

## 異常蛋白血症을 同伴한 血管免疫芽球性 淋巴腺症 1例

全南大學校 醫科大學 臨床病理學教室

徐淳八 · 朴彰洙 · 鄭相愚 · 柳柱容

= Abstract =

### A Case of Angioimmunoblastic Lymphadenopathy with Dysproteinemia

Soon Pal Suh, M.D., Chang Soo Park, M.D., Sang Woo Juhng, M.D. and Joo Yong Yoo, M.D.

*Department of Clinical Pathology, Chonnam University Medical School*

A case of 53-year-old man with the diagnosis of angioimmunoblastic lymphadenopathy (AILD) is reported.

This case represents a deficiency of the T-cell regulatory functions probably predisposing a nonneoplastic proliferation of the B-cell system with immunoblastic transformation of many lymphocytes and excessive production of immunoglobulins, which had an acute onset with generalized lymphadenopathy, high-grade fever, weight loss, hepatosplenomegaly, skin rash with pruritus, and malaise.

Various laboratory studies showed polyclonal hypergammaglobulinemia, anemia with positive Coombs' test, leukocytosis with relative eosinophilia and lymphocytopenia. Serum immunoglobulins (IgG and IgM) were increased but IgA and complement(C3) were within normal level. Blood T-lymphocytes were markedly decreased in number.

Histopathologic findings of lymph node prior to therapy were characterized by a) proliferation of immunoblasts, plasmacytoid immunoblasts, plasma cells and lymphocytes, b) prominent proliferation of arborizing small vessels and c) deposit of PAS-positive amorphous material in the interstitium.

### 緒 論

血管免疫芽球性 淋巴腺症(angioimmunoblastic lymphadenopathy: AILD)은 주로 高齡者에서 발생하며, 임상적으로 發熱, 發汗, 體重減少 및 皮膚發疹 등의 症狀과 全身性 淋巴腺病變, 肝 및 脾臟肥大, 過감마글로부린血症과 溶血性 貧血 등의 免疫學的 異常을 보이면서 조직학적으로는 淋巴腺에 免疫芽細胞, 形質細胞 및 淋巴球 등의 浸潤이 심하고, 淋巴腺構造의 심한 변화와 脈管組織의 增殖, 好酸性 物質의 침착 등을 특징으로 하는 질환으로서<sup>1,2)</sup> 그 증상이 淋巴腫과 흡사하

여 과거에는 惡性 淋巴腫의 混合型이나 Hodgkin 氏病<sup>3)</sup> 그리고 chronic pluripotential immunoproliferative syndrome<sup>4)</sup> 및 diffuse plasmacytic sarcomatosis<sup>5)</sup> 등으로 진단되는 경우가 많았으나 그 病理組織學的 特徵과 臨床經過 및 豫後 등이 알려짐에 따라<sup>1,2,5)</sup> 새로운 disease entity 로 분류하고 있다.

本疾患은 주로 淋巴腺을 침범하나 肝, 脾臟, 骨髓等 網狀內皮系와 肺臟 및 皮膚에서도 發生한다고 하며<sup>1,6-11)</sup> 국내에서도 7例<sup>12-17)</sup>가 보고되고 있지만 아직 그 發生原因은 確實히 규명되지 않은 실정이다.

著者들은 最近 전남의대 부속병원에서 병리조직학적으로 확진되고 임상경과에 따라 면역학적 소견을 관찰할 수 있었던 AILD 1例를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접 수 : 1982년 9월 6일

症 例

환 자 : 유○홍, 남자 53세

주 소 : 발열 및 호흡곤란, 피부발진

력병력 : 환자는 1981년 2월부터 발열과 오한, 심한 피로감등의 전신증상이 나타났으며 그 당시 환자는 타 병원에서 장티푸스로 진단받고 치료하여 왔으나 증상과 징후의 개선은 없었다. 동년 4월초순에 頸部 腋窩 및 鼠蹊部에 淋巴腺肥大가 관찰되었고 심한 기침과 호흡곤란, 피부발진 및 소양감 등의 증상이 나타나서 본 병원에 전원되었다.

이학적 소견 : 초진당시 체격은 중등도이고 영양상태도 비교적 양호한 편이었으며 안결막은 중등도의 貧血狀을 보였고 안면부는 창백하고 全身에 피부발진을 보였으며, 頸部, 腋窩 및 鼠蹊部에 大小不同의 淋巴腺肥大가 觸知되었다. 흉부진찰과 심음청진상 특이한 소견은 없었고 복부진찰에서는 肝臟이 2橫指가량 觸知되었으나 脾臟은 觸診되지 않았다.

임상경과 : 환자는 입원후 발열, 전신성 피부발진과 소양감, 전신성 임파선비대 등으로 Hodgkin 氏病이라

는 인상을 갖고 prednisolone 을 부여하면서 여러 검사를 시행하였다. 골수천자는 여러차례 시도하였으나 실패하였고, 임파선의 조직검사후 AILD 라는 진단하에 복합화학요법(C.V.P.)을 시작하였으며, 전신증상의 호전을 보여 입원 15일후에 퇴원하였는데 40일후에 환자는 다시 발열과 피부발진 및 임파선비대 등의 全身症狀를 호소하면서 재입원하였으며, 이후로도 이러한 증상이 반복되어 결국 연 5차에 걸쳐 입원하였다. 비번에 입원엔 심한 호흡곤란과 치통, 음경 및 외음부에 통증과 소양감을 호소하였으며 흉부X선 촬영과 흉부 청진상 肺炎과 肋膜滲出液 所見이 관찰되고 마지막 입원시 치료도중 間質性 肺炎에 의한 呼吸不全으로 發病 16個月만에 死亡하였다.

기왕력 : 특기사항 없음

가족력 : 특기사항 없음

검사성적 : 입원당시와 병경과중에 실시한 환자의 말초혈액소견은 Table 1에서와 같다. 처음 입원당시 환자의 혈액검사상에 증증의 貧血所見을 보였고 白血球數는 증가되었는데 상대적인 淋巴球의 감소와 好酸球의 증가를 볼 수 있었다. 赤血球沈降速度는 상승되어 있었고, 출혈성 경향은 없었으나 혈소판수는 약간 감

Table 1. Hematologic findings

Test	Admission Date	I	II	III	IV	V
		4/11/81	6/4	7/5	11/17	6/8/82
RBC(million/cmm)		300	259	386	140	425
Hg(g/100 ml)		8.8	8.2	11.4	13.1	13.3
Hct.(%)		26	24	34	39	39
WBC(/cmm)		15,680	7,570	6,850	6,920	6,100
seg.(%)		56	60	70	63	70
stab(%)		2	—	—	1	1
lympho.(%)		24	28	23	30	22
mono.(%)		2	3	2	—	2
eosino.(%)		16	9	5	6	7
ESR(mm/hs)		65		57		
Platelet(million/cmm)		10	7	7.7	8	11.1
B.T.(min)		4'5''		4'8''		
C.T.(min)		6'		6'		
Proth. time(%)		73		92		
LE cell		—		—		
Coombs' test:						
direct		+	+			
indirect		—	—			

Table 2. Serum protein and electrophoresis

Test	Admission Date	I	II	III	IV	V
		4/11/81	6/4	7/5	11/17	6/8/82
Total protein*		7.1	7.0	5.9	6.4	5.9
Albumin*		3.1	2.5	2.5	2.6	2.3
Globulin*		4.1	4.5	3.4	3.8	3.6
alpha-1(%)		3.2	4.8			3.6
alpha-2(%)		7.5	8.3			9.2
beta(%)		14.0	14.4			13.8
gamma(%)		33.4	36.9			34.4

\*(g/100 ml)

Table 3. Blood chemistry and serologic tests

Test	Admission Date	I	II	III	IV	V
		4/11/81	6/4	7/5	11/17	6/8/82
Alkaline phosphatase(U)		2.6	3.3	2.9	2.5	2.2
SGOT(U)		27	20	25	28	24
SGPT(U)		17	15	20	17	19
Cholesterol(mg/dl)		70	102	91		
Bilirubin(mg/dl)		1.2		1.1		
TTT(U)		8.0	8.3	7.8		
CRP		.....reactive.....				
VDRL		.....non-reactive.....				
RA		.....non-reactive.....				
S-iron(ug/dl)		17.6	80.8			
S-IBC(ug/dl)		298	180			

소된 소견이었다. Prothrombin time 은 73%로 감소되었고 LE검사와 indirect Coombs 검사엔 음성이었으나 direct Coombs 검사는 양성이었다. 소변검사에서는 尿蛋白이 trace 였고 Bence-Jones 蛋白은 음성이었다.

생화학 검사에서 혈청단백과 알부민値는 각각 7.1 g/100 ml 와 3.0 g/100 ml 로 혈청글로부린 증가가 있었고 3회에 걸쳐 시행한 혈청전기영동상은 감마글로부린이 증가된 소견이었으며 (Table 2), CRP 검사에 양성이었으나 간기능검사, VDRL 및 RA 검사엔 음성이었다 (Table 3).

환자의 병경과중 시행한 면역학적 검사소견은 Table 4에서와 같다. Laser Nephelometer 를 이용하여 검사한 혈청 immunoglobulin(Ig)과 C3値에 있어서 IgG 와 IgM 은 발병초기엔 정상성인치에 비해서 매우 증가되었으나 병경과도중엔 정상화되었고 말기엔 각각

2,660 mg/100 ml 와 218 mg/ml 로 다시 증가되었으며 IgA 와 C3는 전병력기간중 정상성인치와 비슷한 혈청치를 보였다. 그리고 E-rosette 法으로 검사한 말초혈액내 T淋巴球數도 活性 T淋巴球가 13~21%, 總 T淋巴球가 38~53%로 正常値보다 감소되었다.

병리조직학적 소견 : 임파선 조직검사는 2회에 걸쳐 실시하였으며 적출된 鼠蹠部 淋巴腺의 크기는 대략 1×1×1 cm 이었고 断面은 均質에 의한 갈색을 띤 회색으로 보였으며 肉眼上 壞死는 없었다. 현미경적 소견으로 全淋巴腺의 正常構造는 파괴되어 거의 없어졌을 뿐 아니라 (Fig. 1), H-E 소견에서 形質細胞, 免疫芽細胞, 類上皮細胞 및 淋巴球와 好酸球의 浸潤이 관찰되었고 (Fig. 2), reticulin 染色에서 樹枝狀의 母細血管 增殖을 볼 수 있었으며 (Fig. 3), PAS 染色에서 無定型의 PAS 陽性物質이 血管壁 및 間質에 沈着되어 있었다

Table 4. Immunologic studies

Tests	Admission Date	I	II	III	IV	V
		4/11/81	6/4	7/5	11/17	6/8/82
IgG <sup>o</sup> (1,144~1,948)**		2,730	2,110	1,500	1,485	2,660
IgA*(145~355)**		260	275	230	220	225
IgM*(74~178)**		298	215	144	148	248
C3 <sup>o</sup> (76~130)**		102	90	82	127	130
T-lymphocytes: rosette						
total(%) (60~70)**		42	44	38	53	49
active(%) (21~35)**		16	17	13	18	19

\* mg/100 ml      \*\* normal range

(Fig. 4). 이외에 肉芽腫性 病變이나 Reed Sternberg 巨大細胞는 없었고 비정상적인 림파구의 monomorphic 한 증식상도 보이지 않았다.

### 考 察

1973年 Lukes 등<sup>2,5)</sup>이 처음으로 免疫芽球性 淋巴腺症(immunoblastic lymphadenopathy)으로 보고한 후 血管免疫芽球性 淋巴腺症(angioimmunoblastic lymphadenopathy; AILD)으로 호칭되는<sup>1)</sup> 本 疾患은 良性 代償性 免疫芽球性 反應(benign compensatory immunoblastic reaction)과 免疫芽球性 肉腫(immunoblastic sarcoma)의 中間型으로 여겨지고 있다.

본 질환의 원인으로 Lukes 등<sup>5)</sup>은 약물에 대한 過敏 反應으로 淋巴球가 免疫芽細胞 및 形質細胞로 전환되어 B細胞가 증식하는 非腫瘍性 超免疫疾患이며 그 근거로 免疫芽細胞, 形質細胞樣 免疫芽細胞 및 形質細胞 등의 심한 증식과 過감마글로부린血症을 들고있다. 한편 Frizzera 등<sup>7)</sup>과 Bluming 등<sup>23)</sup>은 T淋巴球의 조절기능이 결핍되어 B淋巴球가 異常增殖되는 自家免疫疾患이라 하였고 이외에도 血管增粗과 免疫芽細胞의 浸潤이 출현하는 移植片對 宿主反應(GVH)<sup>1,21)</sup>, 여러가지의 allergen<sup>22)</sup>이나 肝抽出物이 抗原으로 作用하거나 바이러스 感染<sup>24~26)</sup>, 毒素<sup>25)</sup> 및 惡性痛腫<sup>8,13,27,28)</sup> 등이 關與하여 發病한다고 보고되고 있으나 아직까지 본 질환의 病因은 확실하지 않다.

AILD의 年齡分布는 20代에서 80代以後까지 광범위하나 대부분이 60代와 70代에서 好發하여 전체의 70% 정도를 차지하고<sup>1,6,7)</sup> 男女의 差는 현저하지 않아 Frizzera 등<sup>1)</sup>은 5:10, Lukes 등<sup>5)</sup>은 19:13의 비율이라 하였으며, 人種적으로 흑인보다 백인에서 5배정도 더

높게 발생한다고 알려져 있다<sup>6)</sup>.

本 疾患은 급격한 발병양상을 보여 발열, 살한, 체중감소, 식욕감퇴, 쇠약감 및 소양증을 동반하는 피부 발진 등의 전신증상이 나타나고 드물게 근육통과 관절 통을 호소한다고 하며<sup>1,6,7,12,13)</sup>, Frizzera 등<sup>7)</sup>에 의하면 發熱이 있는 경우 肺炎과 肋膜渗出液 등의 感染症이 명확한 원인인 경우도 있으나 여러 검사를 시행함에도 불구하고 發熱의 원인을 발견하지 못하는 예가 많다고 한다. 가장 흔히 나타나는 이학적 소견은 淋巴腺肥大로서 全例에서 관찰되고<sup>6,7,10)</sup>, 84%이상에서 全身性이며 局所的인 淋巴腺肥大는 드물다<sup>28)</sup>. 肝 및 脾臟肥大도 50~80%에서 나타나며<sup>6,7)</sup> 이외에도 骨髓, 肺, 皮膚, 胃腸管과 腎臟 等에도 病變이 과급된다는 보고도 있다<sup>7,9,17,29,30)</sup>. 本 症例를 포함한 國內에서 보고된 8例<sup>12~17)</sup>에서도 대개 50代以上の 年齡에서 발생되었으며 性別分布는 男子에서 다소 높았고, 全例에서 全身 淋巴腺肥大가 있었다. 肝肥大는 80%이상에서 관찰되었으나<sup>12,13,15,16)</sup> 脾臟肥大는 50%미만이었고<sup>12,16)</sup> 肝 및 脾臟肥大가 없었던 경우<sup>14)</sup>와 皮膚를 침범한 예<sup>17)</sup>도 있었다.

AILD의 급격한 증상발현은 penicillin, griseofulvin 및 Dilantin 등의 치료약제의 투여 후, 淋巴腺의 肥大, 全身에 皮膚發疹과 瘙癢症이 나타나는 過敏反應으로 免疫狀態의 異常이 招來되어 發生한다는 보고도 있다<sup>6,7,10,23,29)</sup>.

本 疾患의 血液檢査所見上 報告例의 80%以上에서 貧血이 관찰되며<sup>6,10,17,20,22)</sup>. 正色素 正球性 貧血이 대부분인데 이는 正赤芽球의 증가를 동반하는 Coombs 검사에 음성인 非自家免疫性 溶血性 反應에 기인된다고도 하나<sup>30)</sup> 貧血患者의 半數에서 Coombs 검사에 양성으로 보고되고 있어<sup>1,6,25,30,33,34)</sup> 아직까지 貧血의 原因

은 잘 알려지지 않은 狀態이다. 白血球의 증가도 흔히 나타나는데 中性球, 好酸球 및 形質細胞는 증가하지만 淋巴球는 감소하는 것이 특징이며, 血小板數도 대개 감소한다고 한다<sup>6,7,31,32</sup>. 한편 國內의 보고에<sup>12-14</sup>에서도 약 70%에서 貧血이 관찰되지만 Coombs 검사에 양성반응을 보인 경우는 本 症例뿐이었다.

AILD의 또하나의 특징으로 알려진 血清감마글로부린의 증가는 대부분의 예에서 나타나며 특히 polyclonal hypergammaglobulinemia 및 cryoglobulinemia가 많은데, IgG, IgA, IgM 및 IgD가 동시에 증가하거나 이 중 일부분만 증가하는 것이 대부분이나<sup>6,12-14,17</sup> 血清감마글로부린의 증가가 보이지 않으면서 IgG는 正常值이고 IgA 및 IgM이 오히려 감소된 예<sup>16</sup>도 있으며 IgA 缺乏症患者에서 本 疾患이 發生한 例<sup>35</sup>도 보고되고 있다. 이외에도 Bence Jones 蛋白尿<sup>25</sup>, 高粘稠症候群<sup>23,30</sup> 등이 나타나기도 하며 血清補體가 감소되는데 특히 C3 및 C4의 감소가 현저하고<sup>36</sup> C5는 정상범위인 경우가 많다고 하나<sup>23,24</sup> 血清補體值가 정상범위라는 보고<sup>14,16</sup>도 있다.

AILD 患者의 末梢血液內 淋巴球에 關하여 여러 보고가 있는데, T 淋巴球中 抑制細胞와 補助細胞가 정상치에 비하여 감소되나 T 및 B 淋巴球는 正常分布를 보이며<sup>16</sup>, B 淋巴球의 심한 감소를 나타내는 경우<sup>17</sup>도 있다고 하나, 일반적으로 말초혈액내 T 淋巴球는 正常值보다 감소되고 B 淋巴球는 다소 증가되는데<sup>37,38</sup>, 이러한 T 淋巴球의 缺乏으로 인해 細胞介在性 免疫能이 장애되고 따라서 B 淋巴球에 對한 T 淋巴球의 調節能의 장애가 초래된다고 한다<sup>33,37,38</sup>.

本 症例에서는 반복적인 발열과 피부발진 및 소양증 등의 전신증상과 전신림파선증대가 나타났고 中性球 및 好酸球의 증가와 淋巴球 및 血小板의 감소, 그리고 IgG 와 IgM 이 증가되는 polyclonal gammopathy, direct Coombs 검사에 양성반응 등의 특징적인 AILD 의 소견을 보였으나 약제복용의 기왕력은 없었고, 정상인의 혈청 Ig 과 C3치<sup>39</sup>와 비교하여 본 결과 IgA 는 정상범위였으나 IgG 와 IgM 은 발병초와 말기에 정상치에 비하여 증가하고 치료도중에 정상화 되었는데 이는 prednisolone 과 복합화학요법 등으로 강력한 면역억제치료를 받은 후에는 상승된 Ig 치가 정상화된다는 보고<sup>23</sup>와 유사한 소견이었다. 또한 C3치도 정상범위에 해당되었으나, 말초혈액내 T 淋巴球數는 本 症例의 經過에서 지속적인 감소를 보였다.

AILD 를 진단하는데 있어서 임상소견 및 검사소견 이외에 본 예에서와 같이 림파선 병변에 특징적인 병

리조직학적 소견이 있어야 한다<sup>1,6,10,30</sup>. 本 疾患의 진단적 가치고 있다고 알려진 병리조직학적 소견을 열거하면 첫째, 림파선의 정상구조가 거의 파괴되어 전부 혹은 거의 모두가 組織球, 免疫芽細胞, 形質細胞, 形質細胞樣 免疫芽細胞 및 淋巴球 等으로 代置되고, 둘째 母細血管크기의 小血管이 樹枝狀으로 增殖되며, 셋째 間質 및 血管壁에 PAS 陽性인 無定型 物質의 deposit 等이다. 그러나 이러한 淋巴腺病變은 AILD 에서만 나타나는 특이한 所見은 아닌데<sup>20</sup> 바이러스感染 특히 傳染性 單核球症에서도 後母細管 細靜脈의 增殖과 免疫芽細胞의 侵潤이 관찰되고, 巨大 淋巴節 肥大症, Hodgkin 氏 病 및 移植片對 宿主反應 等の 경우에는 淋巴節에 심한 脈管組織의 증식이 나타나며<sup>40</sup> 惡性 淋巴瘤와 eosinophilic necrotizing granulomatosis 그리고 쇼크로 사망한 경우에도 好酸性 物質의 침착이 관찰되고<sup>7,21,41</sup> 遲延性 過敏反應에서도 이와 유사한 소견이 나타난다고 한다<sup>42</sup>.

이와같이 AILD 는 전신적으로 침범되지만, 惡性 腫瘍은 아니라고 알려져 있는데<sup>1,6</sup> 그 이유로서 Frizzera 等<sup>21</sup>은 淋巴腺의 組織所見上 淋巴腺의 뚜렷한 閉鎖나 被膜의 連累에도 불구하고 말초부위의 洞과 胚中心에 잔유물이 뚜렷이 관찰되며, 심한 脈管組織의 증식과 함께 淋巴球의 轉換樣相이 惡性 淋巴瘤의 경우와 다르고 白血病과는 달리 淋巴腺外의 조직에 침윤이 없으며 중국에는 腫瘍에 의한 置換이 아닌 血管의 纖維化와 淋巴球의 고갈이 나타난다는 점이 다르다고 하였다. 그러나 腫瘍은 免疫芽球性 肉腫<sup>6,43,44</sup>, 惡性 淋巴瘤<sup>11,45,46</sup> 및 Hodgkin 氏病<sup>9</sup>으로의 移行이 보고되는 것으로 보아 그 경과를 잘 관찰해야 하며 本 疾患과 감별을 해야 할 疾患으로는 傳染性 單核球症<sup>47</sup>, 播種狀 紅斑狼瘡와 같은 膠原性 疾患<sup>6,7,23</sup>, postvaccinal lymphadenitis<sup>48</sup> 등의 심한 免疫芽球性 疾患과 Hodgkin 氏病<sup>49,50</sup> 및 免疫芽球性 肉腫<sup>6,43,49</sup> 등이 있는데 免疫芽球性 反應에는 血管增殖이나 interstitial material 의 침착이 저명하지 않고 Hodgkin 氏病은 Reed Sternberg 細胞의 출현과 血管增殖이 심하지 않으며, 免疫芽球性 肉腫은 惡性 腫瘍細胞의 monomorphic 한 증식과 혈관 증식, 간질내 好酸性 物質 等の 침윤이 없다는 점 등으로 감별이 가능하다.

本 疾患의 경과는 보통 진행성으로서 Lukes 等<sup>51</sup>은 평균생존기간이 발병후 15개월이라 하였고 Frizzera 等<sup>21</sup>은 평균생존기간을 어떠한 치료유무에도 관계없이 비교적 長期間(24~25개월) 생존한 경우와 강력한 화학요법제 투여후 長期間(28~67개월) 생존한 예, 그리

고 어떠한 치료를 하던지간에 비교적 빠른 병의 경과 (1~19개월)를 보인 경우 등의 세가지 유형으로 나누어 설명하였으며, Hossfed 等<sup>51)</sup> 및 Volk 等<sup>52)</sup>은 AILD 환자에서 非倍體型(aneuploidy)의 染色體 異常을 발견하고, 이러한 소견이 惡性疾患을 앓는 患者에서 잘 초래되므로 本 疾患의 本態나 豫後를 惡性腫瘍과 관련지어 볼 수도 있다고 시사하였다.

AILD의 치료는 prednisolone 과 화학요법제의 투여로 좋은 효과를 얻는다고 하나<sup>6,7)</sup> 사망한 예의 대부분이 심한 전신 감염증으로 사망하기 때문에<sup>1,3,6,7,12,13,16)</sup> 일반 악성종양에서 쓰이는 외과적 처치나 강력한 화학요법제의 사용은 여러 感染菌에 대한 感受性이 증가되거나 副作用이 나타날 우려가 있어 주의를 요하며<sup>3,7,10)</sup> 때로는 강력한 화학요법제의 투여로 장기간 생존한 예도 있어<sup>7)</sup> 조심스런 복합화학요법제의 투여를 시도해 볼 수도 있다. B세포에 대한 T세포의 억제기능을 회복시킬 목적으로 T세포의 자극제인 levamisole 을 사용하거나<sup>28,33)</sup> 방사선요법이 시행되기도 하며<sup>10)</sup> prednisolone 만 보조적으로 투여하여 아무런 후유증 없이 自然治癒되는 例도 있어<sup>64)</sup> 치료방법에 대한 定說은 아직 없다.

本 例에서도 prednisolone 과 화학요법제의 투여로 일시적인 좋은 반응을 보였으나 初發病後 16개월만에 사망하였는데 사망전 심한 발열과 더불어 폐에서 습성나음이 들린 것으로 비루어 間質性 肺炎에 의한 呼吸不全이 직접적인 사망원인이 되었을 것으로 여겨졌고 他 惡性腫瘍으로의 移行은 觀察되지 않았다.

AILD의 사망율은 40~80%정도로 알려졌는데<sup>24,35)</sup> 그 원인으로서는 2차적인 전신감염이 가장 많고 그의 腎不全, 心臟疾患, 出血 및 肝壞死 등이 관여한다고 보고되고 있다<sup>5,9,33,34,55)</sup>.

## 結 論

著者들은 53歲의 男子에서 發熱, 皮膚發疹과 瘙癢症 등의 臨床症狀과 全身淋巴腺 肥大症을 同伴하고 檢査所見에서 polyclonal gammopathy 와 direct Coombs 檢査에 陽性을 보였고, 病理組織學的으로 確診되었으며 臨床經過에 따라 시행한 免疫檢査에서 血清 IgG 와 IgM 이 증가되고 말초혈액의 T 淋巴球가 감소된 소견을 보인 AILD 1例를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

## 參 考 文 獻

- 1) Frizzer G, Moran EM and Rappaport H: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia. Lancet 1:1070, 1974*
- 2) Lukes RJ and Tindle BH: *Immunoblastic lymphadenopathy. Presented at the Pathology Panel for Clinical Trials. National Cancer Institute. Jan. 26-28, 1973*
- 3) Westerhausen M and Oehlert W: *Chronisches pleuripotentielle immunoproliferatives Syndrom. Dtsch Med Wochenschr 97:1047, 1972*
- 4) Flandrin G, Daniel MT, El Yafi G and Chelloul N: *Sarcomatoses ganglionnaires diffuses à différenciation plasmocytaire avec anémie hémolytique auto-immune. Actual Hématol 6: 25, 1972*
- 5) Lukes RJ and Tindle BH: *Immunoblastic lymphadenopathy: A new hyperimmune entity resembling Hodgkin's disease. Presented at the Workshop on Classification of Non-Hodgkin's Lymphoma. University of Chicago. June 25-29, 1973*
- 6) Lukes RJ and Tindle BH: *Immunoblastic lymphadenopathy. A hyperimmune entity resembling Hodgkin's disease. N Engl J Med 292:1, 1975*
- 7) Frizzer G, Moran EM and Rappaport H: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy. Diagnosis and clinical course. Am J Med 59:803, 1975*
- 8) Iseman MD, Schwartz ML and Stanford RE: *Interstitial pneumonia in angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia. Ann Intern Med 85:752, 1976*
- 9) Wood WG and Herkins MM: *Nephropathy in angioimmunoblastic lymphadenopathy. Am J Clin Pathol 71:58, 1979*
- 10) Moore SB, Harrison EG and Weiland LH: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy. Mayo Clin Proc 51:273, 1976*
- 11) Fisher RI, Jaffe ES, Braylan RC, Anderson JC and Tan HK: *Immunoblastic lymphadenopathy. Evolution into a malignant lymphoma with pla-*

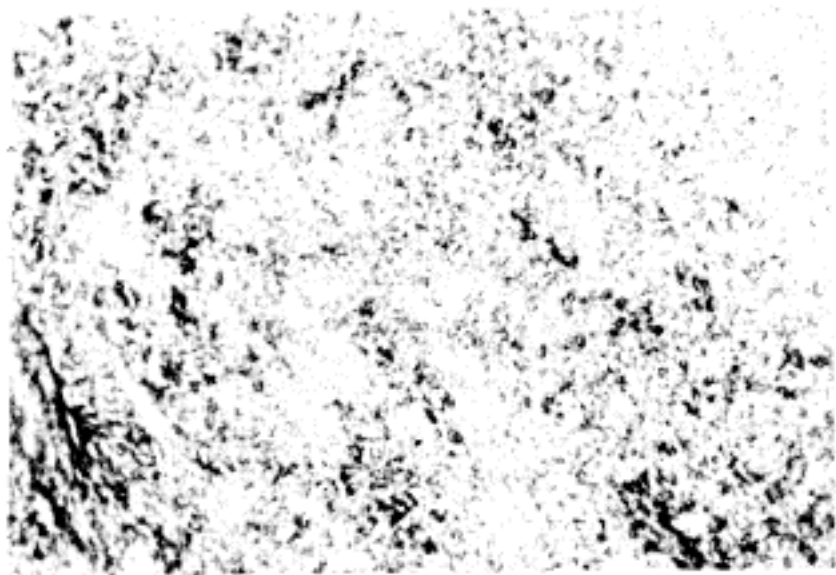


Fig. 1. Effacement of nodal architectures with diffuse infiltration of pleomorphic cells and vascular proliferation. (H-E,  $\times 100$ )

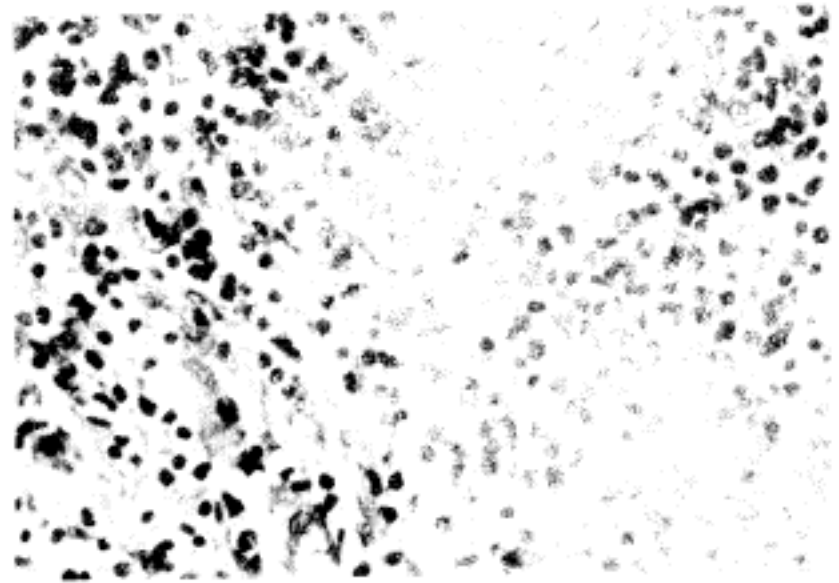


Fig. 2. Photomicrograph shows the pleomorphic cell infiltrates such as immunoblasts, plasma cells and lymphocytes in the lymph node. (H-E,  $\times 200$ )

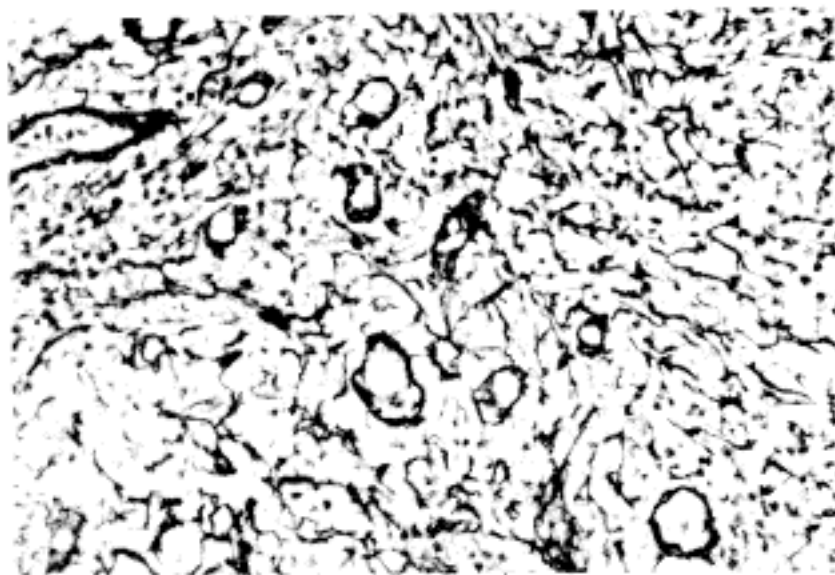


Fig. 3. Prominent arborizing blood vessels and fine intercellular fibers. (Reticulin,  $\times 200$ )

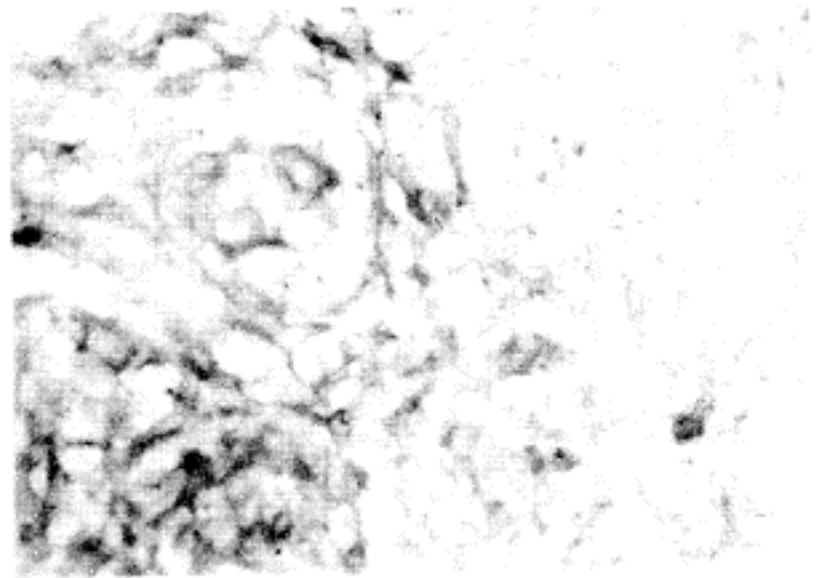


Fig. 4. PAS-positive amorphous material in the interstitium and vascular wall. (PAS,  $\times 200$ )

- smacytoid features. Am J Med 61:553, 1976*
- 12) 康晉榮, 朴正植, 卞鍾薰, 朴宜陽, 權仁順, 崔圭完, 李文鎬, 宋啓用, 金勇一: 異常蛋白血症을 同 伴한 血管免疫芽球性 淋巴腺症의 2例. 대한내과학 회잡지 20:1037, 1977
  - 13) 원남희, 김인선, 백승동: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia.* —1에 보 고— 대한병리학회지 13:155, 1979
  - 14) 金明喜, 辛宗仁, 申範澈, 盧正宇, 徐東震, 洪淳 國: 血管免疫芽球性 淋巴節症 1例. 大韓血液學會 雜誌 16:153, 1981
  - 15) 김정득, 정웅진, 이영배, 이만선, 윤경선, 선덕 재: 혈관면역아구성 임파선증 1예. 대한내과학회 잡지 24:7, 1981
  - 16) 姜聲貴, 任昌烈, 許永詳, 崔三任: 血管免疫芽球性 淋巴腺症 1例. 全北醫大 論文集 6:75, 1982
  - 17) 박용구, 이윤희, 안승혜, 박영희, 이주희, 원남 희, 이종달: 피부를 침범한 *Angioimmunoblastic lymphadenopathy.* 대한병리학회지 16:301, 1982
  - 18) Lukes RJ and Collins RD: *A functional approach to the classification of malignant lymphoma. Recent results. Cancer Res 48:13, 1974*
  - 19) Lukes RJ and Collins RD: *Immunologic chara-cterization of human malignant lymphomas. Cancer 34:1488, 1974*
  - 20) Bluming AZ, Cohen HG and Sazon A: *Angioi-mmunoblastic lymphadenopathy with dysprotei-nemia. A pathogenetic link between physiologic lymphoid proliferation and malignant lymphoma. Am J Med 67:421, 1979*
  - 21) Graham JC Jr: *Pathogenesis of vascular proli-feration in angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia. Lancet 2:166, 1974*
  - 22) Newcom SR and Kadin ME: *Prednisolone in treatment of allergen-associated angioimmuno-blastic lymphadenopathy. Lancet 1:46, 1979*
  - 23) Schultz DR and Yunis AA: *Immunoblastic lymphadenopathy with mixed cryoglobulinemia. A detail case study. N Engl J Med 292:8, 1975*
  - 24) Pattengale PK, Smith RW and Gerber P: *Sele-ctive transformation of B-lymphocytes to E.B. virus. Lancet 2:93, 1973*
  - 25) Weisenburger D, Armitage J and Dick F: *Immunoblastic lymphadenopathy with pulmonary infiltrates, hypocomplementemia and vasculitis. Am J Med 63:849, 1977*
  - 26) Palutke M, Khilanani P and Weise R: *Immu-nologic and electron microscopic characteristics of a case of immunoblastic lymphadenopathy. Am J Clin Pathol 65:849, 1977*
  - 27) Cibuli ML, Seligson GR, Mouradian JA, Fialk MA and Pasmantier M: *Immunoblastic lym-phadenopathy and adenocarcinoma of the pan-creas. Cancer 42:1883, 1978*
  - 28) Matz LR, Papadimitriou JM, Carroll JR, Barr AL, Dawkin RL, Jackson JM, Herrman RP and Armstrong BK: *Angioimmunoblastic lymphade-nopathy with dysproteinemia. Cancer 40:2152, 1977*
  - 29) Weisenburger D: *Immunoblastic lymphadeno-pathy associated with methyl dopa therapy. Cancer 42:2322, 1978*
  - 30) Pangalis GA, Moran EM and Rappaport H: *Blood and bone marrow findings in angioimmu-noblastic lymphadenopathy. Blood 51:71, 1978*
  - 31) Meijer LM, Scheffer E, Lauw GP, Smit AF and Ottolander GJ: *Skin biopsy in angioimmu-noblastic lymphadenopathy. Lancet 1:771, 1978*
  - 32) Pruzenski W, Sutton DMC and Pantalony D: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy: An im-munological study. Clin Immunol Immunopathol 6:62, 1976*
  - 33) Neiman RS, Dervan P, Haudenschild C and Jaffe R: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy. An ultrastructural and immunologic study with review of the literature. Cancer 41:507, 1978*
  - 34) Cullen MN, Stansfelt AG, Oliver RTD, Lister TA and Malpas JS: *Angioimmunoblastic lym-phadenopathy: Report of ten cases and review of the literature. QJ Med 48:151, 1978*
  - 35) Budman DR, Koziner B, Cunningham-Rundles C, Filippa D and Solan-Kettering M: *IgA defi-ciency associated with angioimmunoblastic lym-phadenopathy. N Engl J Med 298:1204, 1978*
  - 36) Deeg HJ, Singer JW and Huang TW: *Angioi-*



- immunoblastic lymphadenopathy with retinitis and drug related exacerbations. A clinicopathological case study. Cancer 44:1745, 1979*
- 37) Kosmidis P, Axelrod AR, Palacas C and Stahl M: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy. A T-cell deficiency. Cancer 42:447, 1978*
- 38) Garam T, Bak M, Bakacs T, Döbrensei E and Petranyi G: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy: A study of the function of lymphocyte populations. Cancer 47:2850, 1981*
- 39) 徐淳八, 朴彰洙, 柳柱容: 正常韓國人에서의 血清 immunoglobulin (IgG, IgA & IgM) 및 C3量에 關한 研究. 대한병리학회지 16:217, 1982
- 40) Carter RL and Penman HG: *Histopathology of infectious mononucleosis. Chap. 9. Infectious mononucleosis. Oxford, Blackwell Scientific Publication, 1969*
- 41) Lupovitch A, Katase RY, Randal HP and Bellamy MD: *Malignant lymphoma presenting as necrotizing eosinophilic granulomatosis. JAMA 192:285, 1965*
- 42) Willoughby DA and Spector WG: *The production of eosinophilic deposit resembling fibrinoid by injection of lymph node extract. J Pathol Bacteriol 88:557, 1964*
- 43) Banik S, Ward RL and Hasleton PS: *Immunoblastic lymphadenopathy: Evolution into immunoblastic sarcoma. J Clin Pathol 32:1110, 1979*
- 44) Morris JA and Bird CC: *Ultrastructural and immunohistological study of immunoblastic sarcoma developing in child with immunoblastic lymphadenopathy. Cancer 44:272, 1979*
- 45) Mazur EM, Lovett DH and Enrriquez RE: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy: Evolution to a Burkitt-like lymphoma. Am J Med 67:317, 1978*
- 46) Nathwani BH, Rappaport H, Moran EM, Pangalis GA and Kim H: *Malignant lymphoma arising angioimmunoblastic lymphadenopathy. Cancer 41:578, 1978*
- 47) Tindle BH, Parker JW and Lukes, RJ: "Reed-Sternberg cells" in infectious mononucleosis? *Am J Clin Pathol 58:607, 1972*
- 48) Hartsock RJ: *Postvaccinal lymphadenitis: Hyperplasia of lymphoid tissue that stimulates malignant lymphomas. Cancer 21:632, 1968*
- 49) Lukes RJ, Butler JJ and Hicks EB: *Natural history of Hodgkin's disease as related to its pathologic picture. Cancer 19:317, 1966*
- 50) Lukes RJ: *Criteria for involvement of lymph node, bone marrow, spleen and liver in Hodgkin's disease. Cancer Res 31:1755, 1971*
- 51) Hossfeld DK, Höffken K and Schmidt CG: *Chromosome abnormalities in angioimmunoblastic lymphadenopathy. Lancet 1:198, 1976*
- 52) Volk SLR, Monteleone PL and Knight WAK: *Chromosomes in AILD. N Engl J Med 292:975, 1975*
- 53) Bensa JC, Faure J, Martin H, Scott JJ and Schaerer R: *Levamisole in angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia. Lancet 2:1345, 1974*
- 54) Fiorillo A, Pettinato G, Raia V, Migliorati R, Angrisani P and Buffolano W: *Angioimmunoblastic lymphadenopathy with dysproteinemia: Report of the first case in childhood evolving toward spontaneous remission. Cancer 48:1611, 1981,*
- 55) Rappaport H and Moran EM: *Angioimmunoblastic (immunoblastic) lymphadenopathy. N Engl J Med 292:42, 1975*