. Urban BA, Fishman EK, Goldman SM, et al. CT evaluation of amyloidosis: spectrum of disease. *RadioGraphics* 1993; 13: 1295-1308
6. Wilson SR, Sanders DE, Delarue NC. Intrathoracic manifestations of amyloid disease. *Radiology* 1976; 120: 283-289
7. Webb WR, Miller NL, Naidich DP. *High-resolution CT of the lung*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1996: 61-70
8. Tamura K, Nakajima N, Makino S, Maruyama R, Kohno T, Koga Y. Primary pulmonary amyloidosis with multiple nodules. *Eur J Radiol* 1988; 8: 128-130
9. Savader SJ, Nokes SR, Chappel G. Computed tomography of multiple nodular pulmonary amyloidosis. *Comput Radiol* 1987; 11: 111-115

J Korean Radiol Soc 1997; 36: 1003-1005

## Alveolar Septal Pulmonary Amyloidosis: A Case Report<sup>1</sup>

Young Choon Kim, M.D., Jeong Geun Yi, M.D., Ho Chul Kim, M.D., Sang Hoon Bae, M.D.

<sup>1</sup>Department of Radiology, College of Medicine, Hallym University

Primary pulmonary amyloidosis is a rare disease, and is classified as either tracheobronchial or parenchymal; the latter is also divided into nodular and diffuse alveolar septal forms. The alveolar septal form is extremely rare and usually produces reticular and nodular opacities. We describe a case of alveolar septal pulmonary amyloidosis manifested as multiple small nodules on chest radiograph and disseminated micronodules mainly in centrilobular and subpleural location without reticular opacities, on HRCT.

**Index Words:** Lung, CT  
Lung, diseases  
Lung, nodule

Address reprint requests to: Jeong Geun Yi, M.D., Department of Radiology, College of Medicine, Hallym University Kangdong Sacred Heart Hospital # 445 Gil-Dong Kangdong-Gu, Seoul, 134-701 Korea.  
Tel. 82-2-224-2312 Fax. 82-2-488-7370

## 1997년도 제53차 학술대회 구연초록 제출양식

제목 :

저자 :

소속 :

☐ 뇌신경계

☐ 두경부

☐ 심혈관계

☐ 흉부

☐ 중재

☐ 소화기계

☐ 비뇨생식계

☐ 근골격계

☐ 소아

☐ 유방

☐ 핵의학

☐ 컴퓨터

☐ 기타

목적:

대상 및 방법:

결과:

결론: