

비종양성 호흡기 질환의 병리

성균관대학교 의과대학 병리학교실

한 정 호

내과 진료실에서 마주 칠 수 있는 비종양성 호흡기 질환들을 흉부 영상 및 병리학적 특징으로 살펴보면 흡연과 관련된 폐질환, 폐감염, 육아종을 형성하는 폐질환, 폐에 낭 및 동공을 형성하는 질환, 폐포를 채우는 질환, 급성 폐 손상 및 간질의 염증과 섬유화를 유발하는 질환으로 분류해 볼 수 있다. 질환을 진단함에 있어 패턴에 기반한 접근은 여러 질환을 감별하는데 매우 효과적이고, 생검 조직에서 침윤된 세포종류와 성상을 인지 하는 것은 진단과 예후 판단을 하는데 필수적이라 할 수 있다.

흡연과 관련된 폐질환(Smoking-Related Diseases)

흡연과 관련된 폐질환으로 폐기종(emphysema), 호흡 세기관지염(respiratory bronchiolitis, RB), 호흡세기관지염-간질성폐렴(respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, RBILD), 박리성 간질성 폐렴(desquamative interstitial pneumonia, DIP), 랑게르한스세포조직구증식증(Langerhans cell histiocytosis, PLCH)이 대표적이다. 담배 연기 입자가 세기관지 및 세기관지에 들어가면 호중구 및 대식세포가 유입된다. RB는 세기관지강과 그주변 폐포강에 미세갈색의 색소를 함유한 대식세포가 모여 있는 소견을 특징으로 하고, RBILD에는 주위 폐포벽의 만성염증과 섬유화의 소견이 동반된다. DIP는 대식세포가 폐포강을 미만성으로 가득 채우는 소견을 특징으로 한다. 또한 흡연으로 폐로 유입된 호중구는 탄력섬유 분해효소를 분비하고 또한 담배연기 속의 산화제화 호중구가 분비하는 산소유리기는 $\alpha 1$ -AT를 억제하여 폐기종을 유발시킨다. 또한 흡연은 항원을 전달하는 랑게르한스 세포조직구를 활성화 시키며 PLCH의 연관성이 잘 알려져 있다. PLCH는 보통 세기관지 중심으로 다수의 결절을 보이고, 결절은 랑게르한스 세포로 구성되고 호산구의 침윤을

특징으로 한다.

감염성 폐질환(Infectious lung diseases)

바이러스성 폐렴은 종류에 관계없이 모두 비슷한 형태학적 변화를 보인다. 광학현미경 소견 상 사이질 폐렴(interstitial pneumonia) 양상과 광범위 폐손상(diffuse alveolar damage)을 특징적으로 보여준다.

폐도 충격이 확장되고 림프구, 조직구 및 형질세포 등이 침윤한다. 폐포강은 단백질을 물질과 세포성 삼출액을 포함하고 특징적인 유리질 반응(hyaline membrane)을 보인다. 세균성 폐렴의 특징은 삼출경화(exudative consolidation)이다. 병원균의 종류, 개체의 반응, 면역학적 저항 및 침범 부위에 따라 형태가 달라진다. 기관지 폐렴은 종말 세기관지를 중심으로 하는 다발성 경화로 나타나며 주로 하엽에 분포한다. 초기에 세기관지의 괴사를 보이고 시간이 경과하면 농양을 형성하기도 하며 병태가 진행되면 기관지, 세기관지, 주변 폐포강이 섬유소 화농 삼출물로 채워진다.

진균감염증은 조직에서 균사를 확인이 되는 경우가 많고, 은 염색 같은 특수염색법이 병태에서 원인균사를 찾는 데 도움을 준다.

육아종성 폐질환(granulomatous lung diseases)

육아종이란 상피모양을 닮은 변형된 대식세포가 모여 있는 병변으로서 대개 그 주위를 림프구와 형질세포가 둘러싸고 있다. 육아종성 염증을 보이는 질환은 비교적 몇가지 질환에 국한되어 나타난다. 가장 전형적인 예는 결핵이며 그 외에도 나병, 사르코이드증, 심부진균감염 등이다. 결핵의 육아종은 특징적인 건락괴사(caseating necrosis)를 보인다. 이

Table 1. Causes of Cystic and Cavitory Lung Disease, Focal or Multifocal, Diffuse (Modified with Mayo Clin Proc, June 2003, Vol 78)

Cystic	Cavitory
a clearly defined air-containing space surrounded by a relatively thin (≤ 4 mm) wall rarely malignant	an air-containing lesion with a relatively thick (> 4 mm) wall or within an area of a surrounding infiltrate or mass commonly malignancy
Bullae	Neoplastic
Blebs	Bronchogenic carcinomas, Metastasis, Lymphomas, Hamartoma
Pneumatoceles	Infections
Congenital Cystic Lesion	Bacteria; <i>S. aureus</i> , <i>G (-)</i> bacteria, pneumococcus, mycobacteria, melioidosis, anaerobes, actinomycosis, nocardiosis, Tuberculosis, NTM
Bronchogenic cyst	Fungi; histoplasmosis, coccidioidomycosis, blastomycosis, aspergillosis, mucormycosis,
Congenital cystic adenomatoid malformation	cryptococcosis, <i>P. carinii</i> , sporotrichosis
Infections	Parasites; hydatid disease, paragonimiasis, amebiasis
Coccidioidomycosis	Immunologic
Pneumocystis jirovecii	Wegener granulomatosis, Rheumatoid nodule
Hydatid disease	Thromboembolism or septic embolism
Traumatic Cyst	Progressive massive fibrosis (pneumoconiosis)
Vascular Cyst	Bronchiectasis, localized
	Congenital lesions
	Sequestration
	Congenital adenomatoid malformation
Causes of Diffuse Cystic and Cavitory Lung Disease	
Pulmonary lymphangioleiomyomatosis	
Pulmonary Langerhans cell histiocytosis	
Honeycomb lung	
Idiopathic pulmonary fibrosis	
Connective tissue disease-related pulmonary fibrosis	
Asbestosis	
Chronic hypersensitivity pneumonitis	
Advanced sarcoidosis	
Bronchiectasis, diffuse	
Metastasis	

는 일부의 심부 진균감염증을 제외한 다른 육아종성 염증에 서는 거의 나타나지 않으므로 진단적이라고 할 수 있다.

낭 및 동공을 형성하는 폐질환 (Cystic and cavitory lung diseases)

주로 흉부영상에서 접하게 되며 많은 감별이 필요한 질환을 포함한다. 감별진단에 있어 우선 병변을 낭(cyst)와 동공(cavity)로 구분하고 병변의 양상이 단발성(focal), 다발성(multifocal), 및 미만성(diffuse distribution) 여부를 구분하는 것이

필요하다(Table 1).

폐포강을 채우는 폐질환(Alveolar filling diseases)

폐포강을 채우는 세포 혹은 물질에 따라 아래 표와 같은 진단을 고려해 볼 수 있다(Table 2).

간질의 섬유화를 유발하는 급만성 폐질환 (acute and chronic interstitial lung diseases) (Table 3)

Table 2. Alveolar filling diseases

Findings	Diagnostic consideration
Hyaline membranes and fibrin	Organizing diffuse alveolar damage
Necrosis and neutrophils	Bacterial infection Viral and fungal infection
Organizing pneumonia	Organizing infection Drug toxicity Cryptogenic organizing pneumonia
Fibrin and macrophages	Eosinophilic pneumonia, poststeroid Drug toxicity Connective tissue diseases Malakoplakia-like reaction
Eosinophils and macrophages	Eosinophilic lung diseases
Siderophages and fibrin	Diffuse alveolar hemorrhage
Mucin	Mucostasis in small airways disease Mucinous adenocarcinoma Cryptococcus infection
Bone/calcification	Dendriform calcification Metastatic calcification Pulmonary alveolar microlithiasis
Atypical cells	Bronchioloalveolar carcinoma Herpesvirus infections Acute eosinophilic pneumonia Carcinomas and sarcomas
Proteinaceous exudates	Edema Pulmonary alveolar proteinosis (PAP) PAP reactions Pneumocystis pneumonia
Multinucleated giant cells	Hard metal disease Eosinophilic pneumonia Wegener granulomatosis Aspiration pneumonia
Polypoid mesenchymal bodies resembling chorionic villi	Bullous placental transmogrification

Table 3. Interstitial diseases

Findings	Diagnostic consideration
Uniform alveolar septal fibrosis	Connective tissue diseases Postirradiation
Fibrinous/chronic pleuritis	Connective tissue diseases Thoracic trauma/infection Pancreatitis-associated pleuritis
Prominent chronic inflammation	Nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) Rheumatoid arthritis and other connective tissue diseases
Airway-centered scarring	Pulmonary Langerhans cell histiocytosis Pneumoconiosis Chronic hypersensitivity pneumonitis Connective tissue diseases Idiopathic airway-centered fibrosis Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis Chronic aspiration
Poorly formed granulomas (small and non-necrotizing)	Hypersensitivity pneumonitis (subacute) Atypical mycobacterial infection “Hot tub lung” Lymphoid interstitial pneumonia Drug toxicity
Well formed necrotizing granulomas	Infections Rare drug reactions Necrotizing sarcoidosis Middle lobe syndrome
Lymphoid aggregates/germinal centers	Connective tissue diseases Diffuse lymphoid hyperplasia Lymphoid interstitial pneumonia Follicular bronchiolitis

폐병리 증례 및 퀴즈 ; <http://www.pathol.net>