

폐의 염증성 위종양

—3례 보고—

고신대학 의학부 병리학교실

김혜숙 · 허 방 · 장희경 · 허만하

서 론

폐의 염증성 위종양은 조직학적으로 주로 형질세포, 황색종성 조직구 및 방추형 간엽세포로 구성된 비종양성 병변으로, 임파구 및 비만세포 등의 침윤도 보이는 병리학적으로 흥미있는 질환단위이다. 1954년 Umiker와 Iverson¹⁾이 "염증성 종괴"라는 개념으로 최초로 기술하였으나, 이와 유사한 병변을 황색 육아종²⁾, 형질세포 종양³⁾, 비만세포 육아종⁴⁾, 조직구 종양⁵⁾, 황색종⁶⁾, 및 형질세포 육아종⁷⁾등으로 표현되기도 하였다. Carter와 Dubilier^{8,9)}은 이 질환을 폐에 생긴 일종의 경화성 혈종으로 인정하였으나, Bahadori와 Liebow는 40예의 폐에 발생한 염증성 위종양을 분석 조사한 결과 이 두 질환은 임상적·병리조직학적인 측면에서 구별되어진다고 하였다. 더구나, 1975년 Kuzel는 전자현미경과 광학현미경적 검색으로 염증성 위종양은 경화성 혈관종과 병리학적인 기전 및 형태학적 소견이 전혀다른 것으로 주장한 바 있다.

이 질환은 주로 폐실질내에 발생하나 때로는 기관지 내강에 발생하여 폐쇄성 병변으로 나타나기도 한다. 이 질환의 발병기전에 관하여는 정설로 인정된 것은 없으나, 일반적으로 종양성 기원보다는 어떤 국소적, 염증성 자극에 대한 반응의 결과로 인정하고 있으며, 전신적 질환이나 이상과는 관련이 없는 것으로 되어있다. 임상적으로 이 질환의 호발연령은 Bahadori와 Liebow에 의하여 16세 이하에서 발생하는 폐의 원발성 종양중 가장 흔한 병변이라고 주장하고 있으나, 어떤 연령층에서도 발생 할 수 있다고 한다. 저자들은 1984년에서 1986년도에 걸쳐 고신의료원 흉부외과에서 시행된 폐엽절제술 가검물중, 병리조직학적으로 확인된 폐실질내의 염증성 위종양 3예를 경험하였기에 그 병리학적 발생기전에 관

한 문헌고찰과 아울러 경화성 혈관종을 포함한 다른 질환들과의 병리학적 감별진단을 중심으로 본 증례들을 보고하는 바이다.

증례보고

증례 I.

환자는 55세 남자로 약 1개월간의 혈액이 섞인 객담 배출을 동반한 간헐적 기침과, 흡입시 흉통을 주소로 내원하였으며, 흉부 방사선 촬영으로 우측폐 중엽의 전내측부위에 원형의 불분명한 경계를 보이는 종괴가 관찰되고, 폐문음영이 증가된 소견을 보여 주었다. 이 종괴는 흉부단층촬영으로 폐실질내에 위치한 것으로, 인지되었다. 기타, 이학적소견으로 특이할 만한 것은 없었으며, 객담검사를 비롯한 검사소견상 특이한 것은 없었다. **병리학적 소견** : 우측폐 중엽절제술로 제거된 조직은 그 크기가 10.0×8.0×3.0 cm이며, 회백색의 매끈한 장축능막은 부분적으로 황백색 변조를 보이는 것외는 이상소견이 관찰되지 않았다. 절단면상, 폐실질내에 비교적 주위조직과 경계가 뚜렷한 5.0×5.0 cm 크기의 황백색의 단단한 종괴가 관찰되었으며, 피사나 출혈소견은 볼 수 없었다. 폐기관지의 폐색소견, 확장증 및 피사소견은 관찰되지 않았다. 현미경적 소견으로, 이 종괴는 형질세포를 주로한 황색종성 조직구, 호산구, 방추형 간엽세포와 임파구로 구성된 비교적 경계가 뚜렷한 비종양성 병변임이 확인되었다. 병변의 연변부에서는 이들 구성세포들이 정상적인 폐실질내로 침윤하여, 기관지 및 미세기관지를 둘러싸고 있는 소견을 볼 수 있었으며, 또한 이들 세포의 기관지벽으로의 침윤과 이에 따른 기관지벽의 파괴도 관찰되었다. 형질세포의 다형성이나 비정상적 감수분열상은 관찰되지 않았다. 황색종성 조직구는 부분적으로 밀집되어 있기도 하였으며, 임파구의 침윤

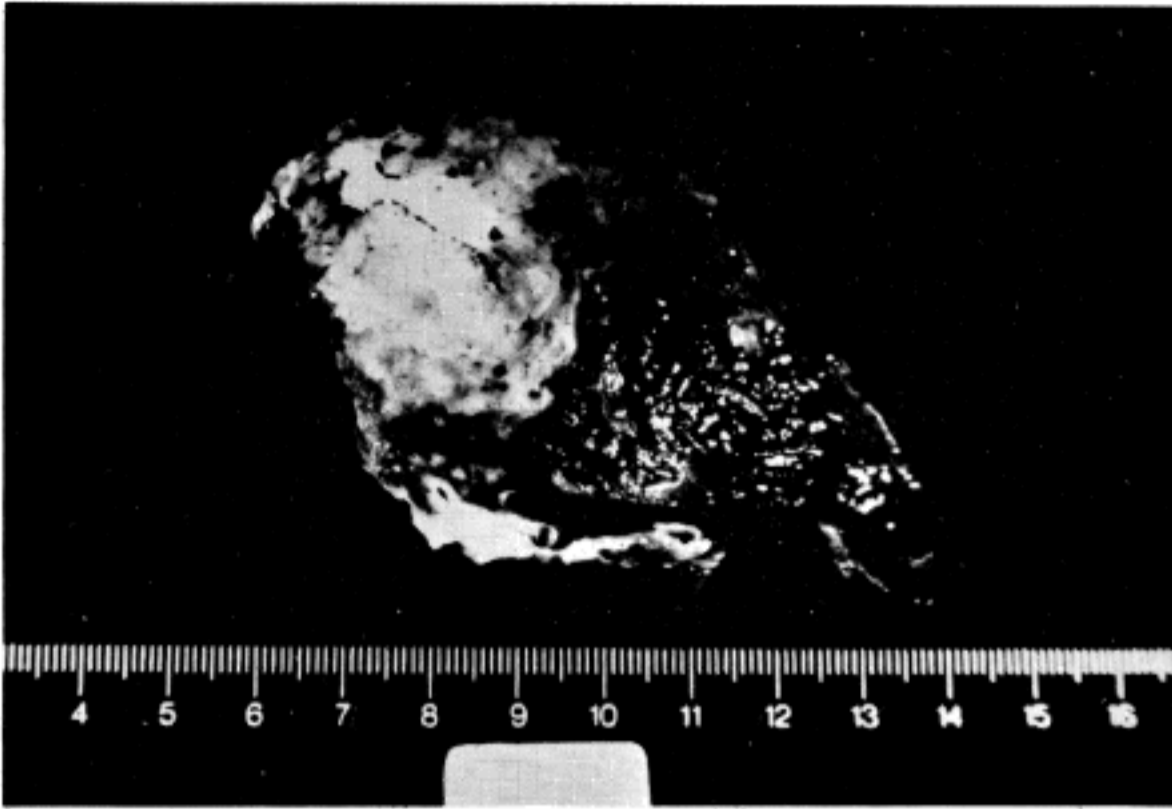


Fig. 1. A relatively well demarcated, yellowish-white and solid mass (case 2).

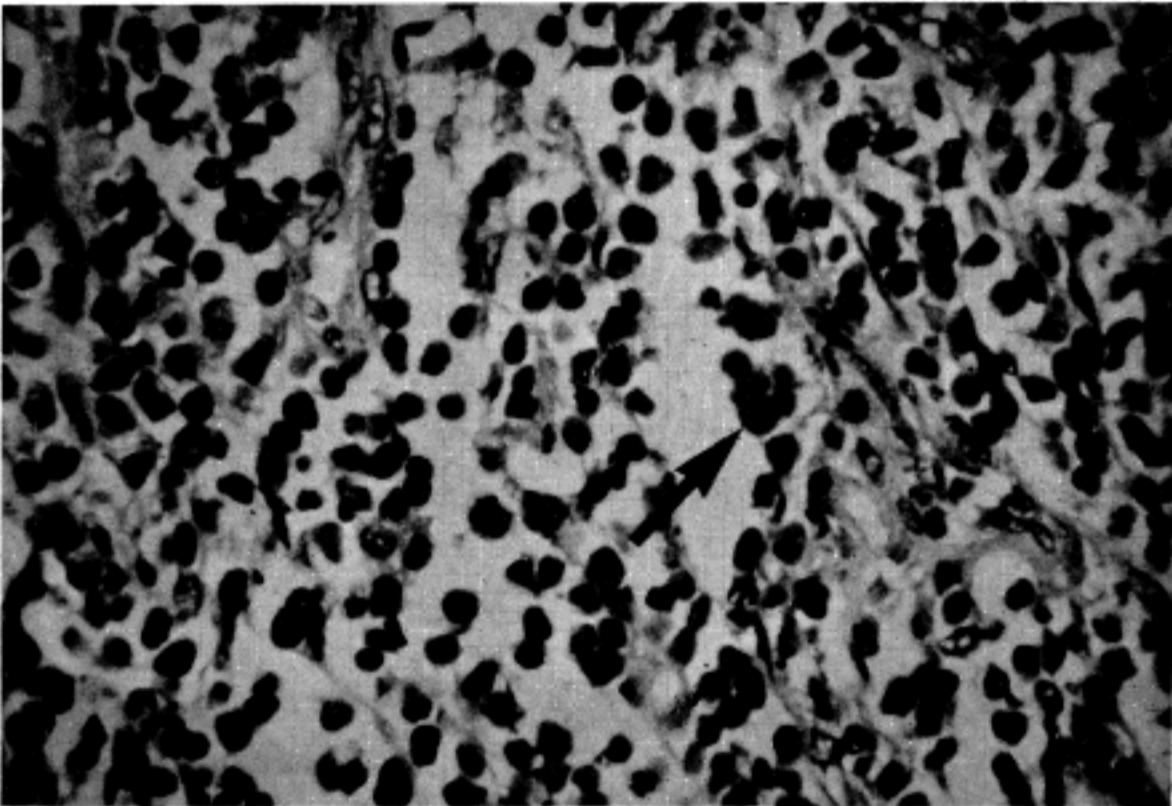


Fig. 2. Numerous mature plasma cells, as a main component of the lesion. Note a Russell body (arrow) (H.E, x450).

은 기관지를 따라 밀집되어 있기도 하였으나 배중심은 관찰되지 않았다. 섬유아세포와 유사한 방추형 간엽세포는 부분적으로 다발을 형성하고 있었으며, 그 사이사이에 형질세포의 침윤도 함께 관찰되었다. 이들 방추형 세포중 일부는 비교적 큰 수포성핵과 뚜렷한 핵소체를 보여 주기도 하였으며, 방추형 간엽세포로 구성된 조직의 일부에서는 점액변성과 골화생의 소견도 관찰되었다.

증례 II.

환자는 31세 남자로, 약 15일 동안의 고열, 오한, 및 흉통을 주소로 하여 본원을 내원하였다. 흉부 방사선 촬영 소견상 좌측 폐하엽의 상분지에 경계가 분명하고, 균질의 종괴가 보였으며 이 종괴는 흉부 단층촬영으로 폐 실질에 위치하는 것으로 확인되었다.

병리학적 소견 : 접수된 가검물은 크기가 대략 13.0×8.0×8.0 cm 정도의 좌측폐의 하엽으로, 장축능막은 대

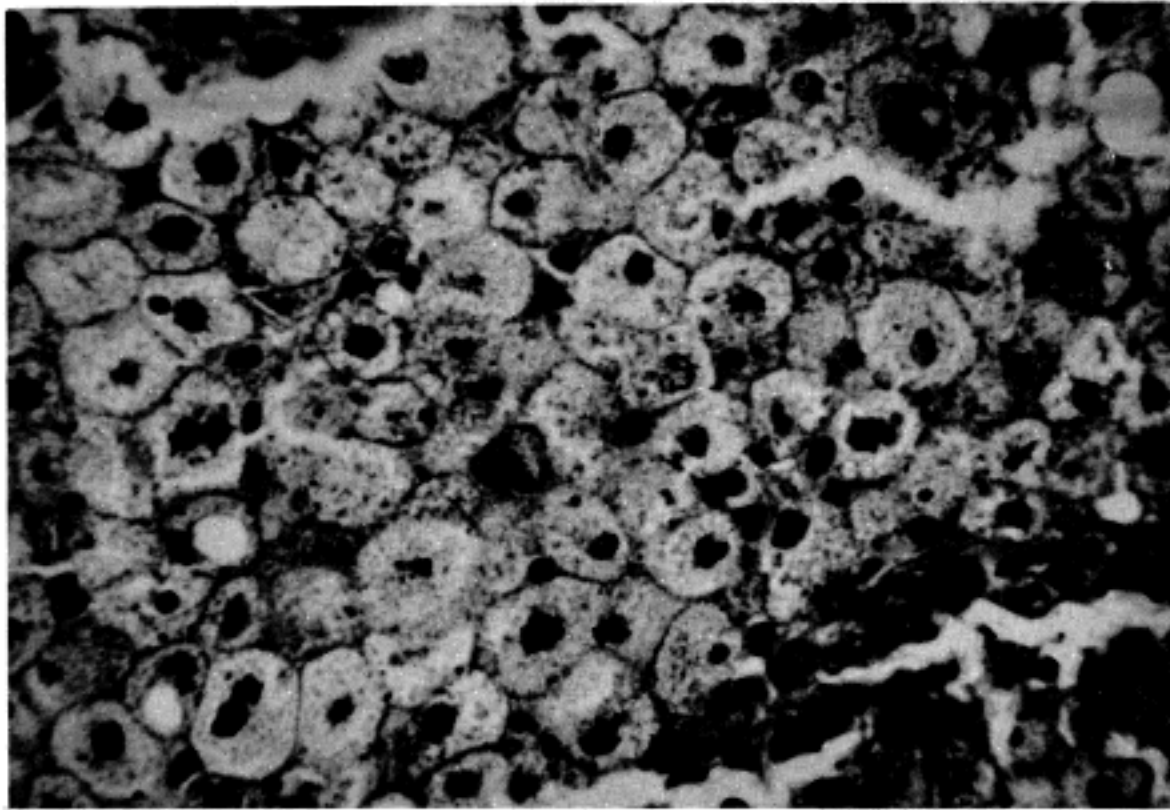


Fig. 3. Aggregation of xanthomatous histiocytes add the complexities of the findings (H.E,x 450).

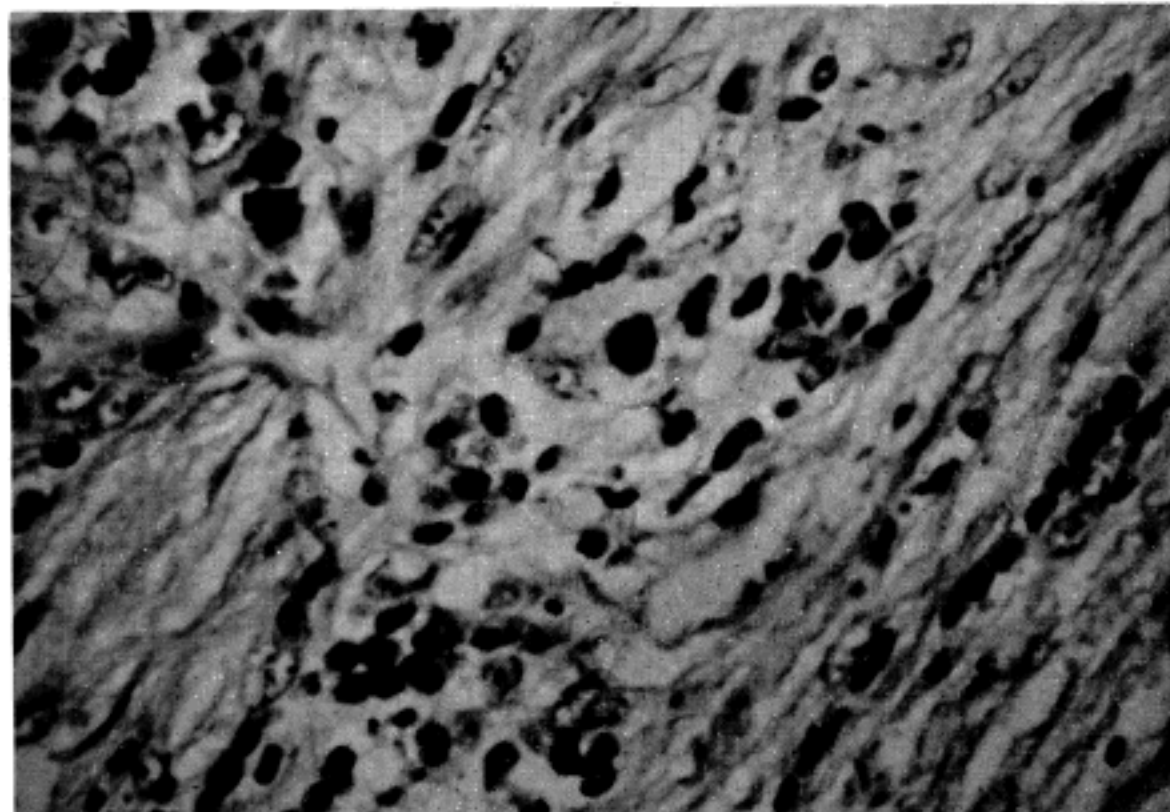


Fig. 4. The spindle shaped mesenchymal cells form thick bundles in which plasma cells are infiltrated (H.E, x450).

체로 흑회색을 띠었으며, 후상부위에 황색을 띠는 단단한 병소를 볼 수 있었다. 상기관지는 내강이 좁아져 있었으나, 내강내로 자라는 종괴는 관찰되지 아니 하였다. 절단면상 비교적 경계가 분명한 5.0×4.0cm크기의 황백색의 단단한 종괴가 상변연부에 위치하고 있었으며, 종괴의 중앙에서 공동형성을 동반하고 있었다. 본 증례의 현미경적 소견은 증례 I의 소견과 유사하였으나, 병변의 중앙부에 출혈성 괴사를 볼 수 있었다. 그러나 괴사성 병변주위로 책상배열을 보이는 상피양세포나 다핵

성거대세포는 관찰 할 수 없었으며, 증례 I에서와 같이 간엽성세포에서의 골화생을 볼 수 없었다.

증례 III.

58세 남자 환자로 약 1개월동안의 기침과 재혈을 주소로 본원을 내원하여 흉부 방사선 촬영으로 우폐의 상엽에 비교적 경계가 불분명한 종괴가 발견되었다.

병리학적 소견 : 종괴의 육안적 소견은 증례 I과 유사하였으나, 경계는 분명치 않았다. 종괴의 현미경적 소견

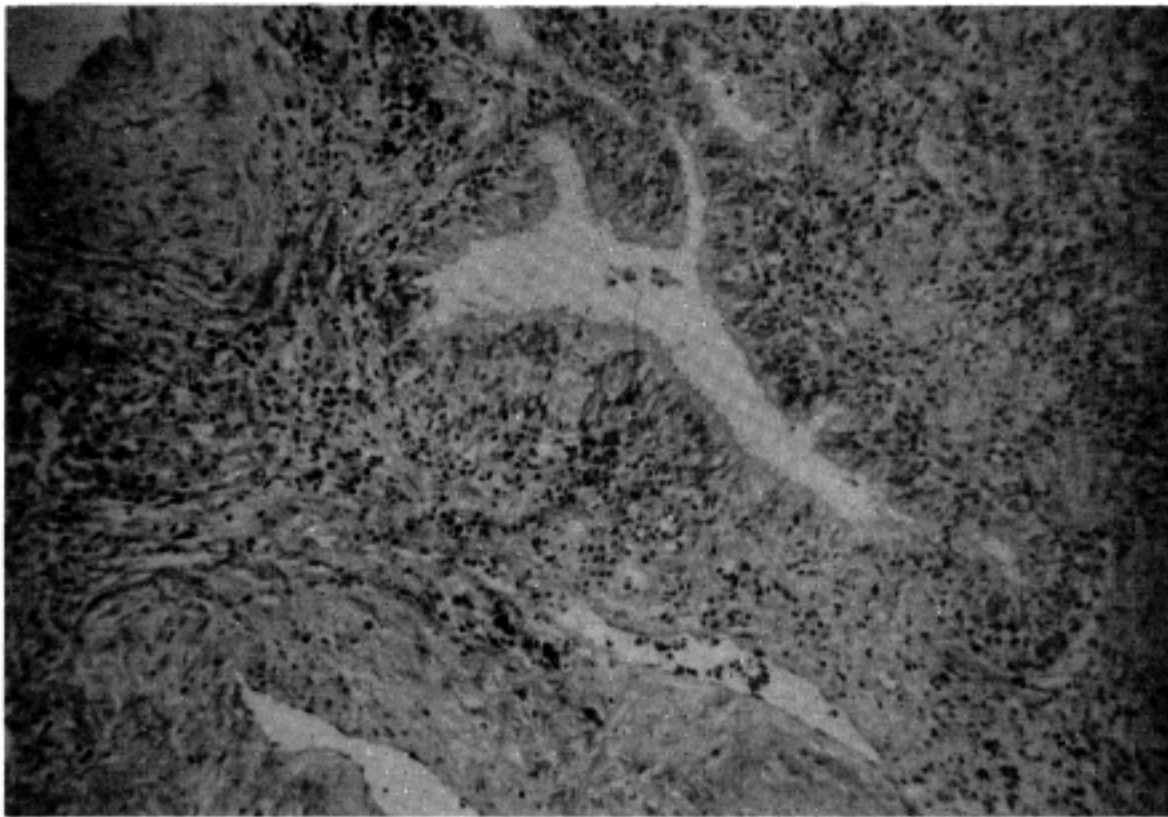


Fig. 5. An entrapped bronchiole, located in the peripheral area of the lesion (H.E, x100).



Fig. 6. A focal area of osteoid metaplasia in thick fibrous stromal tissue (H.E, x100).

Table 1. Case summary

| Case | Sex/Age | Location | Size | Color | Margin | Component cell | Myxiod | Osteoid |
|------|---------|----------|-------|-----------------|--------------|----------------|--------|---------|
| 1 | M/55 | RML | 5x5cm | Yellowish-white | Well-defined | P.H.M.Po.L. | + | + |
| 2 | M/31 | LLL | 5x4cm | Yellowish-white | Well-defined | P.H.M.Po.L. | + | - |
| 3 | M/58 | RUL | 5x7cm | Yellowish-white | Ill-defined | P.H.M. | - | - |

P-plasma cell, H-xanthomatous histiocyte, M-spindle shaped mesenchymal cell, Po-polymorphonuclear leukocyte, L-Lymphocyte

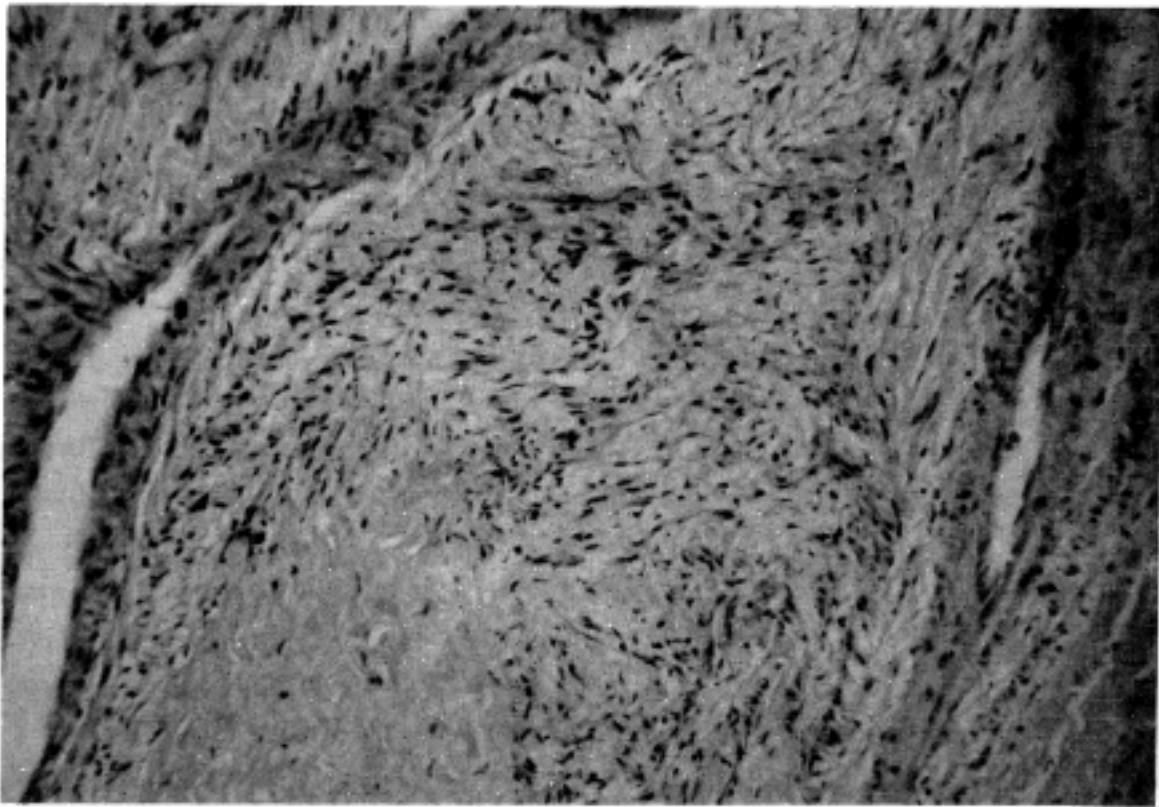


Fig. 7. Myxoid degeneration of spindle shaped mesenchymal components (H.E, x100).

은 증례 I·II와 유사하였으나 다핵성백혈구나 임파구의 침윤은 볼 수 없었으며 또한 간엽성세포로 구성된 간질조직에서 점액성 변성이나 골화생은 관찰되지 아니하였다.

고 안

폐에 생기는 염증성 위종양은 병리학적 발생기전이 불확실한 비종양성 병변으로, Golbert와 Pletner¹⁰⁾에 의하면 폐실질과 기관지에 발생하는 모든 종양의 0.7%을 차지하는 비교적 희귀한 병변인 것으로 보고한 바있다. 이들 환자의 대부분은 비특이성 임상증상을 호소하나, Hill과 White¹¹⁾에 의하면, 수지 곤봉형 현상이 동반되며, 병변절제후에는 이와 같은 증상이 소실됨을 보고하기도 했다. 주로 폐실질내 어떤 엽에서도 발병가능하며, 좌·우폐 거의 같은 비율로 발병한다. 때로는 기관지내나 폐기관지내에 폐색성 종괴로 발생할 수도 있으며, 아주 드물게는 종격동에 생겨 폐실질내로 침범한 경우도 있다고 Spyker과 Kay는 보고하고 있다¹²⁾. 흉부 방사선학적 소견상 단일성, 경계가 분명한 둥근 또는 타원형의 종괴로 나타나며, 드물게는 석회화나 공동형성을 보이는 수도 있다. 이 병변의 발생기전은 확실히 정립되어 있지 않으나 대체로 염증반응에 그 기원을 두고 있는바, Umiker와 Iverson¹³⁾들은 그들 증례의 대부분에서 폐감염의 과거력이 있는점, 병변내에 여러형태의 염증세포

의 침윤이 있는점과 병변내에 정상폐구조물이 간혀있는 점등을 그 근거로 주장하였다. 또한, Alege와 Denst²⁾는 국소적 염증과 콜레스테롤 대사의 국소적 장애로 인하여 발생한 육아종성 반응이라고 주장하였으며, Sherwin등은 조직배양을 통하여 육아종성 병변을 확인하고 종양성 기원보다는 일종의 염증과정으로 보았으며, Wentworth등¹⁴⁾은 전자현미경적 검색으로 이 병변은 비종양성 병변이며, 염증반응의 결과로 일어난다고 결론 지었다. 한편, Nyman등¹³⁾은 동물실험을 통하여 면역학적 기전이 개제된 일종의 과민성 반응으로 해석하기도 했다. 이 질환이 여러가지 이름으로 불리워져 왔던만큼 다양한 질환과의 감별진단이 필요할 것으로 사료되며, 특히 경화성 혈관종과 감별되어야 한다. Carter와 Dubilier등^{8,9)}은 폐의 염증성 위종양을 폐에 생긴 경화성 혈관종의 한 종류로 보고 이 둘을 단일군의 질환으로 취급하였으나 Fisher와 Beyer⁶⁾에 의하면, 폐의 염증성 위종양에서는 첫째, 혈관변화가 경화성 혈관종에서와 같이 뚜렷하지 않고 일반적인 염증반응에서 볼 수 있는 정도이고, 둘째, 이 질환을 앓는 환자에서 1차성 혹은 2차성 지질이상을 볼 수 없으며, 셋째 전에 있었던 상피성 내지 혈관내피세포 종양에서 볼 수 있는 지질 이상의 증거가 없었고, 넷째 병변내의 탄력섬유의 배열이 정상적인 폐조직에 염증반응이 일어났음을 시사해 주는 점등으로 미루어 이 두 질환은 구분되어야 한다고 하였다. Bahadori와 Liebow에 의하면 경화성 혈관종이 우측 폐

에 호발하며, 어린이에게는 드물게 발생하는데 반하여 염증성 위종양은 좌·우측폐에 동일하게 또한 20세 이하의 연령층에서 발생한다고 하였으나 이 같은 임상적 소견만으로는 그 감별이 불가능하며, "형태학적 차이점으로 가능하다고 하였다". 즉 경화성 혈관종은 혈관아 세포의 증식으로 야기되는 병변으로 혈관내피세포와 혈관의 심한 증식과 혈관벽의 초자양 변화가 특징적이며, 병변 내에 혈철소 색소침윤을 볼 수 있으며, 형질세포의 침윤은 거의 볼 수 없다. 특히 염증성 위종양에서 흔히 관찰되는 병변내에 간혀있는 기관지나 기관지초를 볼 수 없다. 따라서 병리·발생학적 측면에서 보면, 경화성 혈관종은 종양성 기원인 반면에, 염증성 위종양은 염증반응의 결과로 해석할 수 있다¹⁵⁾. 그러나 때에 따라서, 황색종성 반응이 이들 양자에서 관찰 될 수 있으므로 감별이 용이치 않은 경우도 있게 된다. 본 레들은 전술한 바의 경화성 혈관종에서 볼 수 있는 소견들이 관찰되지 아니한 것으로 보아 감별이 가능하다고 생각되었다.

그외 감별해야될 질환으로 위임과종, 형질세포종양, 염증성, 육아종성 병변등을 들 수 있는데, 위임과종은 형질세포, 소임과구가 우세하게 침윤되며, 뚜렷한 배중심을 볼 수 있는 것이 특징적이기 때문에 본 레들과는 상치된 소견임을 알 수 있다.

형질세포종양은 종양성 형질세포로 구성되며 다른 염증세포의 침윤의 거의 볼 수 없으므로, 본 레들과는 그 조직학적 소견이 다르다고 볼 수 있다. 그리고, 본 증례 II에서 병변중양부에 괴사들 보여 주었으나, 방핵을 이루는 상피양 세포나, 다핵성 거대세포는 관찰되지 아니하였으며, 호산성 염색상, 곰팡이균 기타 간균등이 관찰되지 아니한 점으로 보아 여러가지 원인의 만성 육아종성 염증과는 구별될 수 있었다.

결 론

저자들은 1984년에서 1986년 동안 폐장내에 발생한 염증성 위종양 2예를 경험하고, 이 질환의 발생기전과 아울러 이와 유사한 형태학적 소견을 보이는 질환, 특히 경화성 혈관종과의 감별진단을 중심으로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Umiker WO, Iverson L: Postinflammatory "tumors" of the lung-Report of 4 cases simulating xanthoma, fibroma, or plasma cell tumor. *J Thorac Surg* 28:55-63, 1954
- 2) Alegre JA, Denst J: Xanthogranuloma as a corn lesion of the lung. *Dis Chest* 33:427-431, 1958
- 3) Childress WG, Adie GC: Plasma cell tumors of the mediastinum and lung-Report of 2 cases. *J Thorac Surg* 19:794-799, 1950
- 4) Sherwin RP, Kern WH, Jones JC: Solitary mast cell granuloma (histiocytoma) of the lung -A histopathologic, tissue culture and time-lapse cinematographic study. *Cancer* 18:634-641, 1965
- 5) Titus JL, Harrison EG, Clagett OT, Anderson MW, Knaff LJ: Xanthomatous and inflammatory pseudotumors of the lung. *Cancer* 15:522-538, 1962
- 6) Fisher ER, Beyer FD: Postinflammatory tumor (xanthoma) of the lung. *Dis Chest* 36:43-48, 1959
- 7) Bahadori M, Liebow AA: Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 31:191-208, 1973
- 8) Carter R, Wareham EE, Bullock WK, Brewer LK: Intrathoracic fibroxanthomatous pseudotumors-Report 10 cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 5:97-111, 1968
- 9) Dubilier LD, Bryant LR, Danielson GK: Histiocytomas (fibrous xanthoma) of the lung. *Am J Surg* 115:420-426, 1968
- 10) Golbert SV, Pleatnev SD: An pulmonary "pseudotumor". *Neoplasm Surg* 14:187-193, 1953
- 11) Hill LD III, White ML Jr: Plasmacytoma of the lung. *J Thorac Surg* 25:187-193, 1953
- 12) Spyker MA, Kay S: Plasma cell granuloma of a mediastinal lymph node with extension to right lung. *J Thorac Surg* 31:211-216, 1956
- 13) Nyman PT: Local hypersensitivity reactions in the rabbit lung. *Am J Pathol* 43:39a-40a, 1963 (abstr)
- 14) Wentworth PL, Lych MJ, Fallis CJ, Tuner JA P, Lowden JA, Conen PE: Xanthomatous pseudotumor of the lung-A case report with electron microscope and liip studies. *Cancer* 22:345-355, 1968
- 15) Liebow AA, Hubbell DS: Scleosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer* 9:53-75, 1956

— Abstract —

Inflammatory Pseudotumor of the Lung

—Three cases report—

Hye Soog Kim, M.D., Bang Hur, M.D.

Hee Kyung Chang, M.D. and Man Ha Huh, M.D.

Department of Pathology, Kosin Medical College

The inflammatory pseudotumor of the lung is a non-neoplastic pulmonary mass lesion, composed of a variety of inflammatory cells including plasma cells, histiocytes (often xanthomatous), mast cells, lymphocytes, and spindle shaped mesenchymal cells. Although the pathogenetic etiology of this lesion is not established, it has been claimed that it is associated with local inflammatory reaction.

From 1984 to 1986, we experienced three cases of pathologically confirmed inflammatory pseudotumor of the lung. All three cases revealed similar gross and microscopic features, with only minor differences in components on microscopic level. All specimens were products of lobectomy. They showed a relatively well

defined, yellowish white and solid mass, measuring about 5.0 cm in diameter. Histologically, the lesions, which were well demarcated from the uninvolved region, were characterized by dense infiltration of plasma cells and xanthomatous histiocytes admixed with lymphocytes, spindle shaped mesenchymal cells and polymorphonuclear leukocytes. At periphery, bronchi and bronchioles were entrapped by these cells. In focal areas, spindle shaped mesenchymal cells were aggregated, resulting in formation of thick bundles in which plasma cells were infiltrated.

In case 1 and 2, myxoid change of stromal tissue was noted. Also noted were foci of osteoid metaplasia of the stromal layer in case 1.

The authors report three cases of inflammatory pseudotumor of the lung, with comparative observation of each case, associated with literature review, with emphasis on the pathogenesis of this rather infrequent lesion. And some reviews were made on differential diagnosis between inflammatory pseudotumor and non-neoplastic or neoplastic lung mass including so called sclerosing hemangioma.

Key Words: Post Inflammatory tumor