

특발성간질성폐렴의 방사선학적 소견

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 방사선과학교실

이 경 수

Idiopathic Interstitial Pneumonias : Radiologic Findings

Kyung Soo Lee, M.D.

Department of Radiology and Center for Imaging Science, Samsung Medical Center

Sungkyunkwan University School of Medicine

Usual interstitial pneumonia/ Idiopathic pulmonary fibrosis, nonspecific interstitial pneumonia, Cryptogenic organizing pneumonia(bronchiolitis obliterans organizing pneumonia : BOOP), Acute interstitial pneumonia, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, Desquamative interstitial pneumonia, Lymphoid interstitial pneumonia.

간질성 폐렴(Interstitial pneumonia)은 폐포(air-space) 보다는 폐간질(pulmonary interstitium)을 주로 침범하는 염증성 섬유화 병변으로 특발성간질성폐렴(Idiopathic interstitial pneumonia)은 폐간질의 비후(thickening)와 왜곡을 특징으로 하며 이의 분류에는 임상적, 병리적으로 많은 혼동과 변화를 겪어왔다.

1960년대 Liebow¹는 조직학적 양상에 따라 최초로 특발성간질성폐렴을 통상성(usual interstitial pneumonia: UIP), 박리성(desquamative interstitial pneumonia: DIP), 폐쇄성 세기관지(bronchiolitis obliterans interstitial pneumonia: BIP), 림프양

(lymphoid interstitial pneumonia: LIP), 거세포(giant cell interstitial pneumonia: GIP), 간질성 폐렴 다섯 가지로 분류하였다. 이후 LIP는 림프 증식성 질환으로 분류되고 GIP는 진폐증의 일종으로 분류되었다. 폐쇄성 세기관지 폐렴(BIP)은 폐쇄성 세기관염 및 기질화폐렴(bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: BOOP) 혹은 특발성 기질화폐렴(cryptogenic organizing pneumonia: COP)로 재 명명되어 특발성간질성폐렴은 UIP, DIP, BOOP 혹은 COP로 분류되었다.

Katzenstein²은 LIP, GIP, BIP 등을 그 원인이

Address for correspondence :

Kyung Soo Lee, M.D.

Department of Radiology and Center for Imaging Science, Samsung Medical Center Sungkyunkwan University School of Medicine, 50, Ilwon-Dong, Kangnam-Ku, Seoul, 135-710, Korea

Phone : 02-3410-2511 Fax : 02-3410-2559 E-mail : kslee@smc.samsung.co.kr

밝혀지면서 간질성 양상 (interstitial pattern)보다는 폐포성 양상(airspace pattern)에 합당하다고 보아 특발성간질성폐렴에서 제외한 반면 최근 만성 특발성간질성폐렴(Chronic idiopathic interstitial pneumonia)의 예 중에서 UIP나 DIP로 분류할 수 없으나 일정한 병리학적 소견을 보이는 예들을 모아 비특이적간질성폐렴(nonspecific interstitial pneumonia: NSIP)라 칭하고 이전에 Hamman-Rich 증후군으로 기술된 적이 있는 임상적으로 급성호흡부전(acute respiratory failure)의 증상을 보이고 빠른 임상경과를 보이며 예후가 나쁜 간질성 폐렴을 급성간질성폐렴(acute interstitial pneumonia: AIP)으로 명명하고 급성간질성폐렴과 성인 호흡곤란증후군(adult respiratory distress syndrome: ARDS)의 관계는 임상적, 병리학적으로 동일한 질환으로 간주하고 급성간질성폐렴을 일명 idiopathic ARDS라고 부르며 특발성간질성폐렴에 포함하여 UIP, NSIP, DIP, AIP로 분류하였다.

가장 최근에 발표된 분류는³ 미국흉부의학회와 유럽호흡기학회가 여러 과가 함께 모여 공통 의견으로 확정한 것이며 이에 의하면 idiopathic pulmonary fibrosis (UIP; 괄호 밖은 임상적 분류, 괄호 내는 병리적 분류), NSIP (NSIP), COP 혹은 BOOP(organizing pneumonia: OP), AIP(diffuse alveolar damage: DAD), respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease(respiratory bronchiolitis: RB), DIP(DIP), lymphoid interstitial pneumonia (LIP)의 7 가지이다(Table 1). 저자는 이 7가지를 이의 순서에 의해 영상소견을 기술하고자 한다.

1. 특발성폐섬유화(Idiopathic Pulmonary Fibrosis: IPF), 통상성간질성폐렴(Usual Interstitial Pneumonia)

UIP는 반복되는 폐손상(lung injury), 염증(inflammation) 및 이에 따른 복구 반응의 결과로 생각되

며, 초기병변 발생부위는 폐포벽(alveolar wall)으로 생각된다⁴. UIP의 병리학적 특징은 시기적으로 다양한 반점상의 간질성 침윤(temporally variegated, patch interstitial infiltration)으로 여러 부위의 염증, 증식, 섬유화, 낭성변화 등이 정상 폐실질 부위와 혼재되어 있다. 이러한 시기적 다양성(temporal variegation)은 수차례, 진행성, 위치를 달리하는 (metachronous site) 폐손상을 반영한다. 섬유화는 대부분 교원성 다발(collagen bundle)로 이루어지고 상대적으로 섬유아세포(fibroblast)는 적게 관찰되는 점이 진단에 도움이 되는 소견이다^{2,4}. UIP 환자는 특징적으로 60세 전후의 연령 분포를 보이며 점진적인 호흡곤란, 마른 기침, 피로감 등을 호소한다.

UIP의 가장 흔한 단순흉부 X-선촬영 소견은 양측성 폐 기저부의 불규칙적인 선상 음영, 간유리 음영, 봉와상 낭포성 (honeycombing) 변화 및 동반된 폐용적의 감소이다. 불규칙 선상 음영은 모든 예에서 관찰되는 것으로 보고되며 폐하부 주변부에 가장 흔하다^{5,6}. 간유리 음영은 약 62% 정도에서 보이며 특히 전형적으로 폐 기저부에 위치한다. 때로 미만성 간유리음영의 소견을 보일 수 있다^{6,7}. 폐용적은 45-75%에서 감소되며^{7,8} 74%에서 봉와상 낭포성 변화가 유발된다⁶(Fig. 1). 흉막 삼출 (pleural effusion)은 흔하지 않으며⁸ 종격동 임파절 비후가 동반될 수 있다^{4,9}. 2-8%의 예에서 단순흉부 X-선촬영상 정상 소견을 보일 수 있다^{7,10}. 불규칙 선상 음영의 정도(profusion) 및 폐 용적 감소와 낭포성 변화의 정도는 질병의 심각도(severity)와 생존 기간(survival length) 및 전체적인 예후와 비교적 상관성이 있는 것으로 보인다^{11,12}. 그러나 단순흉부 X-선촬영 소견과 임상양상 및 생리적 지표(physiologic index)의 상관성은 미약하다^{13,14}.

고해상능 CT 상 섬유화를 시사하는 소견으로 소엽내 간질의 비후(intralobular interstitial thickening)로 인해 CT상 미세한 망상 변화(fine reticular pattern) 혹은 불규칙한 선상음영(irregular

Table 1. Most Common Pathologic and Radiologic Findings of Idiopathic Interstitial Pneumonias³

Histologic Pattern	Pathology	Radiologic Findings		
		Common Radiographic Findings	Distribution on CT	Usual CT Findings
UIP	Architectural destruction, fibrosis with honeycombing, fibroblastic foci; alternating areas of normal lung, inflammation, fibrosis, and honeycombing (temporally heterogeneous)	Reticular abnormality with volume loss, basal	Peripheral, subpleural, basal	Irregular linear opacity, honeycombing, traction bronchiectasis/bronchiolectasis, architectural distortion, focal ground-glass opacities
NSIP	Varying proportion of interstitial inflammation and fibrosis, divided into cellular (inflammation) and fibrosing (fibrosis) patterns; patchy with intervening normal lung; temporally uniform;	Ground glass and reticular opacity, basal	Peripheral, subpleural, basal, symmetric	Ground glass opacities, irregular linear opacities, consolidation
COP (BOOP)	Intraluminal organizing fibrosis in distal airspaces; patchy; preservation of lung architecture; temporally uniform; mild chronic interstitial inflammation	Patchy bilateral consolidation	Subpleural and/or peribronchovascular	Patchy consolidation and/or nodules
AIP (DAD)	Alveolar edema, hyaline membrane, fibroblastic proliferation with little mature collagen; diffuse; temporally uniform	Progressive diffuse ground-glass appearance or consolidation	Diffuse	Consolidation, ground-glass opacity, often with lobular sparing; traction bronchiectasis later
RB-ILD	Bronchiolocentric alveolar macrophage collection, mild bronchiolar fibrosis and chronic inflammation, macrophages have dusty brown cytoplasm (may be positive for iron stains)	Wall thickening of central or peripheral bronchi, ground glass opacity	Patchy and peribronchiolocentric	Centrilobular nodules, patchy ground-glass opacity, central and peripheral bronchial wall thickening, centrilobular emphysema
DIP	Uniform involvement, prominent accumulation of alveolar macrophages, mild to moderate fibrotic thickening of alveolar septa, mild interstitial chronic inflammation (lymphoid aggregates)	Widespread patchy ground-glass opacification	Peripheral and lower lung zone predominance	Ground-glass opacity, irregular linear opacity, honeycombing less than 1/3 of patients
LIP	Infiltration of T lymphocytes, plasma cells, and macrophages; lymphoid hyperplasia; diffuse; predominantly septal	Reticular opacities, nodules	Diffuse	Centrilobular nodules, ground-glass opacity, septal and bronchovascular thickening, thin-walled cysts

Note. UIP = acute interstitial pneumonia, BOOP = bronchiolitis obliterans organizing pneumonia, COP = cryptogenic organizing pneumonia, DAD = diffuse alveolar damage, RB-ILD: respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, DIP = desquamate interstitial pneumonia, LIP = lymphocytic interstitial pneumonia, NSIP = nonspecific interstitial pneumonia, UIP = usual interstitial pneumonia

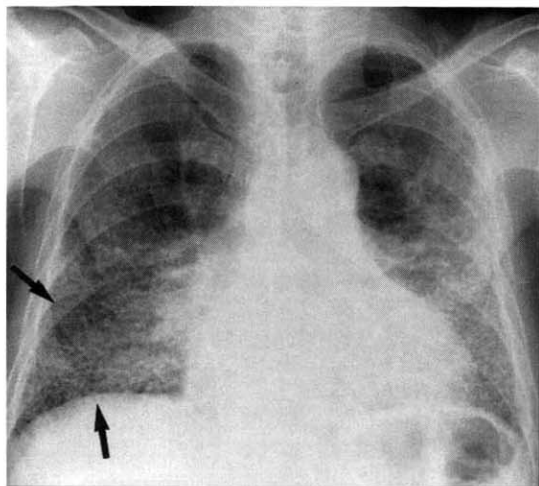


Fig. 1. Usual interstitial pneumonia in a 64-year-old man. Chest radiograph shows coarse reticular densities in bilateral middle and lower lung zones. Also note some honeycombing (arrows) in right lower lung zone and ground-glass opacity in left middle lung zone. Lung volume is decreased.

linear opacity), 기관혈관속의 불규칙한 경계면 (irregular interface), 육안으로 관찰되는 소엽내 세기관지(visible intralobular bronchiole), 견인성 기관지 확장(traction bronchiectasis) 등이 관찰된다¹⁵⁻¹⁷(Fig. 2). 붕와상 낭포(honeycomb cyst)는 보통 2-20 mm 크기로 흉막 하 폐에서 여러 층으로 관찰되고 폐의 구조적 변형이 동반된다(Fig 3). 이외에도 불규칙한 소엽 간 비후(irregular interlobular septal thickening)와 간유리 음영이 보일 수 있으며 간유리 음영은 보통 잠재적으로 치료 가능한 진행과정(potentially treatable process)을 의미한다¹⁸⁻²⁰(Fig. 2). 이러한 소견들은 폐의 기저부(68-80%)와 흉막 하 (79%)에서 더 잘 관찰되는 것이 특징이다.

고음영 결절(high attenuation nodule)이 보일 수 있으며 이때 기관지폐암 (bronchogenic carcinoma)의 가능성(9-10%)을 생각하여야 하며^{21,22}(Fig. 4) 폐감염도 상용간질성 폐렴의 합병증이다(Fig. 5).

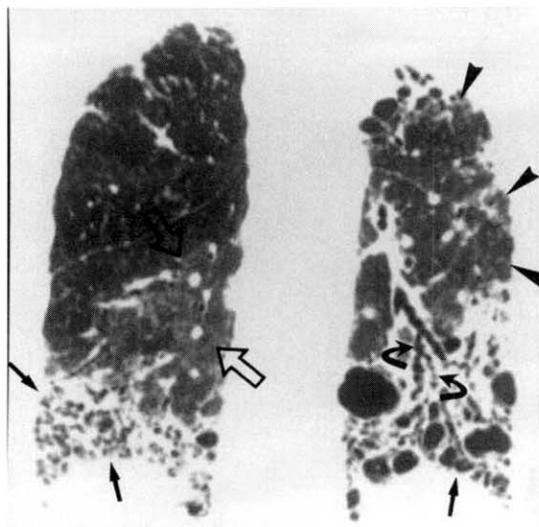


Fig 2. Usual interstitial pneumonia in a 59-year-old man. Lung window of coronal reformatted (2.0-mm collimation) CT scan shows honeycombing in lower lung zone (arrows), intralobular interstitial thickening (arrowheads), ground-glass opacity (open arrows), and dilated bronchi with cork screw appearance (traction bronchiectasis) (curved arrows) in both lungs. Also note some large cystic lesions in left lower lobe.

결핵을 포함한 세균성 감염이나 국균 감염이 흔하고 항상 약물 치료와 관련이 있는 것은 아니다.

특발성 폐섬유화증 환자에서 동반된 폐암이나 폐감염과 관계없이 이 질환 자체에 의하여 종격동 림프절 확대(Fig. 6)가 빈번히 발생할 수 있으며 이는 장기간 폐의 염증으로 인한 증식성 변화로 설명될 수 있다²³. 이러한 소견은 특히 붕와상 폐 병변이 추가될수록 더욱 자주 발생하고 CT 병변의 넓이 및 임상적 증상 발현 기간이 증가될수록 뚜렷하고 호발하는 림프절은 우측 하부 기관 축방, 기관하부 등이다⁹.

2. 비특이적간질성폐렴(Nonspecific interstitial pneumonia: NSIP)

폐간질의 염증 또는 섬유화 과정이 다양한 비율로

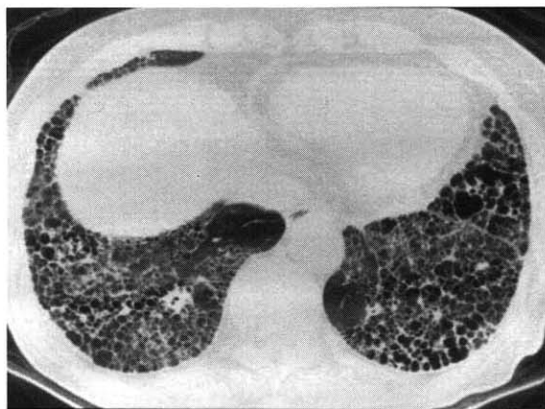


Fig. 3. Usual interstitial pneumonia in a 65-year-old woman. Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of liver dome shows aggregation of small cysts of 2-15 mm in diameter in bilateral lower lobes with layering phenomenon (typical for honeycombing).

존재할 수 있으나 각 환자에서 이러한 질병 진행 과정이 시간적으로 균일(temporally uniform)한 양상을 보이는 것이 특징적이다(즉 간질성 병변 진행이 전체적으로 균일하게 최근의 활동성 병변이거나 비교적 정지한 오래된 양상). 폐포내에 대식세포 침윤 및 기질화폐렴(organizing pneumonia) 양상이 일부 관찰되지만 붕와상 낭성 변화(honeycombing)는 드물며 급성 간질성 폐렴에서 보이는 유리질막 형성은 관찰되지 않는다².

40-50대에서 흔하고 점차 악화되는 호흡곤란, 비객담성 기침, 발열 등의 증상이 평균 8개월(1주-50주) 정도 지속되는 아급성 또는 만성 경과를 보인다. 특발성간질폐렴 중 유일하게 여성에서 많이 발생하는 질환이다. 예후는 다른 형태의 간질성 폐렴에 비하여 좋으며(사망율; NSIP의 경우 약 11%, UIP의 경우 약60%) 부신 피질 호르몬 치료에 잘 반응하는 것으로 알려져 있다.

단순흉부 X-선촬영 소견은 양측성 반점형 분포의 간유리음영과 더불어 양측성 기강경화 소견이

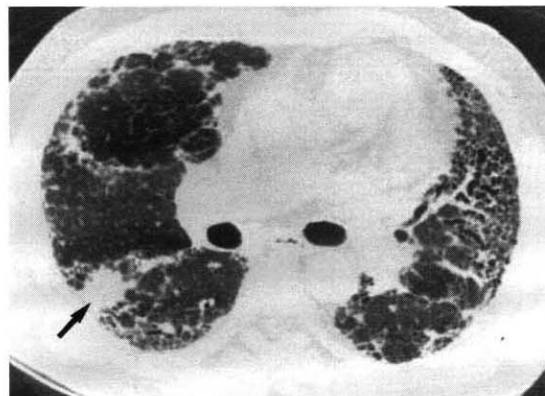


Fig. 4. Lung cancer originating from fibrotic lung in a 68-year-old man with usual interstitial pneumonia. Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of bronchus intermedius shows 17-mm-sized nodule (arrow) in right middle lung zone straddling right major fissure, which proved to be squamous cell carcinoma. Also note subpleural intralobular irregular linear opacities, traction bronchiectasis and right minor and major fissural irregular thickening in both lungs.

보이고 기강경화는 폐상부 보다는 폐중간 부위나 폐하부에서 빈번하게 관찰된다²⁴(Fig. 7). 간유리음영, 기강경화와 함께 망상 음영이 동반 되기도 한다. 약 15%의 환자에서 정상 단순흉부 X-선촬영 소견을 보일 수 있다.

고해상도 CT 소견상 가장 흔한 소견은 특징적 분포 없는 양측성, 산발성의 간유리음영 이다. 약 71%에서 양측성 기강경화가 보이고 반점형 폐하부 분포를 보인다. 불규칙한 선상 음영(irregular line)은 약 30%에서 보인다. 산발적으로 분포 하고 기관지 확장은 약 70%에서 관찰 되었으며 간유리 음영이나 기강경화 부위에서 보였다(Fig. 7, 8). 붕와상 낭성병변은 초기 및 추적 CT 촬영상 관찰되지 않는다. Kim 등²⁵이 23예의 NSIP에서 CT-병리 연관을 시행하였는데, 주 양상은 간유리음영 및 기강경화 이었으며 주로 하엽대의 늑막하 병변이다. 불규칙한

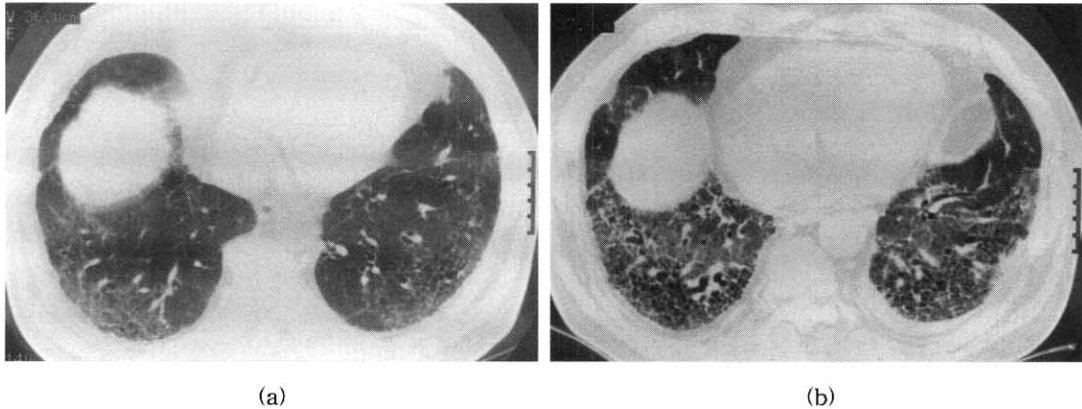


Fig. 5. *Pneumocystis carinii* pneumonia in a 63-year-old man with usual interstitial pneumonia.
(a) Initial thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of liver dome shows subpleural irregular linear opacity, ground-glass opacity, and traction bronchiectasis in both lungs.
(b) Follow-up CT scan obtained at similar level to and 31 months after (a) shows new appearance of bilateral extensive ground-glass opacity in both lungs. Bronchoalveolar lavage fluid showed *Pneumocystis carinii* organisms.



Fig. 6. Mediastinal window of thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of aortic arch shows lymph node enlargement in right paratracheal (arrow) and subaortic (arrowhead) areas. Also note small amount of pericardial effusion at superior recess of pericardium (curved arrow).

선상음영이나 기관지확장 등을 동반한 간유리음영은 병리 검사에서 간질염증이나 섬유화에 의해 폐포벽이 두꺼워진 소견이었다. 기강경화(consolidation) 부

위는 폐쇄성 세기관지염 및 기질화 폐렴(BOOP), 폐포 내 대식세포 침윤, 혹은 점액 저류와 동반한 현미경적 붕괴상 낭포에 의해 기인하였다. 부신피질호르몬 치료 후 추적 검사상 초기 CT 상 보였던 폐의 이상이 완전히 호전 되거나 폐병변의 전체적인 범위가 감소되는 소견을 보인다.

3. 특발성기질화폐렴(Cryptogenic Organizing Pneumonia)

특발성기질화폐렴은 비교적 흔한 폐질환이고 병리적으로는 호흡세기관지 폐포관 및 폐포 내 섬유아 조직이 분포하고 폐간질에는 경미한 가변성의 폐섬유화와 만성염증성세포의 침윤을 특징으로 한다^{26,27}. 원인은 대부분 모르지만 폐감염, 약물에 대한 폐 반응, 교원섬유질환, 독성연기흡입 후에 볼 수 있으며 랑거한스씨조직구 증식증(Langerhan's histiocytosis)과 Wegener's granulomatosis에서도 볼 수 있다²⁸⁻³⁰. 일개월 혹은 6개월 간의 마른기침, 미열, 권태감과 호흡곤란을 호소한다.

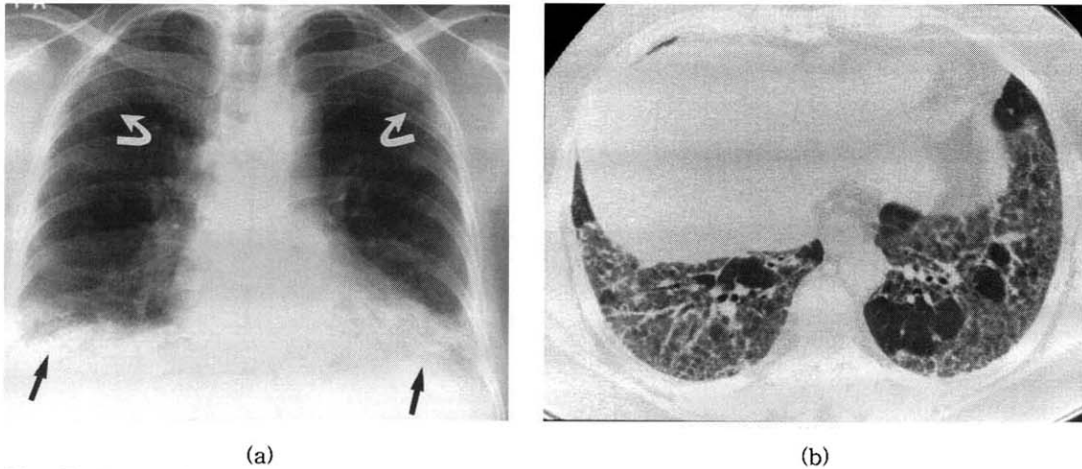


Fig. 7. Nonspecific interstitial pneumonia (group 2, mixed cellular and fibrotic stage) in a 53 year-old woman.

(a) Chest radiograph shows airspace consolidation (arrows) in bilateral lower lung zones and subpleural ground-glass opacity (curved arrows) in bilateral upper and middle lung zones.

(b) Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of liver dome shows patchy areas of ground-glass opacity in both lungs. Also note intralobular linear opacities within ground-glass opacities.

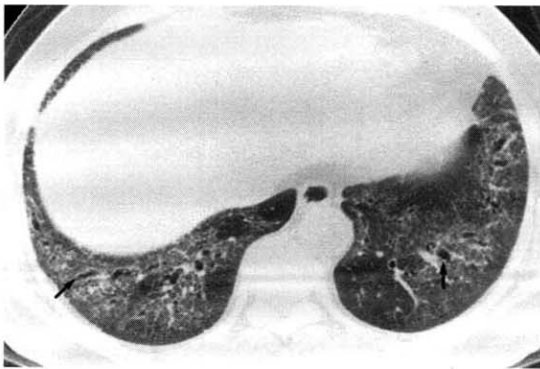


Fig. 8. Nonspecific interstitial pneumonia (group 3, fibrotic stage) in a 54-year-old woman. Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of liver dome shows patchy ground-glass opacity containing intralobular linear opacities. Also note traction bronchiectasis (arrows).

단순흉부 X-선촬영 상 반점형의 비분절성 기강경화 (airspace consolidation)가 일측성 혹은 양측성으로 하엽 대에서 관찰된다(Fig. 9). 불규칙한 선

상음영이 보이기도 하지만 주 소견은 아니다. 폐결절로 나타나기도 하지만 이런 결절 들은 대부분 기강경화와 함께 보인다^{5,7,31}.

특징적인 고해상능 CT 소견은 주로 양측성으로 늑막하 혹은 기관지혈관 속을 따라 분포 하는 기강경화이며 약 60%의 환자에서 보인다(Fig. 9). 이런 기강경화와 간유리음영, 중심소엽성 소결절 들이 동반되기도 한다^{32,34}. 약 10-30%의 환자에서는 양폐에 폐결절 혹은 종괴 같은 기강경화가 기관지혈관속을 따라 분포한다³⁵(Fig. 10). 한편 약 20%의 환자에서는 중심부의 간유리음영을 주위의 조밀한 경결이 둘러싸는 소위 역전된 달무리음영(reversed halo sign)이 보여 특이적으로 이 질환을 진단할 수 있다³⁶(Fig. 11).

CT-병리연관에서는 CT 상 기강경화는 폐포 내 육아조직에 의한 섬유화를 나타내고 간유리음영은 폐간질의 염증이나 섬유화를 나타내며 소결절은 세기관지 내 혹은 주위의 육아조직에 의한 기질화

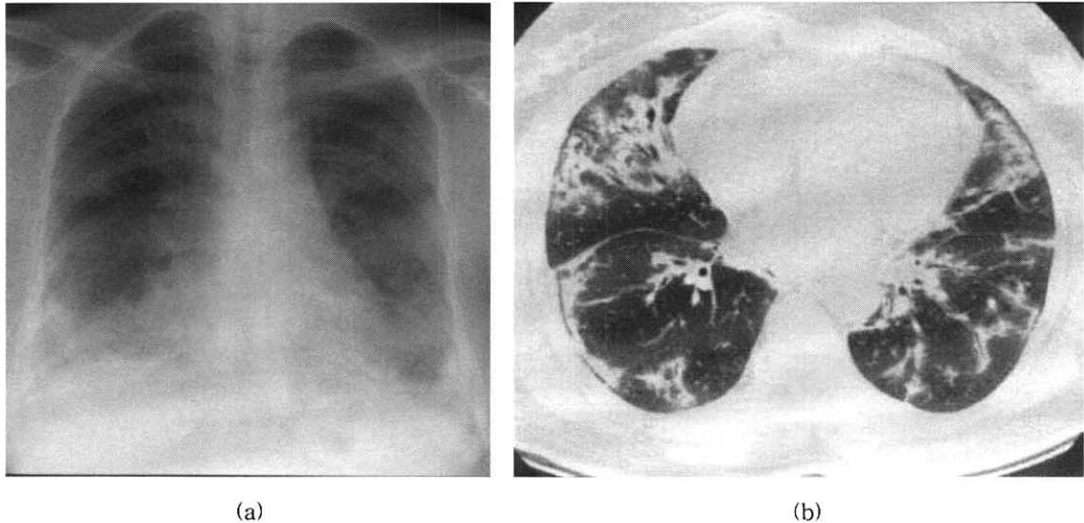


Fig. 9. Cryptogenic organizing pneumonia in a 46-year-old woman.
(a) Chest radiograph shows patch airspace consolidation in bilateral lower lung zones.
(b) Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of left inferior pulmonary vein shows patchy consolidation with peribronchovascular or subpleural distribution.

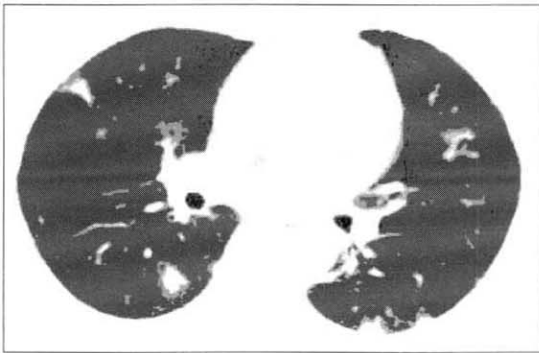


Fig. 10. Cryptogenic organizing pneumonia in a 43-year-old woman. Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of bronchus intermedius shows multiple nodules in both lungs.

폐렴을 나타낸다³⁷.

4. 급성간질성 폐렴(AIP)

만성 간질성폐렴에서는 폐의 섬유화가 주로 성숙

한 교원질 속(mature collagen bundle)에 의한 것인 반면 급성간질성폐렴에서의 폐섬유화는 부종 형태의 기질 내에 다수의 섬유아세포(fibroblast)의 침윤에 의한 소견이다. AIP에서는 조직학적 변화가 비교적 각 병소에 균일(uniform)한 양상을 보인다. AIP에서는 폐 간질의 섬유화와 함께 비교적 급성 폐손상을 시사하는 소견 (즉, 폐포나 폐간질에 유리질막의 존재 또는 소폐동맥내에 혈전 등)이 잘 관찰된다³⁸.

AIP 환자는 대개 UIP 환자보다 젊은 연령층이며 급속한 임상경과를 보여 최근에 시작된 기침, 발열, 호흡곤란을 보이며 심한 저산소혈증과 호흡 부전으로 급속히 진행되어 결국 인공호흡기 치료를 요하게 된다. AIP의 이러한 질병 경과를 대개 수주-수개월에 이르며 사망율은 약 60-90%에 달한다^{38,39}.

Primack 등³⁹은 병리학적으로 확진된 9명의 환자에서의 단순흉부x-선촬영 소견을 기술하였다. 9명 모두 양측성 기강경화(bilateral airspace consolidation)가 관찰되었으며(Fig. 12) 이중 5명(56%)에

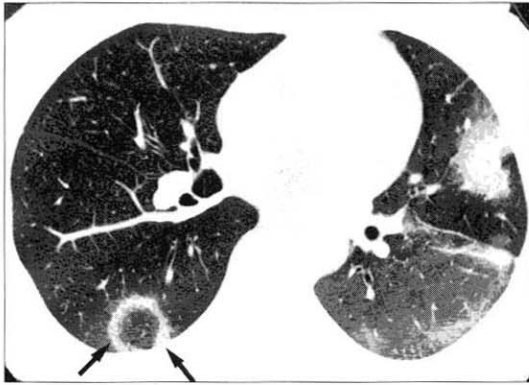


Fig. 11. Cryptogenic organizing pneumonia showing reversed halo sign in a 47-year-old woman. Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of right inferior pulmonary vein shows circumferential consolidation surrounding internal ground-glass opacity (reversed halo sign) (arrows) in right lower lobe. Also note consolidation in lingular segment of left upper lobe and ground-glass opacity in left lower lobe.

서 미만성 분포를 보였고 2명(21%)에서는 폐상부 나머지 2 명에서는 폐하부에 주로 병변이 있었다.

고해상능 CT에서는 양측성 대칭성 간유리음영의 소견이 보인다(Fig. 12). 이 간유리 음영은 미만성 혹은 반점형 분포로 나타난다. 양측성 기강경화가 약 67%의 환자에서 보이고 주로 반점형 분포를 보인다. 간유리음영 내에 폐포간 격막의 비후(smooth interlobular septal thickening) 소견을 보이기도 한다. 늑막 하부의 붓와상 낭포성 변화(subpleural honeycombing)는 드문 소견이고 전체 폐실질의 10% 미만에 불과하고 AIP자체에 의한 소견 보다는 UIP의 급성 악화와 동반된 경우로 생각된다³⁹.

병이 진행되고 폐섬유화가 발생함에 따라 간유리음영과 견인성 기관지확장(traction bronchiectasis)은 증가한다. CT 상 견인성 기관지확장이 없이 나타나는 간유리음영과 기강경화는 병리조직학 소견 상 삼출기(exudative)나 초기 증식기(proliferative)를 나타내고 견인성 기관지확장과 더불어

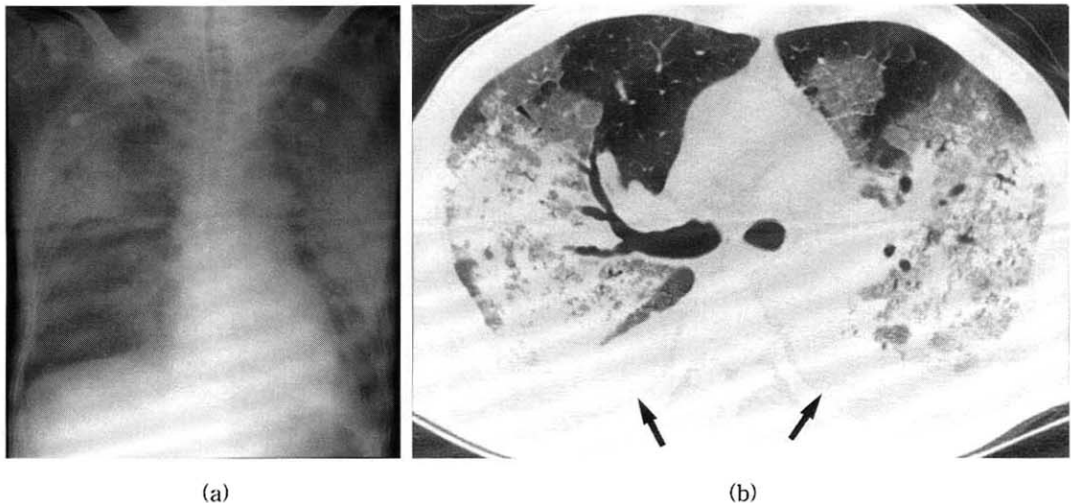


Fig. 12. Acute interstitial pneumonia in a 63-year-old woman.
(a) Chest radiograph shows extensive patchy areas of consolidation in both lungs. Endotracheal intubation tube was inserted.
(b) Thin section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of right upper lobar bronchus shows mixed consolidation and ground-glass opacity in both lungs. Also note bilateral pleural effusions (arrows).

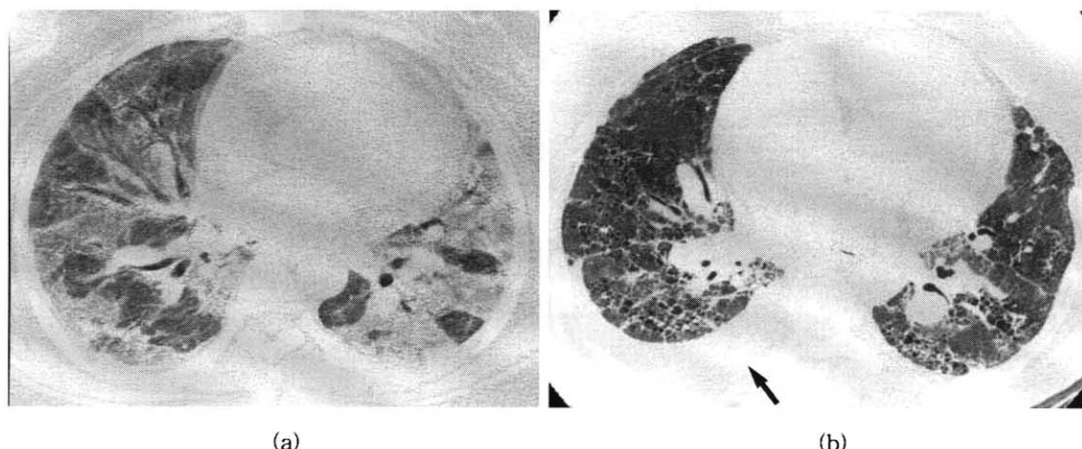


Fig. 13. Follow-up CT findings of acute interstitial pneumonia in a 43-year-old woman.
(a) Initial thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of basal segmental bronchi shows patchy and extensive areas of ground-glass opacity mixed with some area of consolidation.
(b) Follow-up CT scan obtained at similar level to and 22 months after (a) shows cystic changes in areas of previous opacities with irregular linear opacities. Heart appears to be more globular and pulmonary arteries appear enlarged, suggesting pulmonary arterial hypertension. Also note right pleural effusion (arrow).

어 나타나는 간유리음영은 증식 후기나 섬유화를 나타낸다^{38,40}(Fig. 13).

5. 호흡세기관지염간질성폐질환(Respiratory bronchiolitis-Interstitial lung disease : RBILD)

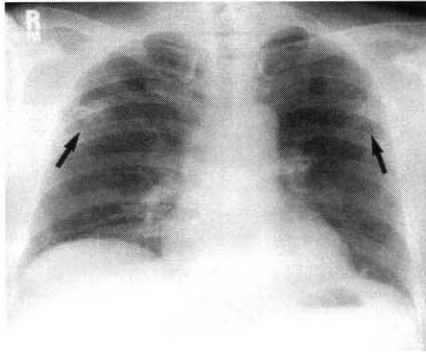
호흡세기관지염은 흡연자에서 발견되는 흔한 질환으로 흡연자세기관지염으로 불리기도 한다. 병리조직학적으로 호흡세기관지 자체나 주위 폐포에 대식세포 침윤이 특징이다. 경도의 만성염증세포와 섬유화가 세기관지 벽에 보이기도 한다. 대식세포는 특징적으로 흡연에서 연유한 많은 양의 과립성 색소를 세포질 내에 가지고 있다. 호흡세기관지염 자체는 증상을 보이지 않지만 일부 환자에서 좀 더 심한 병변을 가지고 미만성 간질성폐렴 증세를 보이는 경우를 호흡세기관지염간질성폐질환이라고 한다⁴¹⁻⁴⁴.

조직학적으로 호흡세기관지염과 박리성간질성폐렴은 겹치는 부분이 상당히 많아 박리성간질성폐

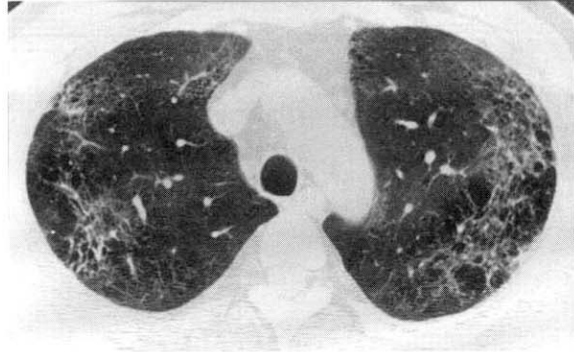
렴은 호흡세기관지염으로 대체될 것이라고 주장하는 학자도 있다. 박리성간질성폐렴은 미만성인데 반하여 호흡세기관지염은 세기관지 주위에서 주로 보이는 것이 차이로 두 질환은 같은 병변의 다른 발현 형태라고 생각된다^{3,45}.

호흡세기관지염간질성폐질환의 30%는 단순흉부 X-선촬영 상 정상으로 보이고 나머지 70%에서 간유리음영이나 경미한 망상음영이 보인다. 가장 흔한 고해상능 CT 소견은 경계가 불분명한 중심소엽성 소결절, 간유리음영, 그리고 기관지 벽 비후이다. 미만성인 경우도 있지만 주로는 폐상엽에 주로 분포한다. 중심성 폐기종이 동반되기도 하고 일부에서는 폐섬유화에 의해 불규칙한 선상음영이 보이기도 한다^{45,46-48}(Fig. 14).

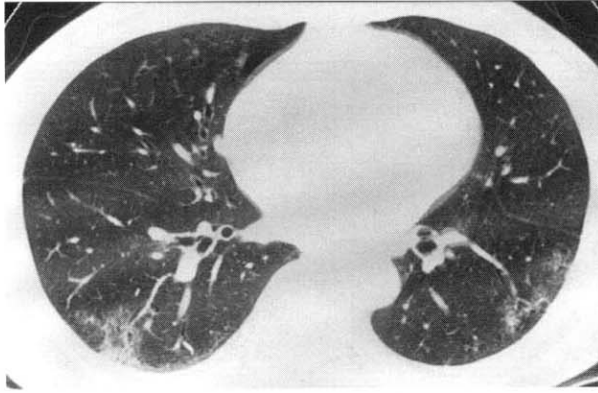
고해상능 CT에서 중심소엽성 소결절은 호흡세기관지의 염증과 대식세포 침착의 정도를 나타내고 간유리음영은 폐포관이나 폐포의 대식세포 침착을 나타낸다⁴⁷.



(a)



(b)



(c)

Fig. 14. Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease in a 48-year-old heavy smoker.

(a) Chest radiograph shows ground-glass opacities along with reticular densities in bilateral upper lung zones (arrows). (b) Thin-section (1.0-mm collimation) CT scan obtained at level of aortic arch shows patchy ground-glass opacities, irregular linear opacities and emphysema in bilateral upper lobes. (c) CT scan obtained at level of inferior pulmonary vein shows patchy areas of ground-glass opacity in both lower lobes.

6. 박리성간질성폐렴 (DIP)

DIP의 주된 조직학적 특징은 폐포 내에 균일하고 미만성의 대식 세포(macrophage)의 축적이다. 폐포 간질에 약간의 염증을 보이며 폐포의 해부학적 구조(alveolar anatomic structure)가 비교적 유지되어 있다. DIP는 UIP와 구분되는 세가지 조직학적 특징을 보이는 데 그것은 1) DIP는 일시적으로 균등한 조직학적 소견을 보이며 (temporally homogenous한 process), 2) UIP의 경우 대식 세포 침착(macrophage accumulation)이 대개 부분적이며, 3) DIP에는 섬유아 세포(fibroblastic foci) 병소가 거의 없다는 점이다². DIP 환자는 UIP의 경우보다 젊은 연령

인 경우가 많고(30-50대) 정도의 폐기능 이상 소견을 보이는 경향이 있다⁴⁹. DIP의 예후는 비교적 좋으며 약 61%(60-80%)의 환자가 부신피질 호르몬 치료에 반응하며 5년 사망율도 약 4.8% 정도이다^{49,50}.

단순흉부 X-선촬영 소견 상 주로 간유리음영이 기저폐의 주변부에서 관찰되며(Fig. 15) 3-22%의 환자에서 정상 소견을 보이기도 한다⁵¹.

고해상도 CT에서 Hartman 등⁵²은 전예(22예)에서 간유리음영을 보았고 82%에서 폐의 모든 부위를 침범 하였으나 73%에서는 폐하부 주변부가 다른 부위보다 병변의 범위가 넓게 관찰되었다(Fig. 15). 또한 견인성 기관지 확장과 늑막하부의 낭포성 변화(subpleural cystic change)와 불규칙한

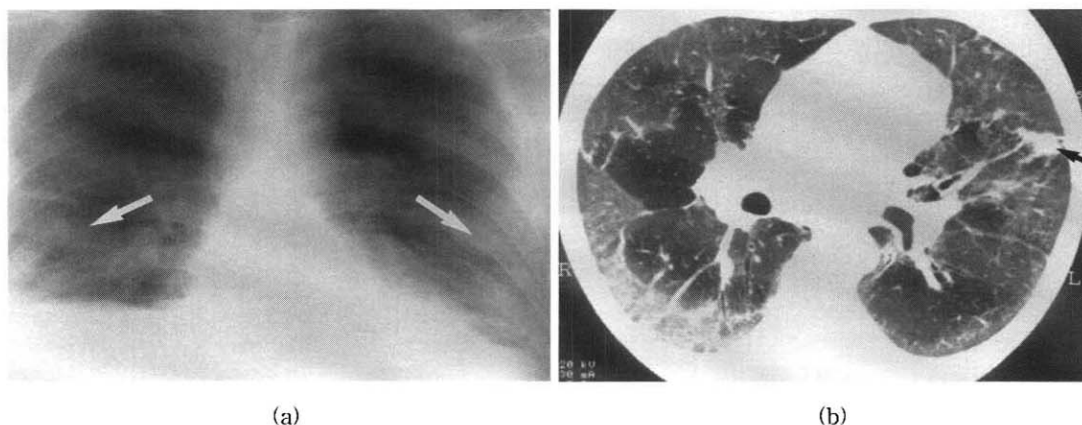


Fig. 15. Desquamative interstitial pneumonia in a 49-year-old man.
(a) Chest radiograph shows subpleural ground-glass opacity in bilateral middle and lower lung zones (arrows).
(b) Thin-section (1.5-mm collimation) CT scan obtained at level of bronchus intermedius shows subpleural ground-glass opacities in both lungs. Also note nodule (arrow) in lingular segment of left upper lobe, which proved to be benign granuloma.

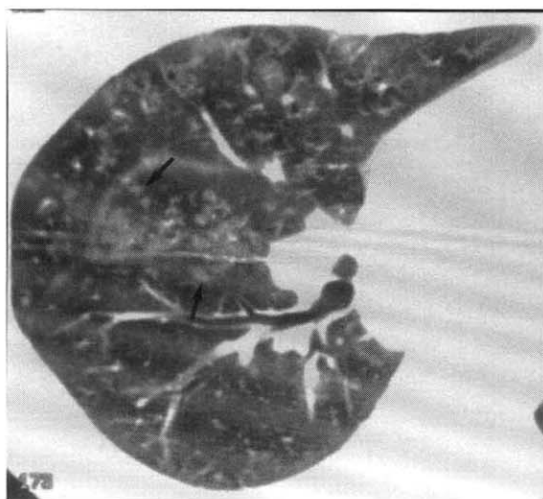


Fig. 16. Lymphoid interstitial pneumonia in a 24-year-old woman with multicentric Castleman disease. Thin-section (1.5-mm collimation) CT scan obtained at level of superior segmental bronchus of right lower lobe shows patchy ground-glass opacity in right lung. Some ground-glass opacities (arrows) are centrilobular in location.

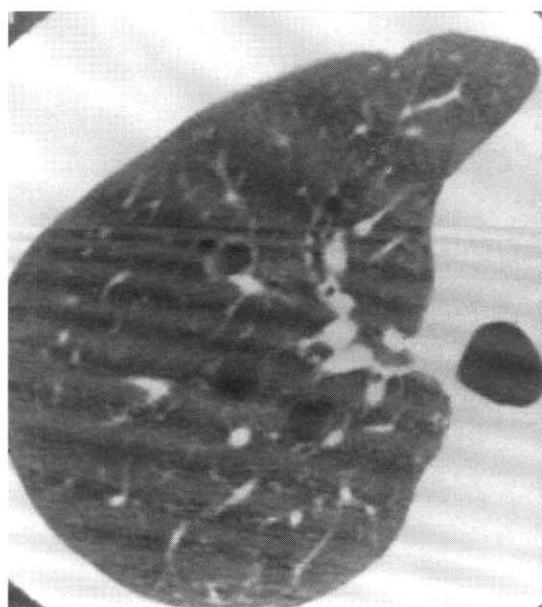


Fig. 17. Lymphoid interstitial pneumonia in a 58-year-old woman. Thin section (1.5-mm collimation) CT scan obtained at level of azygos arch shows multiple cystic lesions in right lung.

선상 음영(irregular linear opacity) 등의 소견도 보였으나 이러한 소견은 대개 미약하고 폐하부의 일부분에서만 관찰되었다.

7. 림프구양간질성폐렴(lymphoid interstitial pneumonia : LIP)

LIP는 드문 질환으로 이상단백혈증(dysproteinemia), 자가면역질환(autoimmune disease), 특히 쇼그렌 증후군(Sjogren's syndrome)에서 생기며, 최근에는 후천성면역결핍증후군(acquired immunodeficiency syndrome: AIDS)에서 볼 수 있다. 증상은 기침과 호흡곤란 등의 비특이적인 증상을 주로 호소한다. 병리조직 소견은 성숙 림프구(mature lymphocyte), 형질세포(plasma cell), 조직구(histiocytes)가 림프관(lymphatics), 특히 기관지혈관 주변 간질(peribronchovascular interstitium), 소엽간 격막(interlobular septa), 늑막하 간질(subpleural interstitium), 그리고 중심소엽부위(centrilobular regions)에 고농도로 침착한다^{3,53}.

단순흉부 X-선촬영 상 망상음영, 소결절성 음영 또는 기강경화 등의 비특이적인 소견이 보이고, 폐하부에 분포한다. 고해상능 CT상 반점상의 간유리 음영이나 경계가 불분명한 중심소엽성 결절(centrilobular nodule)을 보인다. 종종 간유리 음영 내부에 기낭이 동반되기도 한다⁵⁰(Fig. 16, 17). 다중심 Castleman 질환에서의 림프구양간질성폐렴에서는 얇은 벽을 가진 기낭, 기관지혈관속 비후, 소엽간 격막 비후 등이 혼한 소견이다⁵⁴⁻⁵⁶.

참 고 문 헌

1. Liebow AA. New concepts and entities in pulmonary disease. Monogr Pathol 1968;8: 332-65
2. Katzenstein AA, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: histologic features and clinical significance. Am J Surg Pathol 1994;18:136-47
3. American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. Am J Respir Crit Care Med 2002;165:277-304
4. Nishimura K, Kitaichi M, Izumi T, Nagai S, Kanaoka M, Itoh H. Usual interstitial pneumonia: histologic correlation with high-resolution CT. Radiology 1992;182:337-42
5. Müller NL, Guerry-Force ML, Staples CA, et al. Differential diagnosis of bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia and usual interstitial pneumonia: clinical, functional, and radiologic findings. Radiology 1987; 162:151-6
6. Grenier P, Chevret S, Beigelman C, Brauner MW, Chastang C, Valeyre D. Chronic diffuse infiltrative lung disease: determination of the diagnostic value of clinical data, chest radiography, and CT with Bayesian analysis. Radiology 1994;191:383-90
7. Chandler PW, Shin MS, Friedman SE, Myers JL, Katzenstein AA. Radiographic manifestations of bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia vs usual interstitial pneumonia. AJR 1986;147:899-906
8. 안중모, 임정기, 유인규, 김형석, 김대영, 유필문. 특발성 폐섬유화증 환자에서의 CT상 종격동 림프절 확대. 대한 방사선 학회지 1992; 705-10
9. Turner-Warwick M, Burrows B, Johnson A. Cryptogenic fibrosing alveolitis: clinical features and their influence on survival. Thorax

- 1980;35:171-80
10. Schwartz DA, Helmers RA, Galvin JR, et al. Determinants of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1994;149:450-4
 11. Schwartz DA, Van Fossen DS, Davis CS, et al. Determinants of progression in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1994;149:444-9
 12. Staples CA, Müller NL, Vedal S, Abbound R, Ostrow D, Miller RR. Usual interstitial pneumonia: correlation of CT with clinical, functional, and radiologic findings. *Radiology* 1987;162:377-81
 13. Watters JC, King TE, Schwartz MI, Waldron JA, Stanford RE, Cherniack RM. A clinical, radiographic, and physiologic scoring system for the longitudinal assessment of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 1986;133:97-103
 14. Müller NL, Miller RR, Webb WR, Evans KG, Ostrow DN. Fibrosing alveolitis: CT-pathologic correlation. *Radiology* 1986;160:585-8
 15. Webb WR, Stein MG, Finkbeiner WE, Im JG, Lynch D, Gamsu G. Normal and diseased isolated lung: high-resolution CT. *Radiology* 1992;182:337-42
 16. Remy-Jardin M, Giraud F, Remy J, Copin MC, Gosselin B, Duhamel A. Importance of ground-glass attenuation in chronic diffuse infiltrative lung disease: pathologic-CT correlation. *Radiology* 1993;189:693-8
 17. Wells AU, Rubens MB, du Bois RM, Hansell DM. Serial CT in fibrosing alveolitis: prognostic significance of the initial pattern. *AJR* 1993;161:1159-65
 18. Lee JS, Im JG, Ahn JM, Kim YM, Han MC. Fibrosing alveolitis: prognostic implication of ground-glass attenuation at high-resolution CT. *Radiology* 1992;184:451-4
 19. Wells AU, Hansell DM, Rubens MB, Cullinan NQ, Black CM, du Bois RM. The predictive value of appearances on thin-section computed tomography in fibrosing alveolitis. *Am Rev Respir Dis* 1993;148:1076-82
 20. Turner-Warwick M, Lebowitz N, Burrows B, Johnson A. Cryptogenic fibrosing alveolitis and lung cancer. *Thorax* 1980;35:496-9
 21. 이학중, 임정기, 안중모, 연경모, 특발성 폐섬유 화증에 동반된 폐암: 발생빈도 및 CT소견. 대한 방사선 학회지 1994;31:1087-91
 22. Stack BHR, Grant IWB, Irvine WJ, Moffat MAJ. Idiopathic diffuse interstitial lung disease. *Am Rev Respir Dis* 1965;92:939-48
 23. Tung KT, Wells AU, Rubens MB, et al. Accuracy of the typical computed tomographic appearances of fibrosing alveolitis. *Thorax* 1993;48:334-8
 24. Park JS, Lee KS, Kim JS, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: radiographic and CT findings in seven patients. *Radiology* 1995;195:645-8
 25. Kim TS, Lee KS, Chung MP, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: high-resolution CT and pathologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:1645-50
 26. Epler GR, Colby TV, McLoud TC, et al. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *N Engl J Med* 1985;312:152-8.
 27. Myers JL, Colby TV. Pathologic manifestations of bronchiolitis, constrictive bronchio-

- litis, cryptogenic organizing pneumonia and diffuse panbronchiolitis. *Clin Chest Med* 1993;14:611-23
28. Camus P, Lombard J-N, Perrichon M, et al. Bronchiolitis obliterans-organizing pneumonia in patients taking acebutolol or amiodarone. *Thorax* 1989;44:711-5
29. Epler GR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: definition and clinical features. *Chest* 1992;102(S):26
30. Colby TV, Myers JL. The clinical and histologic spectrum of bronchiolitis obliterans including bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP). *Semin Respir Dis* 1992;13:119-33
31. Epler GR, Colby TV, McLoud TC, et al. Idiopathic bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia. *N Engl J Med* 1985; 312:152-9.
32. Müller NL, Staples CA, Miller RR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: CT features in 14 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1990;154:983-7
33. Bouchardy LM, Kuhlman JE, Ball WC, et al. CT findings in bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP) with radiographic, clinical, and histologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:352-7
34. Lee KS, Kullnig P, Hartman TE, Müller NL. Cryptogenic organizing pneumonia: CT findings in 43 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1994;162:543-6
35. Akira M, Yamamoto S, Sakatani M. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia manifesting as multiple large nodules or masses. *AJR Am J Roentgenol* 1998;170: 291-5
36. Kim SJ, Lee KS, Ryu YH, et al. Reversed halo sign on high-resolution CT in cryptogenic organizing pneumonia: diagnostic implications. *AJR Am J Roentgenol* (in press)
37. Nishimura K, Itoh H. High-resolution computed tomographic features of bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *Chest* 1992; 102:26S-31S
38. Katzenstein ALA, Myers JL, Mazur MT. Acute interstitial pneumonia: a clinicopathologic, ultrastructural, and cell kinetic study. *Am J Surg Pathol* 1986;10:256-67
39. Ichikado K, Johkoh T, Ikezoe J, et al. Acute interstitial pneumonia: high-resolution CT findings correlated with pathology. *AJR Am J Roentgenol* 1997;168:333-8
40. Johkoh T, Müller NL, Tanaguchi H, et al. Acute interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 36 patients. *Radiology* 1999;211: 859-63
41. Colby TV. Bronchiolitis: pathologic considerations. *Am J Clin Pathol* 1998;109:101-9
42. Müller NL, Miller RR. Diseases of the bronchioles: CT and histopathologic findings. *Radiology* 1995;196:3-12
43. Myers JL, Veal CF, Shin MS, et al. Respiratory bronchiolitis causing interstitial lung disease: a clinicopathologic study of six cases. *Am Rev Respir Dis* 1987;135:880-4
44. King TE. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease. *Clin Chest Med* 1993;14:693-8
45. Remy-Jardin, Remy J, Gosselin B, et al. Lung parenchymal changes secondary to cigarette smoking: pathologic-CT correla-

- tions. *Radiology* 1993;186:643-51
46. Yousem SA, Colby TV, Gaensler EA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease and its relationship to desquamative interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc* 1989;64:1373-80
47. Park J, Tuder R, Brown KK, et al. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease: CT-pathologic correlation. *Radiology* 1998;209:179
48. Heyneman LE, Ward S, Lynch DA, et al. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia: different entities or part of the spectrum of the same disease process? *AJR Am J Roentgenol* 1999;173:1617-22
49. Liebow AA, Steer A, Billingsley JG. Desquamative interstitial pneumonia. *Am J Med* 1965;38:369-404
50. Mcadams HP, Rosado-de Christenson ML, Wehunt WD, Fishback NF. The alphabet soup revisited: The chronic interstitial pneumonias in the 1990s. *RadioGraphics* 1996;16:1009-33
51. Feigin DS, Friedman PJ. Chest radiography in DIP: a review of 37 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1980;134:91-9
52. Hartman TE, Primack SL, Swensen SJ, Hansell DMB, McGuinness G, Müller NL. Desquamative interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology* 1993;187:787-90
53. Koss MN, Hochholzer L, Langloss JM, Lazarus AA, Wehunt WD. Lymphoid interstitial pneumonitis: clinicopathologic and immunopathologic findings in 18 patients. *Pathology* 1987;19:178-85
54. Julsrud PR, Brown LR, Li CY, Rosenow EC, Crowe JK. Pulmonary process of mature-appearing lymphocytes: pseudolymphoma, well-differentiated lymphocytic lymphoma, and lymphocytic interstitial pneumonitis. *Radiology* 1978;127:289-96
55. Ichikawa Y, Kinoshita M, Koga T, Oizumi K, Fujimoto K, Hayabuchi N. Lung cyst formation in lymphocytic interstitial pneumonia: CT features. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:745-8
56. Johkoh T, Müller NL, Pickford HA, et al. Lymphocytic interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology* 1999;212:567-72