폐 및 종격동 임파절에 발생한 호산구성 육아종의 一例

국립의료원 흉곽내과

이경덕 · 김준호 · 이내숙 · 권동원 · 유남수
조동일 · 김성진 · 김성광 · 김재원

=Abstract=

A Case of Eosinophilic Granuloma in Lung and Mediastinal Lymph Node

Kyung Duk Lee, M.D., Jun Ho Kim, M.D., Nae Sook Lee, M.D., Dong Won Kwon, M.D.

Nam Soo Rheu, M.D., Dong Il Cho, M.D., Sung Jin Kim, M.D.

Sung Kwang Kim, M.D. and Jae Won Kim, M.D.

Department of Chest Medicine, National Medical Ceiluu

A case of Eosinophilic Granuloma in mediastinal lymph node and lung in 16 year-old male was presented. The patient was admitted with sudden onset of dyspnea and was diagnosed bilateral pneumothorax.

The pneumothorax was not improved with bilateral dosed thoracotomy, and exploratory thoracotomy was performed under the impression of bronchopleural fistula. The operation finding showed an upper mediastinal mass and bilateral honycomb lung with ruptured multiple bullae which were confirmed eosinophilic granuloma involving mediastinal lymph node and both lung pathologically.

서 론

Eosinophilic Granuloma는 1940년 Lichtenstein과 Jaffe¹⁾가 처음으로 명명한 질환으로 Hand-shüller christian disease 및 Letterer-Siwe disease와 함께 Histiocytosis X 혹은 reticuloendotheliosis에 속하는 질환중 가장 양호한 형으로 조직구가 체내 여러부위 즉 뼈, 비장, 간, 피부, 임파절등에 증식하는 것을 특징으로 하는 원인불명의 질환군을 말한다. 저자들은 수술소견 및 병리학적 소견으로 보아 종격동 임파절과 폐에 발생한 Eosinophilic Granuloma로 확진된 一例를 경험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 윤○현, 16세 남자

초 진 : 1982년 11월 2일

주 소 : 내원 10시간전부터 갑자기 시작된 호흡곤란
과거력 및 가족력 : 할아버지가 폐결핵으로 사망.

현병력 : 환자는 입원 약 4개월전부터 기침을 동반한 소량의 백색내지 노란색 가래와 잠자는 동안의 발한, 운동시 호흡곤란, 미열 그리고 피로감이 쉽게 왔으며, 최근 4개월동안 약 5 kg의 체중감소를 보였고 입원당일 아침부터 심한 호흡곤란이 생겨 본원 응급실을 통해 입원하였다.

전신소견 : 체격 및 영양상태는 중등도 였으며 그의 특기할 사항 없음.

흉부소견 : 양측폐야에서 청진상 호흡음과 성음진탕(vocal fremitus)이 지극히 감소되어 있었고 타진상 공명음이 양측 전폐에서 들렸다.

검사소견 : 입원당시 백혈구가 10,000/mm³으로 다소 높아져 있었고 백혈구중 분절중성구가 92%로 상승되었으며 적혈구침강속도도 16 mm/hr로 다소 상승한 상태였다. 또 입원당일에는 노란색 양성(++)이었으나 3주후 재검진시 정상범위(-)를 보였다. 객담검사에서

사진 1. 수술전 흉부 X선소견
양측 폐야에 심한 기흉과 상종격동이 다소 넓어진 양상을 보인다.

사진 2. 수술후 흉부 X선소견
양측 폐야의 중부와 하부에 희미한 결절음영 및 벌집모양의 음영이 나타나 있다.

사진 3. 종격동림파절 조직의 현미경적 소견(H & E $\times 100$). 종격동 림파절내에 심한 호산구의 침윤이 나타나 있다.

사진 4. 종격동 림파절 조직의 현미경적 소견(H & E $\times 400$).

사진 3의 확대소견 : 림파절의 구조는 잘 분화 된 조직과 호산구로 대체되어 있고 Langhans 세모(화살표)가 많은 호산구에 둘러싸여 있는 모양을 볼 수 있다.

Table 1. Lab findings on admission

Lab	findings
CBC	-Hb: 14.5%
	-WBC: 10,000/mm ³
	-Banded neutrophil 20%
	-seg. 72%
	-lymphocyte 4%
	-monocyte 3%
	-Hct.: 48%
	-ESR: 16 mm
LFT	-SGOT: 15 unit
	-SGPT: 18 unit
Electro-lytes	-S-Na: 14.4 meq/l
	-S-K: 5.2 meq/l
	-S-Cl: 99 meq/l
	-S-HCO ₃ : 26 meq/l
Urinalysis	-protein(+)→3weeks after(-)
	-sugar(-)
Sputum cytology: negative	
Sputum smear for AFB & Sputum culture were negative	

도 결핵균은 나타나지 않았다.

흉부 X선소견 : 심한기흉이 양측 폐야에서 보였으며 상종격동이 다소 넓어진 양상을 띄고 있었다(사진 I, II 참조).

경 과 : 환자는 입원 즉시 폐쇄기흉술(closed thoracotomy)을 양측 폐에 시행하였으며 원동흡인술을 이용하여 기흉을 치료하면서 항생제 및 항결핵제를 22일간 계속 투여하였다. 그러나 기흉은 호전되지 않아 기관지 늑막누공을 의심하여 흉곽외과로 전과하여 수술을 시행하였다.

1. 수술소견 : 전신마취하에 환자를 양아위로 놓고 흉골의 정중선을 절개하였더니 상종격동속에 무게 150g 정도, 크기 8.5×4.5×3.5cm의 비교적 부드러운 조직의 종양이 있었으며 이속에 흉선을 포함하고 있어 마치 흉선유래성 종양같은 양상을 띄고 있었다. 이것은 무명동맥까지 뻗어 있으면서 혈관 및 종격늑막과 심하게 유착되어 있었다. 제거한 종양은 진한 갈색내지 노란색을 띄고 있었으며 외피는 섬유성 조직으로 싸여 있었고 절개면은 부분적으로 괴양화되어 있었고 다발성의 출혈성 반점들이 보였다. 또 종절개된 종격늑막 사이로 폐를 노출하였는데 양측폐는 다발성 표재 낭종과 수포들의 전폐엽에 산재하여 양측폐의 일반적

인 형상은 벌집 같았다. 그들중 몇몇은 찢어져 있어 늑막누공을 형성하고 있었으며 터진 몇개의 수포들은 봉합술을 시행하였고 터지지 않은 낭종과 수포들은 기관지 늑막누공 형성을 방지하기 위해 봉합한 후 흉막을 닫았다.

2. 현미경적 소견 : 임파절의 구조는 잘 분화된 조직구와 호산구로 완전히 대체되어 있었으며 어떤 부위에서는 Langhans 세포가 부분적으로 나타나며 이것들은 많은 호산구들에 의해 둘러싸여 있음을 볼 수 있었다. 잘 분화된 조직구는 밝은 핑크빛나는 풍부한 세포질과 반입된 큰 핵을 가지고 있었다. 그러나 비전형적인 모양은 관찰되지 않았다(사진 III, IV 참조).

환자는 수술후 12일째에 양호한 상태로 퇴원하였다.

수술 약 4개월후부터 다뇨현상이 발생하였으며 수술 11개월후 증상이 심해져 2차로 입원하였으며 vasopressin 검사에 의해 기질성 당뇨병(diabetes insipidus, central type)으로 진단받고 치료중에 있다.

1. Vasopressin 검사성적

Table 2. Vasopressin test

	Urin S.G.	Urin osmolarity (mOsm)	Serum osmolarity (mOsm)
Initial	1.003	17.2	295
Vasopressin su injection	1.005	563	283

고 찰

Lichtenstein²⁾은 원인은 알려지지 않았지만 간은 기본적인 과정을 가진 조직구의 증식을 특징으로 하는 Letterer-Siwe disease, Handscnüller-Christian disease 그리고 Eosinophilic-Granuloma를 Histio cytosis X 라는 용어로 처음 명명하였다. 이들의 형태적 특징은 엷은 호산구성 거품모양의 세포질과 뚜렷한 핵을 가진 큰 조직구로 구성된 육아종의 침윤을 보인다는 점이다. 이중 Eosinophilic granuloma는 가장 양호한 형태로 알려져 있다. Eosinophilic granuloma의 발생빈도는 Basset³⁾등에 의하면 그들이 조사한 79예에서 청소년기에 흔하게 나타나며 남대여의 비율은 약 4:1로 나타났으며 높은연령과 적은 연령에서 발생시 에후가 좋지 않음을 보여주었다. 이것은 처음에는 단지 뼈의 질병으로 알았으나 다발성 뼈변화를 가진 환자의 약 20%에서 폐변화를 가지고 있었으며 그외에도

흔히 다른 1개이상의 기관을 침범하고 있는 것으로 되어있다³⁾.

1952년에는 Lackey와 그 동료들은⁵⁾ 폐에만 한정된 여러예의 Eosinophilic granuloma를 보고하였다. 폐에 침범시 환자는 전혀 아무런 증상을 가지지 않을 수도 있으나, 혼한 증상으로는 기침과 호흡곤란이 있을 수 있으며 낭포가 터졌을 때 기흉이 생길 수 있다고 하였다³⁾. 본예에서도 다발성 낭포의 열상에 의해 기흉이 동반되어 있었다. Knight⁶⁾는 mycetoma와 동반시 객혈이 나타난 예를 보고하였으며 그외에도 발열 및 권태등의 전신증상이 동반될 수 있다고 하였다.

병리학적 소견으로는 먼저 폐병변이 육안적으로 회백색으로 보이며 벌집모양의 낭포를 형성하고 있는데 흔히 광범위하게 대칭적으로 양측폐를 침범한다고 하였다^{3,7)}.

이 병변을 현미경으로 관찰해 보면 특징적인 Histiocytosis-X 세포들 즉 색소가 침착된 대식세포(macrophage), 임파구, 호산구들이 기도와 폐동맥, 폐정맥 주변의 간질에 침윤되어 있고 초기에는 매우 활발한 유사분열상태를 보여주나 후반기에는 점차 섬유화되어 별모양의 반흔, 폐기종 혹은 기관지확장등을 초래한다고 하였다⁴⁾, 이러한 병변은 주로 폐의 중간부위와 하단부에 대칭으로 흔히 오프로 흉부 X선상 이부위에서 이상음영을 볼 수 있다고 하였다³⁾.

Hoffman⁴⁾등은 Eosinophilic granuloma가 폐에 발생시 폐기능의 변화에 대해 관찰하였는데 가장 일반적 인 변화가 폐포와 모세혈관 차단이며 호흡능(breatning capacity)은 잘 보존되나 확산능(diffusing capacity)이 감소한다고 하였다. 또 Basset³⁾등에 의하면 폐의 제한결손(restrictive defect)과 낮은 확산능력이 흔히 오며 기도의 폐쇄도 동반될 수 있다고 보고하였다.

Hoffman⁴⁾등은 약 21%에서 노봉증이 동반됨을 보고하였다.

진단은 흔히 수술적 조직검사 혹은 기관지를 통한 폐세척, 조직검사에 의해 이루어지며 최근 여러예에서 기관지 세척액에서 세포질속에 들어있는 특징적 붕임 체인 pendalamina bodies를 전자현미경으로 관찰하는 새로운 법이 시행되고 있다⁹⁾.

치료는 증상이 없는 경우에는 할 필요가 없으며 특별한 치료없이도 저절로 회복되는 수도 있다하며 증상이 발생시 그에 따른 치료를 한다. 또 여러예에서 steroid 투여로 Eosinophilic granuloma의 현저한 호

전을 보였음이 보고되고 있다^{3,4)}.

결 론

저자들은 16세된 남자에서 수술소견 및 조직검사로 Eosinophilic granuloma로 확진되어 치료한 一例를 경험하고 보고함과 동시에 문헌적 고찰을 하였다.

REFERENCES

- 1) Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L.: Eosinophilic granuloma of bone with a report of a case. Amer. J. Path., 16:595, 1940.
- 2) Lichtenstein, L.: Histiocytosis integration of eosinophilic granuloma of bone, "Letterer-Siwe disease" and "Handshüller-Christian disease" as related manifestation of a single nosological entity, Arch. Path. 56-84, 1953.
- 3) Basset, F., Corrin, B., Spencer, H., Lacronique, J., Roth, C., Soler, P., Fattesti, J.P., Georges, R. and Chrétien, J.: Histiocytosis X. Amer. Rev. Resp. Dis. 118:811, 1978.
- 4) Hoffman, L., Cohn, J.E., Gaensler, E.A.: Respiratory abnormalities in eosinophilic granuloma of the lung. A long term study of 5 cases, New Eng. J. Med. 267:577, 1962.
- 5) Lackey, R.W., Leaver, F.Y. and Farinacci, C.S.: Eosinophilic granuloma of lung, Radiology 59:504-512, 1952.
- 6) Knight, R.K.: Hemoptysis in eosinophilic granuloma Br. J. Dis. Chest 73:181, 1979.
- 7) H., Corwin Hinshaw, M.D., Ph. D., D. Sc: Disease of the chest W.B. Saunders company. Philadelphia. London Toronto 854, 1980.
- 8) Cutler, L.S. and Krutchkoff, D.: An ultrastructural study of eosinophilic granuloma. The Langerhans cells, its role in histogenesis and diagnosis. Oral Surg 44:246, 1977.
- 9) Eosinophilic granuloma의 체현 1예. 정문석, 유명천, 장좌구, 양문호, 대한정형외과학회잡지 8(4):375-378, 1973.