

담낭의 Ceroid 육아종 3예

고려대학교 의과대학 임상병리과

김혜연·이갑노·백승룡

서론

Ceroid란 1941년 Lillie 등¹⁾이 최초로 서술한 세포질내에 존재하는 1~20 μm 크기의 황갈색과립으로 아직 정확한 화학구조는 밝혀지지 않았으나 여러가지 조직화학적 특성으로 미루어 불포화지방산의 산화와 중합에 의한 물질로 추측되고 있다. 1976년 일본에서 최초로 ceroid 육아종이 서술된 이후 1980년 Amazon 등²⁾이 담낭에 생긴 ceroid 육아종 2예를 보고한 것이 문헌에 보고된 ceroid 육아종의 전부이다.

우리나라에서는 ceroid 조직구증의 보고^{3,4)}는 있으나 ceroid 육아종이라는 명칭으로 보고된 예가 없어 최근 저자들이 담석으로 인한 담낭염으로 저출된 검체에서 우연히 발견된 ceroid 육아종 3예를 경험하였기에 국내에서 최초로 보고하는 바이다.

증례

증례 1

43세 남자로 간헐적인 우상복부 동통을 주소로 내원하였고 복부초음파검사상 담석을 발견후 담낭절제술을 시행하였다. 담낭은 3.0×2.0×1.5 cm의 크기로 2개의 담석이 들어 있었다. 결막계양과 함께 근조직내에 0.3 cm 크기의 황갈색반점이 다발성으로 관찰되었고 현미경검색시 이는 크고작은 황갈색과립과 담즙을 함유하고 있는 조직구들의 집단이었다. 주위로 단핵구와 다핵세포의 침윤도 관찰되었으며 출혈, 괴사등은 없었다 (Fig. 1 and 2). Paraffin으로 처리된 조직으로 시행한 특수염색에서 Sudan Black에 양성, Periodic acid-

schiff(P.A.S.)와 diastase로 처리후 시행한 PAS 모두에 양성, Giemsa 염색에서 바닷물색의 양성, 항산성 염색에 양성반응을 나타냈고 Prussian blue에는 음성이 관찰되었다. Formalin에 고정후 시행한 전자현미경검색에서 조직구 세포질내에 200 nm~1,000 nm 크기의 고전자밀도과립이 수초상 또는 총판모양을 띄고 있었다(Fig. 3, 4).

증례 2.

48세 여자로 우상복부동통을 주소로 내원하였고 모든 검사치는 정상범위였다. 초음파검사상 담석을 발견



Fig. 1. The gall bladder reveals loss of the overlying epithelium and transmural collection of foamy histiocytes(G) surrounded by inflammatory cells(H&E, ×40).

접수: 1984년 7월 31일

* 본 논문은 1984년 춘계학술대회 때(광주 신양파크호텔)에서 지상으로 발표하였음.

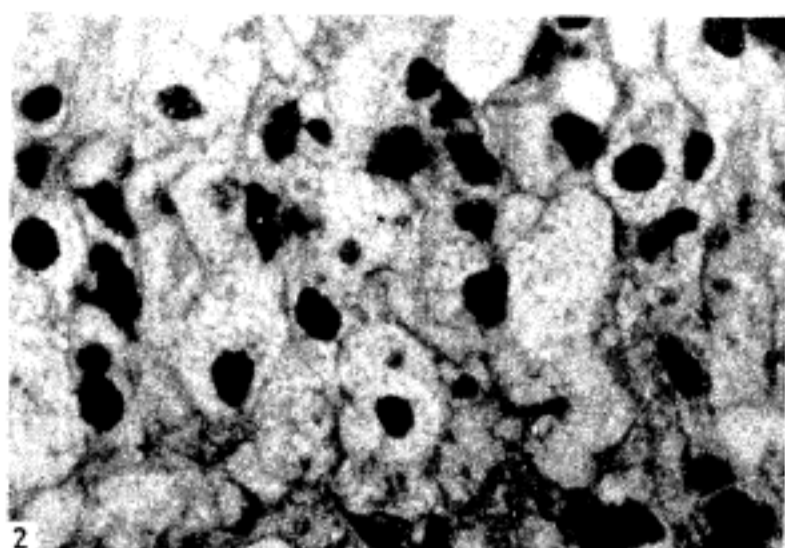


Fig. 2. The histiocytes contain numerous poorly defined, yellow brown granules. (H&E, $\times 1,000$)

하고 담낭절제술을 시행하였는데 녹갈색의 담석 하나를 발견하였고 담낭점막에 경계가 불분명한 담황색반점이 0.5 cm에서 0.1 cm에 이르기까지 다양한 크기로 관찰되었다. 현미경소견과 조직화학적 특성등은 증례 1과 동일하였다.

증례 3.

58세 남자로 우상복부동통으로 입원한뒤 초음파검사상 다발성 담석을 발견하고 담낭절제술을 시행하였다. 담낭의 크기는 9.5 \times 2.5 \times 2.0 cm 이었고 점막표면의 궤양을 동반한 수많은 황갈색반점이 관찰되었는데 절단면에서 비교적 경계가 명확하였으며 근층에 산재해 있었다.

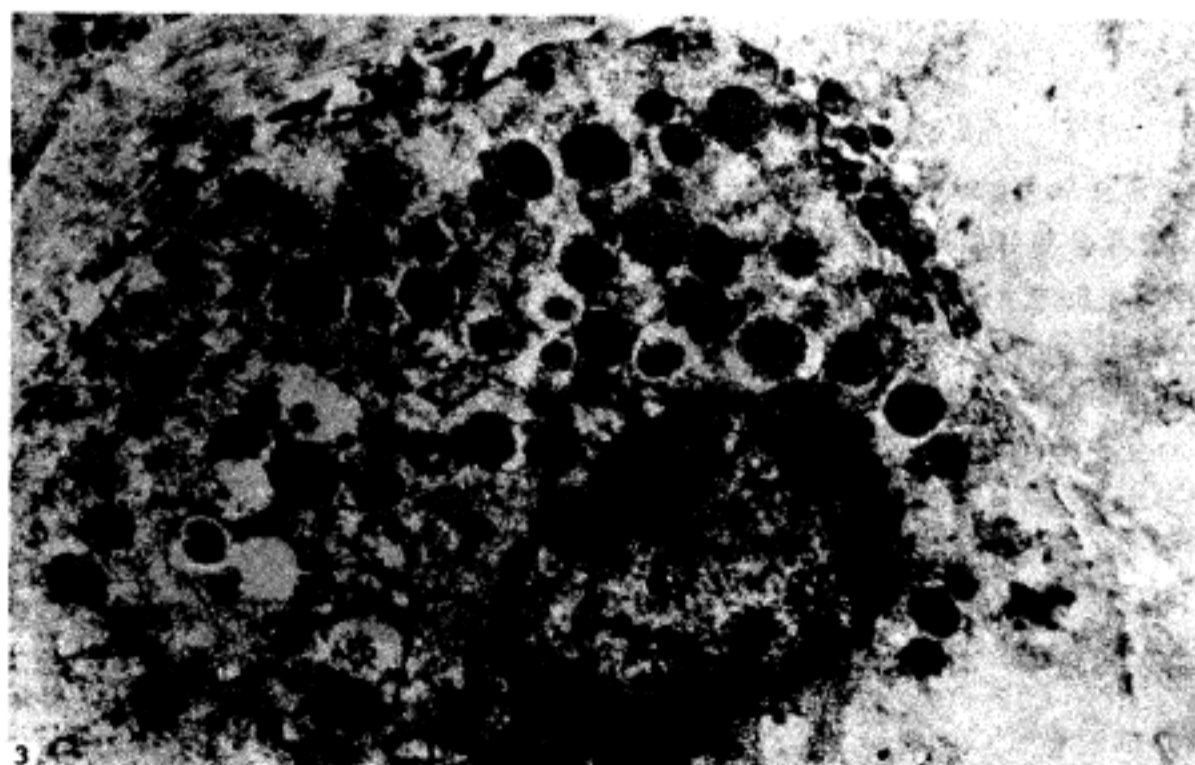


Fig. 3. Electron microscopic examination of formalin fixed tissue reveals electron dense cytoplasmic granules(G) in the histiocytic cytoplasm(H). Some of them appear membrane-bounded($\times 8,000$).

조직검색상 전형적인 만성 담낭염소견과 함께 증례 1,2에서의 유사한 과립을 지닌 조직구로 구성된 육아종이 관찰되었다.

고 안

Ceroid 란 저지방과 저단백 음식을 섭취한 쥐의 간에 축적된 갈색과립이 wax-like하다는 뜻으로 붙여진 명칭인데¹⁾ 조직구, 상피세포, 평활근섬유세포 및 신경세포등에 축적가능하다.

정확한 화학구조는 알려져있지 않으나 either, alcohol 등의 용매에 불용성으로 동결포본이나 paraffin 으로 처리한 표본 모두에서 지방염색에 양성으로 반응하며 동결포본상 녹황색의 자가형광을 발한다 소실되고 paraffin 표본에서도 황갈색 자가형광을 띄게된다. PAS와 diastase 처리후의 PAS 에 각각 양성이며 항산성을 갖고 Giemsa 나 wright 염색에 특징적인 바닷물색을 띄워 sea-blue histiocyte 라고 불리우고 있다⁵⁻⁶⁾.

천 염색이나 toluidine blue 에는 음성이다. 위의 모든 조직화학적 특성을 미루어 불포화지방산의 산화, 중합등과 함께 인지질, cholesterol 등의 화합물로 추측된다¹⁾. Hartroft 등²⁾에 따르면 먼저 자가형광이 나타난뒤, PAS 에 양성을 띄고 시간이 경과하면 항산성을 지니다 특성은 불포화지방산의 산화와 중합이 일어나는 일련의 과정으로 생각된다.

저자들의 3예 모두에서 위의 특성중 대부분이 관찰

Table 1. Histochemical studies of ceroid and author's cases

Stain	Ceroid	Author's cases
Lipid stain in frozen and paraffin sections	+	+
PAS/d-PAS*	+/+	+/+
Acid fastness (Ziehl-Neelson stain)	+	+
Giemsa stain(Sea blue color)	+	+
Prussian blue	-	-

*: PAS after treatment with diastase

되었는데 (Table 1) 이외에도 많은 질환에서 ceroid의 축적이 관찰된다 (Table 2).

전자현미경검색상 조직구의 세포질내에 크고 작은 고전자밀도의 과립이 관찰되었으며 각각은 수초상 또는 평판모양이었는데 일부과립은 세포막에 인접되어 아마도 lysosome에 관계되는 것으로 추측되었고 이는 문헌에 보고된 ceroid의 전자현미경소견과 동일하였다^{2,5)}.

Ceroid 과립은 lipofuscin 색소와 그 특성이 매우 유사한데 일부에선 lipofuscin은 정상조직의 노쇠와 퇴행성변화로 인해 심장, 간, 대뇌등에 침착하는 반면, ceroid는 병적인 상태에서 침착된다고도 하며²⁾ 또 일부에선 ceroid란 lipofuscin의 한변형으로 큰 차이점이 없다고도하여 논란의 대상이 되고 있다.

저자들의 예에서는 ceroid 과립을 함유하고 있는 조

Table 2. Conditions associated with accumulation of ceroid

Batten's disease
Niemann-Pick disease
Tay-Sachs disease
Wolman's disease
Idiopathic thrombocytopenic purpura
Idiopathic ceroid histiocytosis of the spleen
Chronic granulomatous disease of childhood
Familial lipochrome histiocytosis
Hyperlipoproteinemia
Vitamin E deficiency
Old hemorrhages
Atheromatous plaques
Myocardial infarcts
Ceroid storage disease in childhood

조직구들이 1~3 mm 크기의 직경으로 집단을 이루며 주위의 단핵구와 다핵세포침윤이 있으므로 육아종의 정의에 합당하여 Amazon 등의 ceroid 육아종과 동일한 증례로 생각되었다. Ceroid 육아종은 cholesterol 결정이 점막상피를 파괴하고 담낭벽내로 들어가 만성염증과 이물반응을 일으키며 심한 섬유아세포증식을 유발하여 간혹 선암과의 감별을 요하는 황색육아종성 담낭염^{10,11)}과 감별되어야 한다. Ceroid 육아종시는 전형적인 만성담낭염소견과 함께 근층내에 ceroid 과립을 지닌 조직구가 육아종을 이루며 현저한 섬유아세포의 증

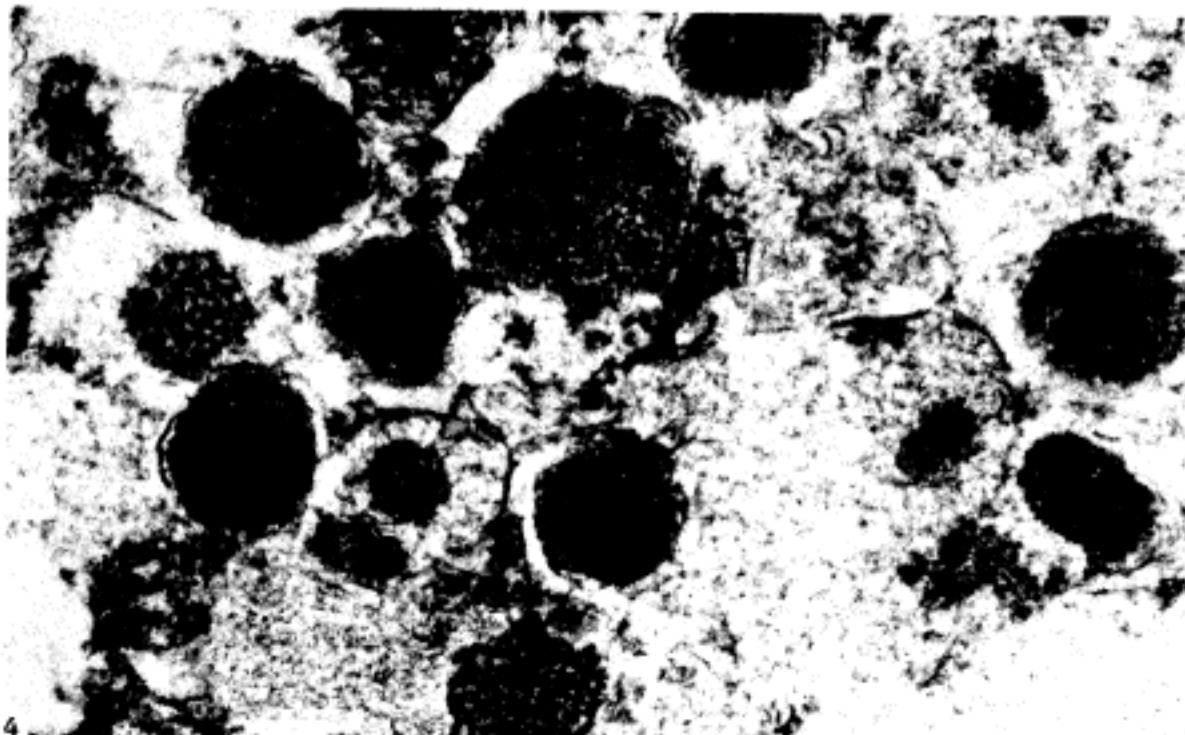


Fig. 4. High-power of the granules reveals the "finger print" or lamellar appearance (x28,000).

식이 없이 적은크기로 우연히 발견되는 점등이 다르다 하겠다.

저자들의 3예 모두에서 담석이 발견되었고 ceroid 육아종 상부점막에 케양이 있었으며 육아종내의 조직구에 담즙이 관찰된 점, ceroid 과립의 조직화학적 특성 및 전자현미경소견을 요약하여 보면 담석으로 인한 담즙분비경로에 장애와 함께 담낭점막이 손상을 입으면 저류되어 있던 담즙이 결손부위를 통해 담낭내로 누출되며 이를 조직구들이 탐식하여 lysosome에서 분해한 후 ceroid 과립이 축적되리라는 추측을 가능케 하였다.

따라서 담즙이 담낭의 ceroid 육아종 형성에 중요한 작용을 하고있음을 알게 되었다.

결 론

저자들은 담석으로 인한 담낭염으로 적출된 검체에서 우연히 발견된 ceroid 육아종 3예를 경험하여, 현재 까지 보고된 것보다는 그 발생빈도가 높으리라 생각하며 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Lillie RD, Ashburn LL, Sebrell WH, Daft FS and Lowry JV: *Histogenesis and repair of the hepatic cirrhosis in rats produced on low protein diets and preventable with cholins*. *Public Health Rep* 57:502-509, 1941
- 2) Amazon K and Rywlin AM: *Ceroid granulomas in the gallbladder*. *Am J Clin Pathol* 73:123-127, 1980
- 3) 김애식, 박명희, 김병국, 조한익, 김상인: *Ceroid 조직구증 1예*. *대한혈액학회잡지* 13:53-55, 1978
- 4) 서현석, 정용호, 정화순, 최일영, 기춘석, 김춘원, 박승함, 김기홍: *Ceroid 조직구증 1예*. *대한병리학회지* 16:540-544, 1982
- 5) Rywlin AM, Lopez-Gomez A and Jachmes P.: *Ceroid histiocytosis of the spleen in hyperlipemia; Relationship to the syndrome of the sea-blue histiocytes*. *Am J Clin Pathol* 56:572-579, 1971
- 6) Rywlin AM, Hernandez JA and Chastain DE: *Ceroid histiocytosis of the spleen and bone ma-*

rrrow in idiopathic thrombocytopenia purpura (ITP); A contribution to the understanding of the sea-blue histiocyte. *Blood* 37:587-593, 1971

- 7) Silverstein MN, Ellefson RD and Ahern EJ: *The syndrome of the sea-blue histiocyte*. *New Engl J Med* 282:1-6, 1970
- 8) Sawitsky A, Hyman G and Hyman J: *An unidentified reticuloendothelial cell in bone marrow and spleen; Report of two cases with histochemical studies*. *Blood* 9:977-982, 1954
- 9) Hartroft WS and Porta EA: *Ceroid*. *Am J Med Sci* 250:324-345, 1965
- 10) Goodman ZD and Ishak KG: *Xanthogranulomatous cholecystitis*. *Am J Surg Pathol* 5:653-656, 1981
- 11) Fligel S and Lewin KJ: *Xanthogranulomatous cholecystitis; Case report and review of the literature*. *Arch Pathol Lab Med* 106:302-307, 1982

= Abstract =

Ceroid Granuloma of the Gall Bladder

—Report of 3 cases—

Hye Yeon Kim, M.D., Kap No Lee, M.D.
and Seung Yong Paik, M.D.

Department of Clinical Pathology, College of
Medicine, Korea University

Ceroid, an orange-brown pigmented deposit which is insoluble in alcohol, xylol and ether, sudanophilic and acid-fast, is found in fibrous trabeculae of cirrhotic liver of rat which have been fed a diet low in choline and its precursor.

Ceroid granuloma of the gall bladder is rare condition, incidentally associated with chronic cholecystitis and cholelithiasis. In this condition, the change are focal and transmural, and the material accumulated in the histiocytes.

The authors report three cases of ceroid granuloma of the gall bladder, an entity not previously reported in the Korean medical literature.