

리조직학적 평점체계에 따라 종합평가, 염증 및 삼출성 변화, 섬유화 및 재생성 변화, 호흡 및 종말세기관지를 포함한 기도 변화등의 조직학적 소견에 대하여 정량적인 평가를 시도하였으며, 평점산정은 변화가 없는 경우를 0점으로 하고 변화가 75% 이상 심한 경우를 5점으로 하여 각 항목의 조직학적 소견에 대하여 평점을 산정하였다. 또한 각 질환의 특징적인 조직학적 소견을 관찰하였으며, 특히 통상성 간질성 폐렴과 비특이성 간질성 폐렴의 감별점에 중점을 두었다.

2) 임상기록 검토: 환자의 의무기록지를 토대로 하여 성별, 연령, 주소 및 발병기간, 흡연유무, 흡연량 및 기간, 직업, 임상적 진단, 동반질환, 검사 소견상 RA factor, LE cell, ANA 및 ds-DNA Ab의 양성유무, 폐기능검사 소견, 스테로이드 치료유무 및 기간, 스테로이드 치료반응과 경과등을 조사하였다.

3) 방사선학적 소견 검토: 단순 흉부 X-선 사진과 HRCT상 DILD의 특징적인 소견인 불투명유리모양, 경화, 망상형태, 결절, 벌집모양등의 방사선학적 소견과 통상성 간질성 폐렴 및 비특이성 간질성 폐렴의 조직학적 소견과의 상관관계를 알아 보았다.

결 과

1. 분류 및 발생빈도

DILD로 진단된 52예를 Crystal등²의 분류안에 준하여 빈도 순으로 분류하면 통상성 간질성 폐렴이 18예(34.6%)로 가장 많았고, 과민성 폐렴 6예(11.5%), 비특이성 간질성 폐렴 5예(9.6%), 결합조직병에 동반된 폐섬유증 5예(9.6%), 무기분진에 의한 진폐증 4예(7.7%), 감염에 의한 4예(7.7%), 약물과 관련된 2예(3.8%), 급성 간질성 폐렴 1예(1.9%), 유육종증 1예(1.9%) 순이었고, 기타 국한성 흉막하 섬유화 또는 비특이적 소견을 보이는 6예(11.5%)등 이었다 (Table 1). 결합조직병에 동반된 폐섬유증 5예 중 4예는 류마티스양 질환이 동반되어 있었고 나머지 1예는 피부근염과 동반되어 있었다. 무기분진에 의한 진폐증 4예 중 2예는 규폐증 이었고 다른 2예는 탄광부 진폐증 이었다. 감염에 의한 4예 중 2예는 조직학적으로 기질화 폐렴을 동반한 폐쇄성 세기관지염(bronchiolitis obliterans organizing pneumonia, 이하 BOOP)과 유사한 소견을 나타냈고, 1예는 미만성 폐포손상(diffuse alveolar damage, 이하 DAD) 소견을 보였으며, 나머지 1예는 심한 간질 및 폐포내 염증 소견과 함께 국한성 섬유화 소견을 보였다. 약물과 관련된 2예는 모두 DAD 소견을 나타냈다.

Table 1. Histologic classification of 52 cases of DILD

Category	No. of patients	Percentage of cases
<i>Known Etiology</i>		
Inorganic dusts		
Slica	2	3.8
Coal dusts	2	3.8
Hypersensitivity pneumonia	6	11.5
Drugs		
Chemotherapeutic agents	1	1.9
Others(Amiodarone)	1	1.9
Infections	4	7.7
<i>Unknwon Etiology</i>		
UIP	18	34.6
NIP	5	9.6
AIP	1	1.9
ILD associated with the connective tissue diseases		
Rheumatoid arthritis	4	7.7
Dermatomyositis	1	1.9
Sarcoidosis	1	1.9
Others	6	11.5
Total	52	

UIP: Usual interstitial pneumonia, NIP: Nonspecific interstitial pneumonia, AIP: Acute interstitial pneumonia, ILD: Interstitial lung diseases

2. 병리조직학적 평점산정

총 52예의 DILD을 Cherniack등¹⁷이 제안한 병리조직학적 평점체계에 따라 각 질환의 조직학적 소견을 종합평가(10점)/염증 및 삼출성 변화(29점)/섬유화 및 재생성 변화(25점)/세기관지 변화(3점) 순으로 각 항목의 평점을 산정하면(Table 2), 통상성 간질성 폐렴은 6.56/12.00/9.28/0.67로 섬유화 및 재생성 변화가 9.28로 다른 질환에 비하여 2~3배 높았으며, 비특이성 간질성 폐렴은 5.00/13.80/3.40/0.60로 통상성 간질성 폐렴에 비하여 섬유화 및 재생성 변화는 3.40으로 낮은 반면 염증 및 삼출성 변화는 13.80으로 비교적 높았다. 과민성 폐렴은 4.17/12.67/2.33/0.50로 염증 및 삼출성 변화의 수치가 12.67로 상대적으로 높았으며, 육아종이 관찰되는 것이 특징적인 소견이었다. 결합조직병에 동반된 폐섬유증은 6.60/16.20/5.20/0.80로 염증 및 삼출성 변화가 16.20, 간질의 섬유화 소견도 5.20으로 비교적 높았으며, 특히 다른 질환에 비하여 림프구 집합수가 평균 7.75개로 많은

Table 2. Average score for histopathologic features of DILD in open lung biopsy

Histopathologic features(score)	UIP(n=18)	NIP(n=5)	HP(n=6)	CTD(n=5)
<i>Overall assessment</i>				
Cellularity(5)	2.44	3.40	2.50	3.40
Fibrosis(5)	4.11	1.60	1.67	3.20
<i>Inflammatory/exudative changes</i>				
Alveolar wall				
Cell infiltrate, extent(5)	4.11	4.00	3.33	4.80
Cell infiltrate, severity(5)	2.11	2.80	2.50	2.80
Cell metaplasia(5)	2.28	1.40	0.66	1.60
Lymphoid aggregates, total number	4.94	4.60	2.17	7.75
Alveolar space				
Cellularity, extent(5)	2.17	3.20	2.33	4.00
Cellularity, severity(5)	1.22	2.40	1.83	3.00
Granulation tissue, degree; Absent(0), present(2), or marked(4)	0.11	0.00	2.00	0.00
<i>Fibrotic/repairative changes</i>				
Alveolar wall				
Interstitial young connective tissue(5)	0.78	0.60	0.67	1.00
Interstitial fibrosis, % alveolar walls including honeycombing(5)	4.28	2.40	1.67	3.40
Honeycombing alone, %(5)	1.28	0.00	0.00	0.00
Smooth muscle, % low power(5)	2.22	0.20	0.00	0.20
Vessel myointimal changes(5)	0.72	0.20	0.00	0.60
<i>Airways</i>				
Absent(0), present(1), or marked(2)				
Mural inflammation, degree	0.50	0.40	0.00	0.20
Luminal granulation tissue, degree	0.06	0.20	0.50	0.40
Mural fibrosis	0.11	0.00	0.00	0.20

UIP: Usual interstitial pneumonia, NIP: Nonspecific interstitial pneumonia, HP: Hypersensitivity pneumonia, CTD: Interstitial lung diseases associated with the connective tissue diseases

것이 특징이었다. 규폐증은 1.50/4.00/1.00/0.00, 탄광부진폐증은 1.50/4.50/1.00/0.00 이었으며, 감염에 의한 예는 4.75/14.50/2.75/1.00, 약물과 관련된 예는 5.50/14.00/6.50/0.50 이었다. 급성 간질성 폐렴 1예의 평점은 6/16/6/0로 염증 및 삼출성 변화 소견이 16으로 현저히 높았다.

3. 병리조직학적 소견

통상성 간질성 폐렴의 특징적인 조직학적 소견은 국한성 반흔형성(focal scarring), 간질의 교원질성 섬유화, 평활근 증식 및 벌집형성(honeycombing)등으로 간질의 섬유화는 전 예에서 중등도 이상으로 심하였고, 평활근 증식은 1예만 제외하고 모든 예에서 관찰되었다(Fig. 1, 2). 벌집형성은 18예 중 13예에서

관찰되었으며(Fig. 3), 폐포벽세포 화생도 모든 예에서 미약하거나 중등도로 관찰되었다.

비특이성 간질성 폐렴은 본 연구의 5예 중 Katzenstein등³³이 기술한 group III에 속하는 간질의 섬유화가 뚜렷한 1예에서부터 부분적으로만 관찰되거나 간질의 섬유화 소견은 거의 없는 예까지 다양하였다. 벌집형성은 모든 예에서 관찰되지 않았고 평활근 증식 소견도 1예에서만 미약한 정도로 관찰된 반면, 염증세포 침윤은 미만성으로 광범위 하였으며 폐포벽세포 화생은 1예에서만 중등도 이상이었고 나머지 4예에서는 미약하였다(Fig. 4). 국소적으로 BOOP 소견도 관찰되었다(Fig. 5).

과민성 폐렴은 폐포벽 및 폐포강내에 중등도의 염증세포가 미만성으로 균등하게 침윤되고, 특히 작

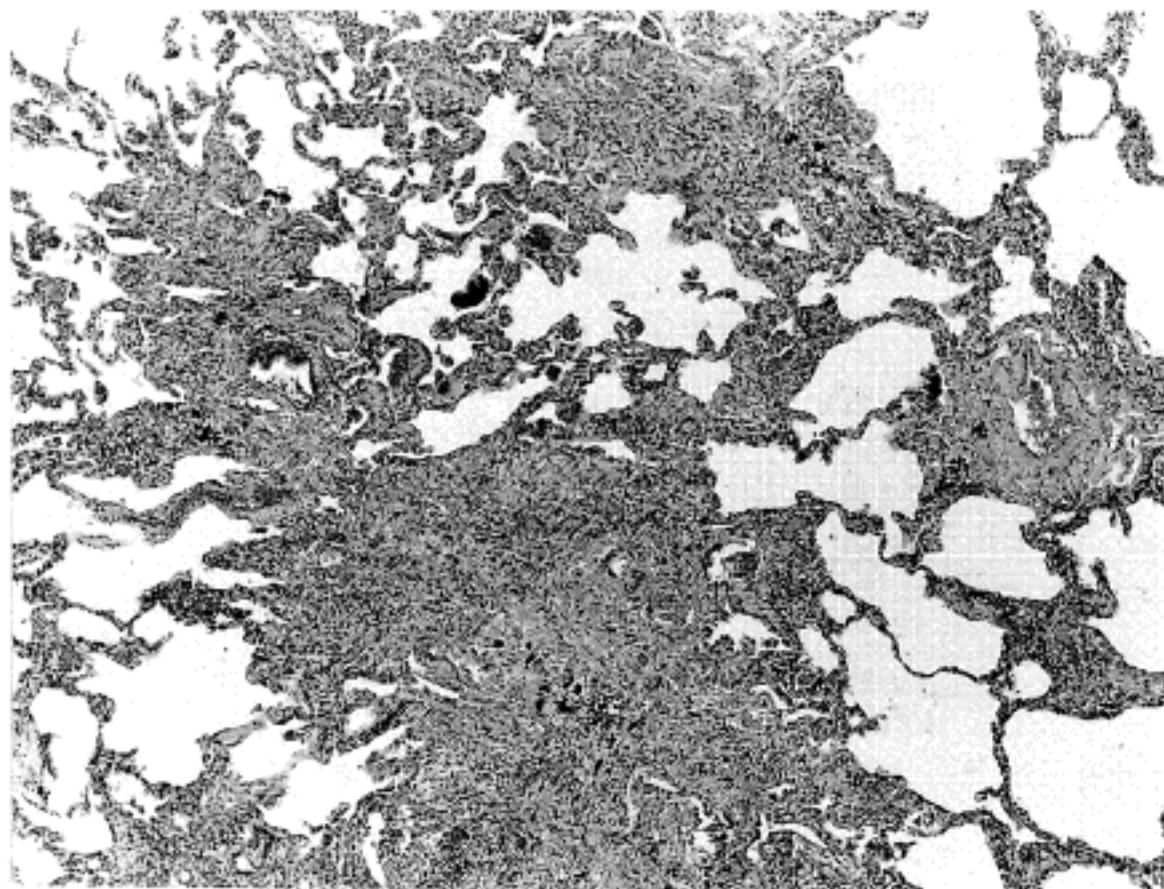


Fig. 1. Usual interstitial pneumonia showing variegated appearance with foci of scarring and normal appearing lung.

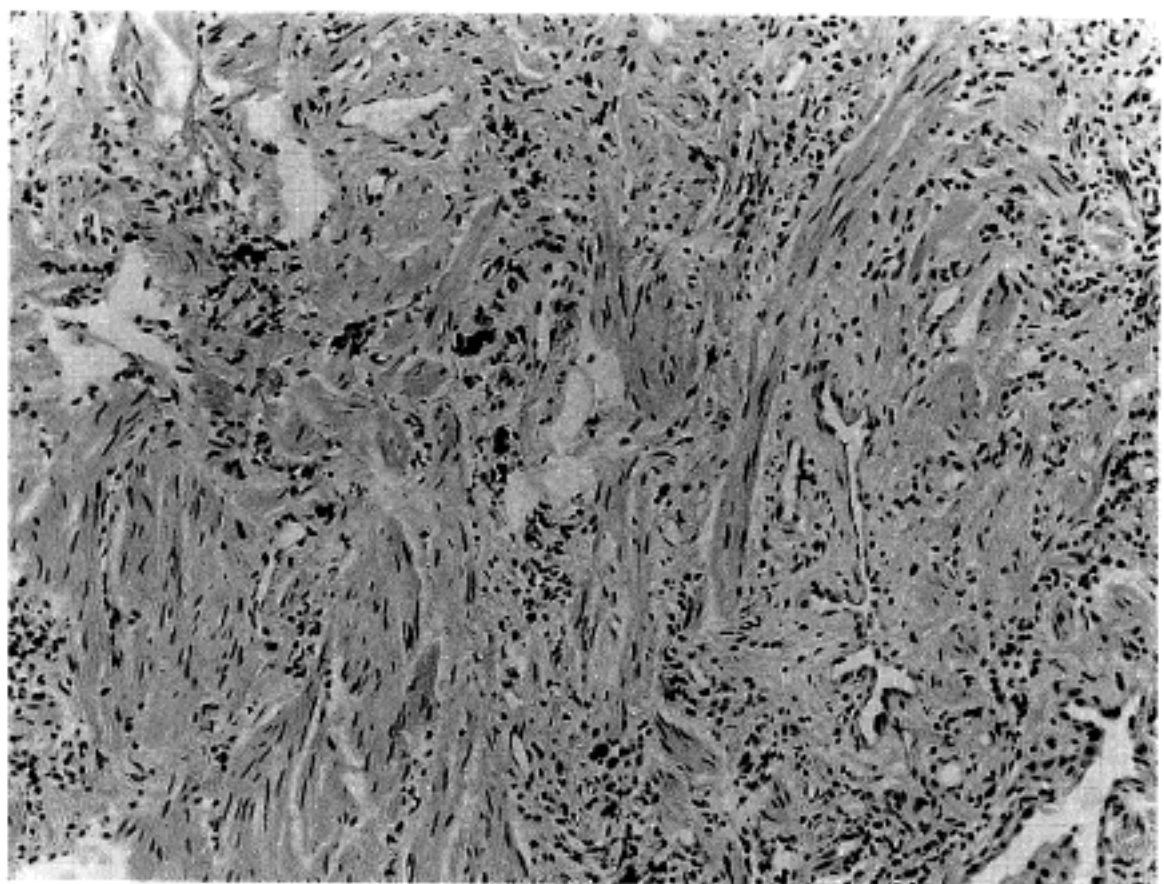


Fig. 2. Usual interstitial pneumonia showing marked interstitial fibrosis and smooth muscle proliferation.

은 비건락성 육아종과 함께 거대세포가 관찰되는 것이 특징적인 소견으로, 6예 중 4예에서는 육아종이 뚜렷하였으나 2예에서는 불분명한 육아종과 다핵거대세포만 관찰되었다. 간질의 섬유화도 미약하거나 중등도로 관찰되었으며 3예에서는 폐쇄성 세

기관지염 소견도 국소적으로 관찰되었다.

류마티스양 폐질환은 폐포벽 및 폐포강에 염증세포의 침윤이 부분적으로 현저하였고 폐포벽세포 발생도 모든 예에서 미약한 정도에서 중등도 이상으로 관찰되었으며, 특히 림프구 집합이 다수 관찰되

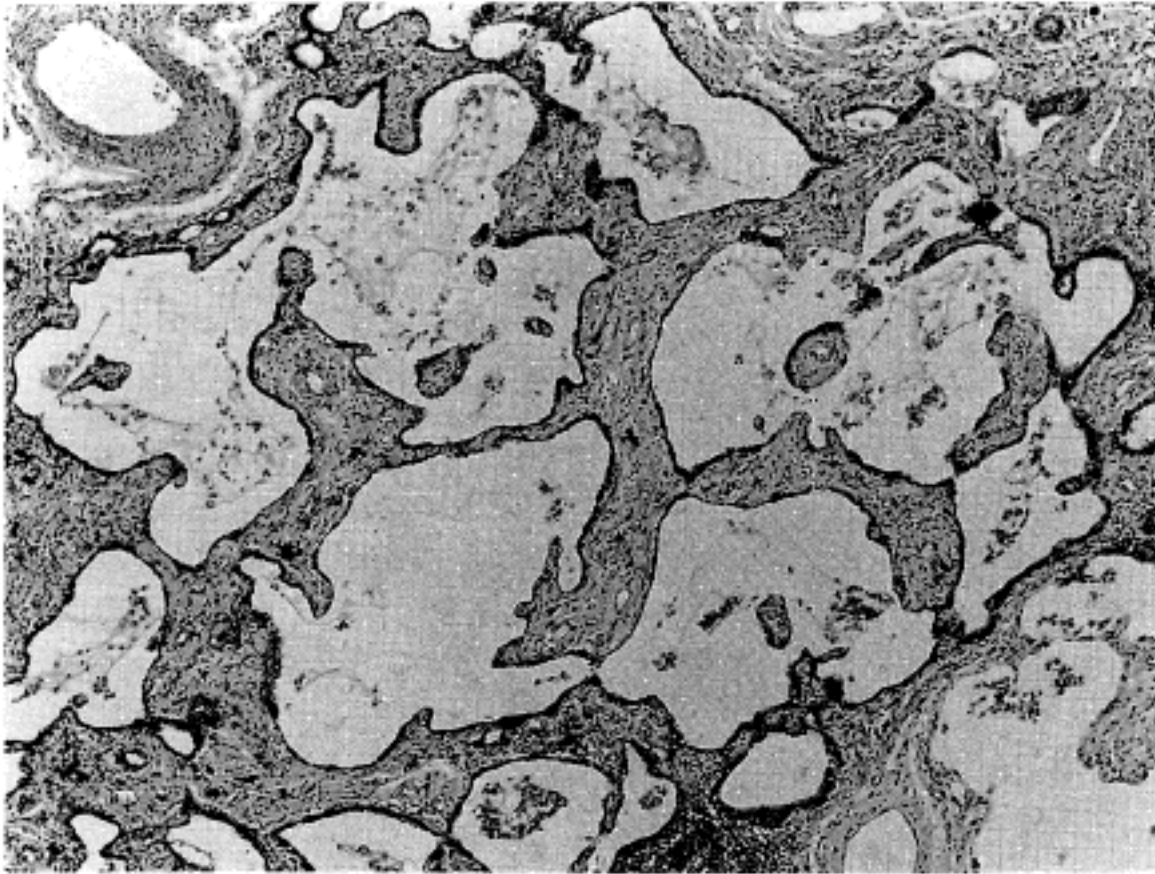


Fig. 3. Typical honeycombing pattern in usual interstitial pneumonia.

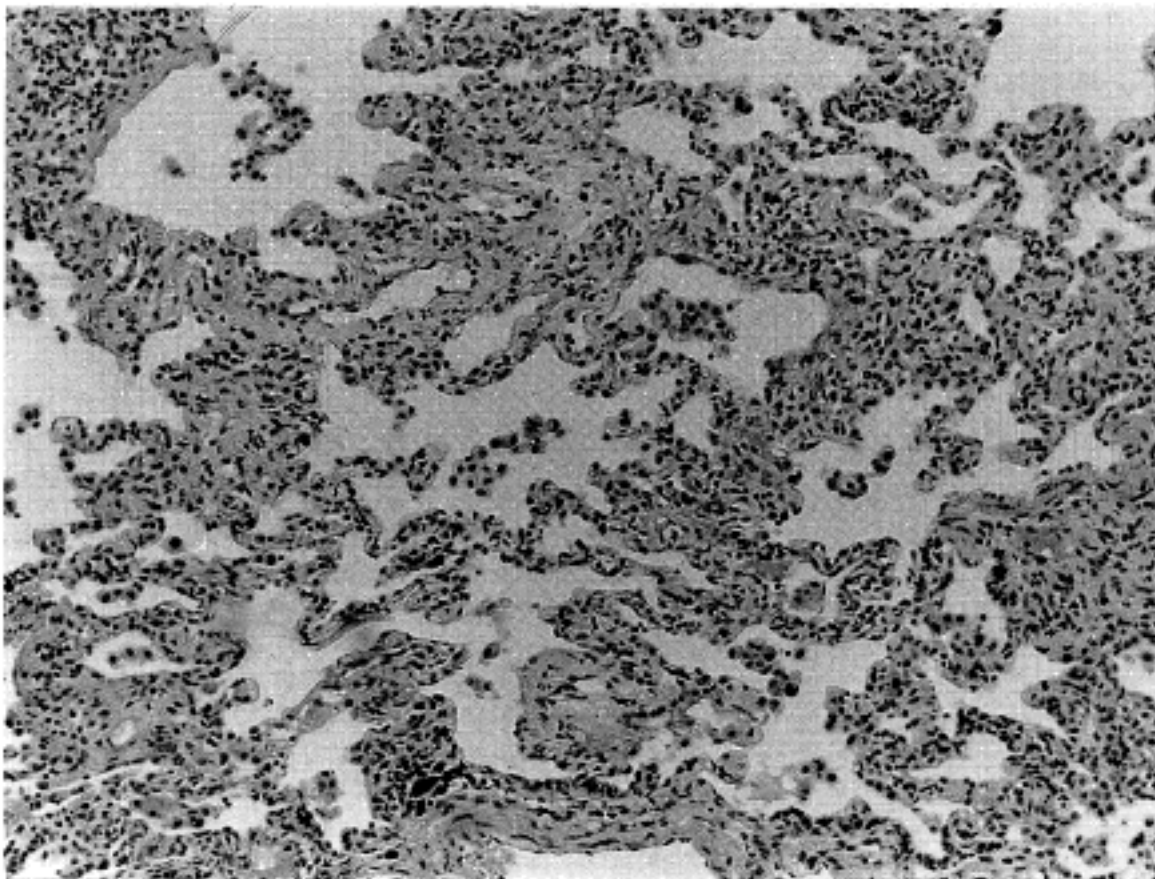


Fig. 4. Nonspecific interstitial pneumonia showing diffuse infiltration of predominant interstitial lymphocytes and intraalveolar foamy histiocytes.

는 것이 두드러진 소견 중의 하나였다. 간질의 섬유화도 모든 예에서 중등도 이상 뚜렷하였으며, 평활근 증식 소견 및 혈관 근내막의 변화도 간혹 관찰되어 매우 다양한 조직학적 양상을 보였다.

감염에 의한 DILD 4예 중에서 2예는 조직학적으로 BOOP과 유사한 소견을 보였으며 바이러스 감염

이 원인으로 생각되었으며, 다른 2예는 조직학적으로 DAD 소견을 보였다.

약물과 관련된 2예 중 1예는 상실성 부정맥으로 Amiodarone을 약 1년간 복용 후 발생하였으며 조직학적으로는 폐포벽 및 폐포강에 포말세포 침윤 소견과 함께 부분적으로 DAD 소견도 관찰되었다(Fig.

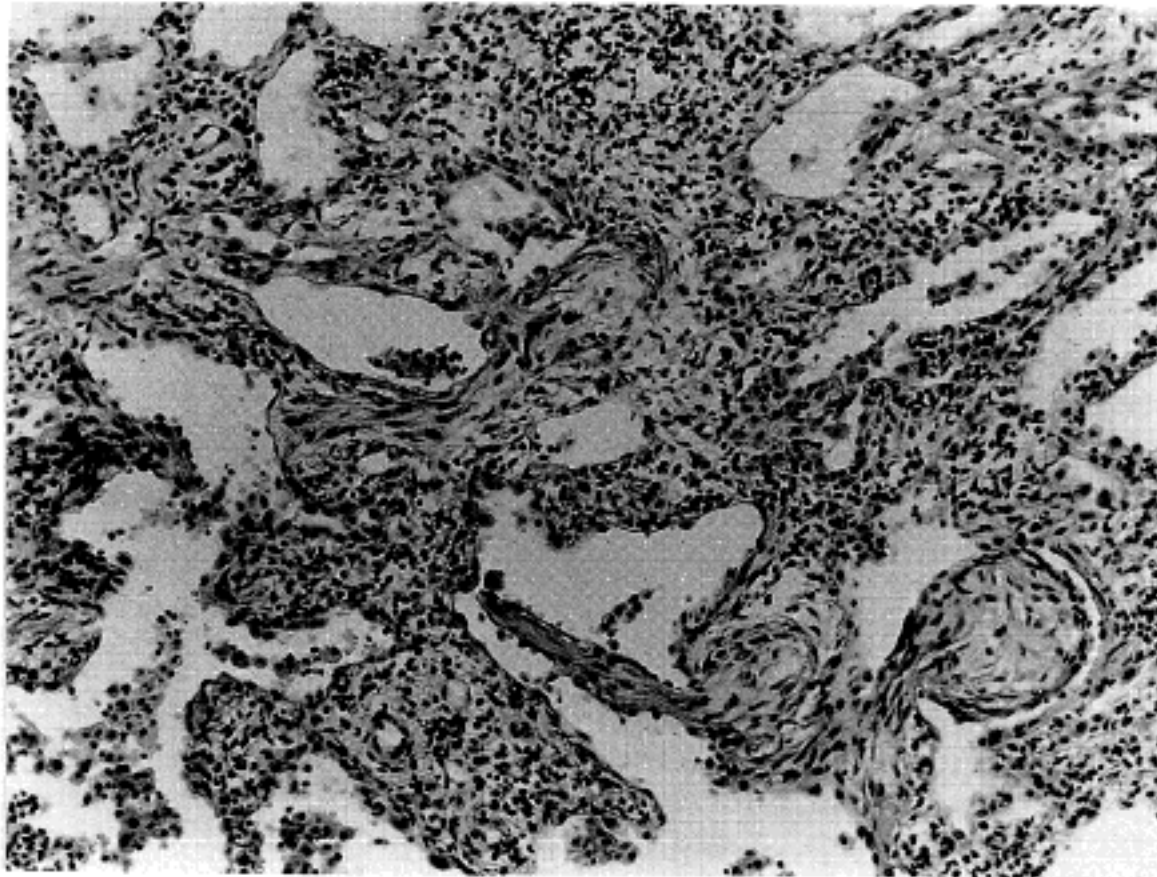


Fig. 5. Nonspecific interstitial pneumonia disclosing a few foci of bronchiolitis obliterans organizing pneumonia.

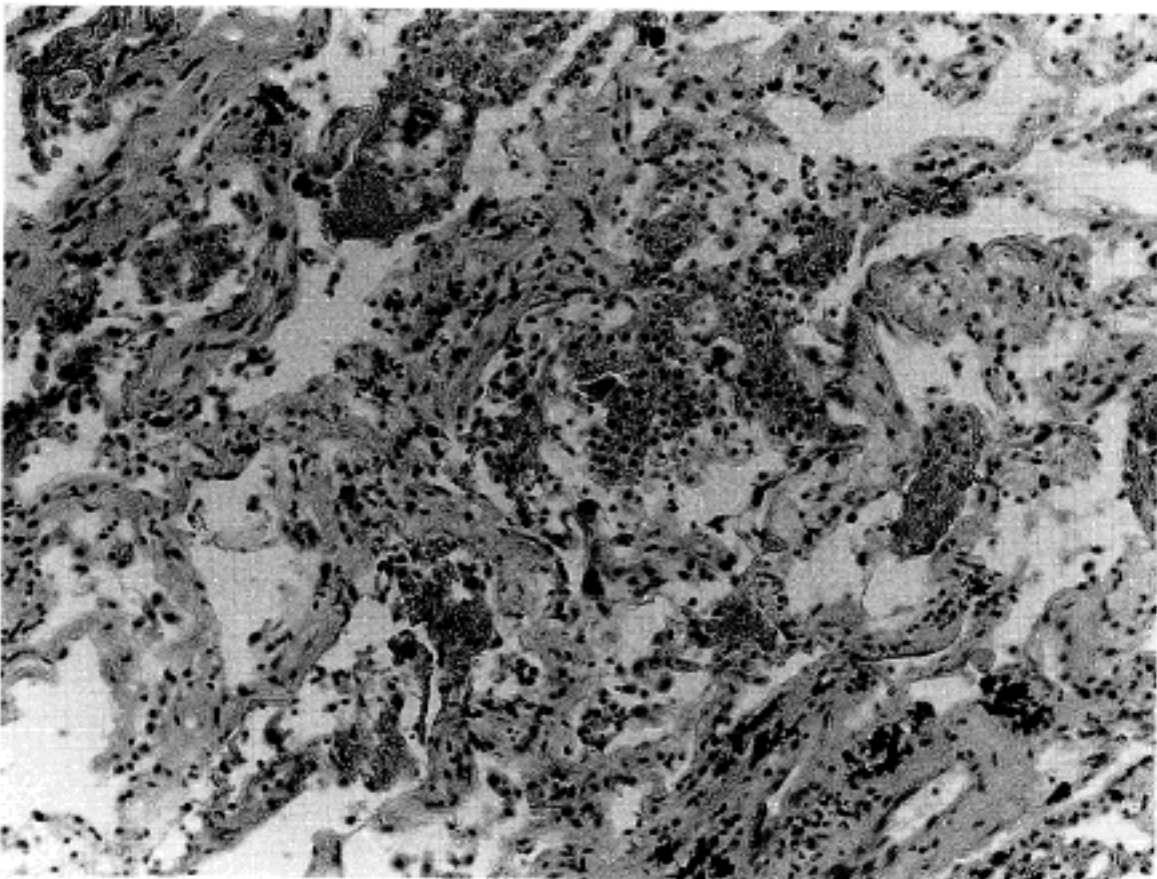


Fig. 6. Amiodarone induced chronic interstitial pneumonia showing interstitial and intraalveolar foamy histiocytes.

6). 다른 1예는 급성골수성 백혈병으로 화학요법 후 발생하였으며 조직학적으로는 DAD 소견을 보였으며 염증세포 침윤과 간질의 섬유화도 부분적으로 현저하였다.

급성 간질성 폐렴은 1예로서 조직학적으로 폐포벽의 염증세포 침윤이 미만성으로 광범위하였으며

폐포벽세포 화생도 광범위하게 증등도 이상으로 관찰되었고 간질의 부종 및 미성숙 섬유모세포의 증식과 부분적으로 남아 있는 유리질막이 특징적인 소견이었다(Fig. 7).

기타 6예 중 3예는 국소적으로 흉막하 섬유화 소견만 관찰되었으며, 2예는 국소적으로 경미한 염증

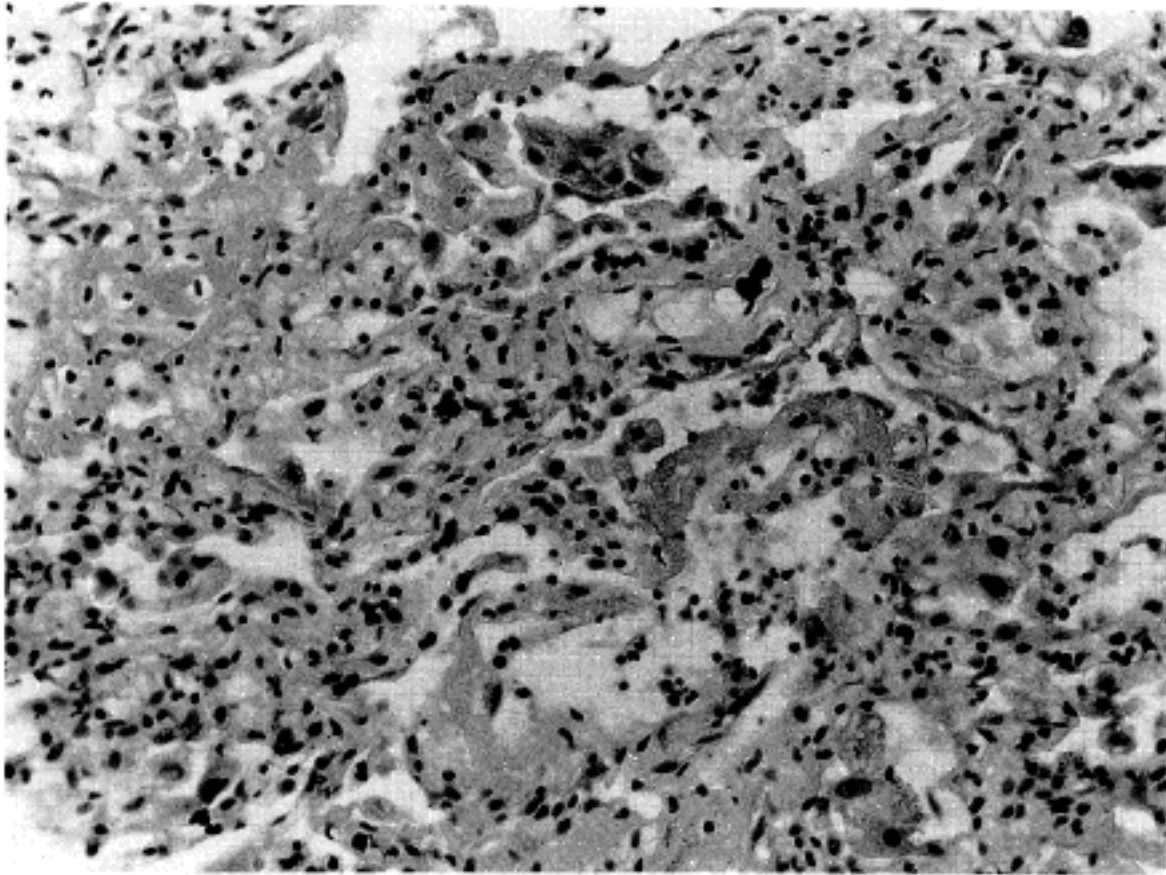


Fig. 7. Acute interstitial pneumonia showing interstitial edema and proliferation of fibroblasts with focal remnants of hyaline membrane.

세포 침윤과 간질의 섬유화 소견을 보였지만 비특이적 이었다. 나머지 1예는 생검조직이 너무 작아 조직학적 진단이 불가능하였다.

4. 임상 소견

1) 성별 및 연령분포: 총 52예의 남녀비는 29 : 23으로 남자가 약간 많았으며, 연령분포는 12세에서 79세로 광범위하였고 평균연령은 56.3세였다. 통상성 간질성 폐렴 18예의 남녀비는 13 : 5로 남자에 2.6배 많았으며 평균연령은 64.2세로 다른 질환에 비하여 고령층에 발생하였다. 비특이성 간질성 폐렴 5예의 남녀비는 2 : 3이었고 평균연령은 51.6세였다. 결합조직병에 동반된 폐섬유증 5예 중 4예는 50대 여자였고 30대 남자가 1명으로 여자에서 빈도가 4배 높았다. 기타 다른 질환들은 증례수가 적어서 성별이나 연령등의 특징을 볼 수 없었다(Table 3).

2) 임상 및 검사 소견: 통상성 간질성 폐렴 18예의 내원시 주소는 호흡곤란이 14예로 가장 많았고, 호흡곤란의 발병기간은 짧게는 15일부터 5년까지 다양하였으며 평균기간은 9개월이었다. 기타 전신쇠약, 피쉬인 담, 기침 및 객혈등이 각각 1예씩이었다. 비특이성 간질성 폐렴은 5예 중 호흡곤란이 3예, 전신동통 1예, 기침 1예였으며, 급성 간질성 폐렴 1예의 주소는 호흡곤란이었다. 검사 소견상 RA factor 양성은 12명으로 결합조직병에 동반된 폐섬유증 5예에서는 모두 양성이었으며, 기타 통상성 간질성

Table 3. Sex and age distribution of 52 cases of DILD

Classification	Number of patient	Sex distribution (M : F)	Age range (mean, yrs)
UIP	18	13 : 5	54-79(64.2)
HP	6	2 : 4	47-69(54.7)
NIP	5	2 : 3	43-55(51.6)
CTD	5	1 : 4	33-59(52.4)
Infections	4	3 : 1	37-58(47.7)
Silica	2	2 : 0	39-48(43.5)
Coal dusts	2	2 : 0	58-65(61.5)
Drugs	2	2 : 0	61-77(69.0)
AIP	1	0 : 1	42
Sarcoidosis	1	0 : 1	45
Others	6	1 : 2	12-79(49.8)
Total	52	29 : 23	12-79(56.3)

UIP: Usual interstitial pneumonia, HP: Hypersensitivity pneumonia, NIP: Nonspecific interstitial pneumonia, CTD: Interstitial lung diseases associated with the connective tissue diseases, AIP: Acute interstitial pneumonia

폐렴 3예, 과민성 폐렴 1예, 진폐증 1예와 기타 2예에서 양성이었다. LE cell은 모든 예에서 음성이었으며, ANA는 통상성 간질성 폐렴 7예, 비특이성 간질성 폐렴 2예 및 결합조직병에 동반된 폐섬유증 2예

에서 양성이었다. ds-DNA Ab는 비특이성 간질성 폐렴과 급성 간질성 폐렴에서 각각 1예씩 양성반응을 나타냈다.

3) 폐기능검사 소견: 총 52예 중 47예에서 폐기능검사가 시행되었으며, 제한성 기능장애가 27예(57.4%)로 가장 많았으며 폐쇄성 기능장애 7예(14.9%), 복합성 기능장애 9예(19.1%)였고, 4예(8.5%)는 폐기능검사 소견상 정상이었다. 통상성 간질성 폐렴 18예 중 폐기능검사를 시행하지 않은 1예를 제외한 17예 중 11예(64.7%)가 제한성 기능장애를 나타냈으며, 폐쇄성 기능장애 2예, 복합성 기능장애 2예 및 나머지 2예는 정상적인 폐기능검사 소견을 나타냈다. 비특이성 간질성 폐렴 5예 중 폐기능검사를 시행한 4예 모두 제한성 기능장애를 보였고, 급성 간질성 폐렴은 1예로 복합성 기능장애를 나타냈다.

5. 치료 및 예후

1) 스테로이드 치료 및 경과: 통상성 간질성 폐렴 18예 중에서 14예가 스테로이드 치료를 받았으며, 그 중 2예는 치료 중 사망하였고, 2예는 가망없이 퇴원 하였으며, 2예는 임상적으로 호흡곤란증이 약간 호전되었다. 나머지 8예 중 4예는 증상의 호전이 없거나 더욱 악화되었으며 4예는 추적관찰이 불가능하였다. 스테로이드 약물치료를 받지 않은 통상성 간질성 폐렴 환자 4예 중 1예는 가망없이 퇴원 하였고 1예는 증상이 약간 호전되었으며 2예는 증상이 계속되었다. 비특이성 간질성 폐렴 5예 중 스테로이드 약물치료를 받은 4예 모두가 증상이 호전되었으며, 1예는 추적관찰이 불가능하였다. 급성 간질성 폐렴 1예는 치료 중 사망하였다. 기타 질환 28예 중 13예에서 스테로이드 약물치료를 받았으며 그 중 류마티스양 폐질환 1예에서만 증상이 악화되었고, 다른 1예는 동반질환에 의하여 사망하였으며, 나머지 예는 모두 임상증상이 호전되었다.

2) 통상성 간질성 폐렴의 스테로이드 치료효과와 병리조직학적 평점의 상관관계: 추적관찰이 가능했던 14예에서 병리조직학적 평점과 스테로이드 치료 반응 및 경과와의 연관성을 살펴보면, 스테로이드 치료군 10예 중 염증(29)/섬유화(25)의 평점이 12/8, 13/8로 섬유화 평점이 비교적 낮은 2예가 스테로이드 치료 후 임상적으로 호흡곤란증이 약간 호전되었지만, 평점이 9/7 또는 11/7로 섬유화 평점이 7인 2예는 증상의 호전이 없거나 사망하였고, 스테로이드 비치료군 4예 중 평점이 7/7로 낮은 1예에서만 임상증상이 호전되었고, 평점이 10/11인 1예는 2개월까지 추적관찰에서 임상증상의 호전이 없었으며,

Table 4. Comparison of histopathologic scores between steroid and no therapy according to the clinical outcome of UIP

	No. of patients	Histopathologic score (inflammation/fibrosis)
Steroid therapy(n = 10)		
Improved	2	12.5 / 8
Not improved	4	10.7 / 10
Worsened	4	11.7 / 8.8
No steroid therapy(n = 4)		
Improved	1	7 / 7
Not improved	1	10 / 11
Worsened	2	15.5 / 9.5

UIP: Usual interstitial pneumonia

임상증상이 나빠지거나 사망한 2예의 평균평점은 15.5/9.5로 섬유화 소견은 증상의 변화가 없는 예보다 약간 낮아 병리조직학적 평점과 스테로이드 치료효과나 예후간에 뚜렷한 연관성은 찾을 수 없었다(Table 4).

6. 방사선학적 소견

통상성 간질성 폐렴 18예의 병리조직학적 소견과 HRCT 소견을 비교하면 조직학적으로 벌집형성이 전혀 없고 간질의 섬유화도 심하지 않은 조기 통상성 간질성 폐렴 1예에서만 진단이 다르고 나머지 17예에서는 진단이 일치하였으며, HRCT 소견상 다른 질환에 비해 망상형태 및 벌집모양 소견이 특징적이었고, 조직학적으로 섬유화 및 재생성 변화 소견과 연관성이 높았다. 비특이성 간질성 폐렴은 5예 중 3예에서 진단이 일치하였으며, 불투명유리모양 소견이 특징적이었고 망상형태 소견은 미약하였으며, 조직학적으로 염증 및 삼출성 변화 소견과 연관성이 높았다.

고 찰

DILD의 원인은 매우 다양하며, 그 중 임상적 또는 조직학적으로 원인이 쉽게 규명되는 경우도 있지만 원인을 알 수 없는 경우가 더욱 흔하고, 거의 모든 종류의 폐 및 전신질환이 폐간질을 침범하여 간질성 폐질환을 일으킬 수 있다²³. 그러므로 원인 규명이 쉽지 않고 분류 또한 원인, 경과 혹은 병리조직학적 소견등 구분 방법에 따라 다양한 여러 방

법이 제시되어 왔다^{2,6,8,14}. 최근에는 임상경과에 따라 DILD를 급성 또는 만성으로 분류하는 경향이 있으나 임상적으로나 병리학적으로 진단기준이 뚜렷히 규명되어 있지는 않다²⁸. 본 연구의 52예를 Carrington 등⁸이 조사한 1,234예의 DILD를 분류한 결과와 비교하여 보면, 통상성 간질성 폐렴이 Carrington 등의 분류에서는 6.2%인데 비하여 본 연구에서는 34.6%로 매우 높았으며, 과민성 폐렴도 5.3%인데 비하여 11.5%로 높았다. 결합조직병에 동반된 폐섬유증은 9.6%로 7.9%보다 약간 높았으며, 감염에 의한 예는 7.7%로 3.2%에 비하여 높았으며, 약물과 관련된 예는 3.8%로 0.6%에 비해 높았다. 유육종증은 1.9%로 20.8%에 비하여 매우 낮은 것으로 나타났다. 본 연구의 52예는 증례수가 적어 Carrington 등의 분류와 비교하기는 어려우나, 통상성 간질성 폐렴의 빈도가 본 연구에서는 매우 높게 나타났으며, 그 이유는 국내에서는 개흉 폐생검이 보편화되지 않아 개흉 폐생검을 시행하는 환자의 선정기준이 임상적으로 특발성 폐섬유증 환자에 편중되어 있기 때문으로 추정되었다.

DILD의 진단은 경기관지생검으로 얻은 조직으로는 거의 불가능하며 개흉 폐생검이 필수적이다. 국내에서는 DILD에 대한 몇 예의 증례보고¹⁹⁻²⁵가 있고 총괄적인 고찰은 1990년 서등¹⁶에 의해 간질성 섬유화증 36예의 병리학적 검색이 이루어졌으나 그 중 개흉 폐생검조직은 12예 뿐으로서 미흡하였다. 본 연구는 최근 5년간 본원에서 시행된 개흉 폐생검 폐조직만을 대상으로하여 DILD로 진단된 52예를 재검색하였으므로 국내 타 연구에 비해 비교적 많은 예를 대상으로 한 것으로 생각되었다.

DILD의 진단과 추적관찰에서 개흉 폐생검조직의 조직학적 평가는 일반적으로 정성적인 방법으로 해왔으나, 이러한 평가방법은 환자의 치료 및 예후추정 지표로서의 객관성이 결여되어 유용성이 높지 못하였으므로 이를 정량적인 방법으로 평가하는 것이 필요하게 되었다. 그 이유는 DILD의 치료반응과 예후는 폐실질의 세포침윤 및 섬유화 정도에 따라 좌우되기 때문이다^{8,17,29}. 1986년 Watters 등¹⁵은 임상 소견, 방사선 소견 및 생리학적 소견과 연관시켜 병리학 소견을 정량적으로 평가하는 방법을 제시하였는데, 이 방법은 폐실질의 세포충실성 및 섬유화 정도를 객관적으로 평가하는데 있어서는 유효하나, 침윤 범위와 심한 정도의 구별이 뚜렷치 않아 미약한 점이 있었다. 1991년 Cherniack 등¹⁷은 이를 보완하여 조직학적 소견의 침윤 범위 및 심한 정도를 좀 더 객관적으로 평가할 수 있는 평점체계를 제안

하였다.

본 연구에서는 Cherniack 등이 제안한 정량적인 병리조직학적 평점체계에 준하여 평점을 산정한 결과, 통상성 간질성 폐렴은 섬유화 및 재생성 변화 소견(25점 만점)이 9.28로서 비특이성 간질성 폐렴 3.40, 결합조직병에 동반된 폐섬유증 5.20에 비하여 약 2~3배 높아 특징적이었고, 특히 간질의 섬유화, 평활근 증식 및 벌집형성 소견의 평점이 높아서 다른 질환과의 감별에 도움이 되는 소견으로 생각되었다. 통상성 간질성 폐렴의 염증 및 삼출성 변화(29점 만점)는 12.00로 비특이성 간질성 폐렴 13.80, 급성 간질성 폐렴 16, 결합조직병에 동반된 폐섬유증 16.20보다 낮았으며, 폐포벽세포 화생은 다른 질환들에 비하여 가장 뚜렷하였다. 통상성 간질성 폐렴 18예 중 12예에서 미약한 정도의 혈관 근내막 변화 소견이 관찰되었으며 이러한 혈관변화 소견은 결합조직병에 동반된 폐섬유증에서도 미약한 정도로 관찰되었으나 그 외의 질환에서는 관찰되지 않았다. 통상성 간질성 폐렴은 폐생검 조직으로 병변의 진행 정도를 추정할 수 있으며, 초기에는 활성 폐포염 및 경미한 섬유화를 볼 수 있고, 말기에는 심한 섬유화 및 경미한 폐포염을 나타내는 것으로 보고되어 있다^{30,31}. 통상성 간질성 폐렴을 치료하지 않은 환자에서 평균 생존기간은 54개월 정도로 보고되어 있으며³², 예후가 불량한 유형의 통상성 간질성 폐렴의 치료반응 여부를 예측하는 것이 치료방침 결정 및 예후추정에 대단히 중요하다. 통상성 간질성 폐렴 환자의 조직학적 소견과 치료반응 여부에 대한 보고를 보면, 분석방법의 차이로 서로 비교검토가 어려웠지만, 염증세포 침윤이 많은 환자군과 섬유화가 심한 환자군으로 대별되고, 염증세포가 많은 환자군에서 치료반응 및 예후가 좋은 것으로 보고되어 있으며^{30,31}, 흥미로운 것은 면역형광염색에서 조직에 면역복합체가 있으면 치료반응이 좋다는 보고이다³³.

본 연구의 통상성 간질성 폐렴 중 추적관찰된 14예를 스테로이드 치료군과 비치료군으로 구분하여 예후와 병리조직학적 평점의 연관성을 관찰한 결과, 스테로이드 비치료군 4예 중 병리조직학적 평점이 낮은 1예에서만 임상증상이 호전되었고 나머지 예에서는 스테로이드 치료유무나 경과와 병리조직학적 평점간에 뚜렷한 연관성은 관찰되지 않았으며, 이는 추적관찰된 증례수가 적고 추적관찰 기간도 짧았으며, 질환이 진행된 환자의 생검이 많은 것이 원인으로 추정되었다.

비특이성 간질성 폐렴에서 일반적으로 간질의 섬유화가 어느정도 심하면 통상성 간질성 폐렴으로

진단하는 경향이 있었으나, 두 질환간에 약물치료 반응 및 예후가 크게 다르므로³⁴ 조직학적 소견에 근거하여 통상성 간질성 폐렴과 비특이성 간질성 폐렴을 엄격하게 구분하는 것이 매우 중요하다. Katzenstein 등³⁴이 기술한 통상성 간질성 폐렴과 비특이성 간질성 폐렴의 조직학적 감별점에 준하여 본 연구의 비특이성 간질성 폐렴 5예를 관찰하여 보면, 간질의 섬유화는 비특이성 간질성 폐렴에서도 심한 정도로 관찰될 수 있지만 국한성 반흔형성은 통상성 간질성 폐렴에서만 관찰되며, 간질의 교원질성 섬유화는 국소적으로만 관찰되고 대부분이 섬유모세포로 구성되어 있으며, 염증세포의 침윤이 부분적으로 남아있는 정상 폐조직 없이 미만성으로 광범위하고, 평활근 증식이나 벌집형성등의 소견은 거의 관찰되지 않는다는 점이 감별점으로 생각되었으며, 임상 및 HRCT 소견을 참고하면 더욱 도움이 될 것으로 사료되었다. 비특이성 간질성 폐렴의 스테로이드 치료반응 및 예후는 통상성 간질성 폐렴에 비하여 월등히 좋으며³⁴, 본 연구의 5예 중 추적관찰이 가능했던 4예 모두가 9개월에서 1년 5개월까지 스테로이드 치료를 받은 후 임상증상이 호전되어 통상성 간질성 폐렴에 비해 경과가 매우 좋았다.

과민성 폐렴은 다른 질환과의 감별진단에서 육아종이 뚜렷하면 쉽게 감별되나 육아종이 드문 경우에는 조직표본 전체에서 비건락성 육아종을 찾는 것이 중요하며, 무엇보다도 임상적으로 원인물질에 노출된 병력이 있는지를 정확히 알아보는 것이 가장 중요하다^{12,35}. 또한 결핵이나 약물반응 등에서도 조직학적으로 육아종이 관찰되므로 정확한 조직학적 감별이 필요하다³⁶.

류마티스양 폐질환은 임상적으로 증상이 있거나 혹은 검사 소견상 RA factor가 양성으로 판명되는 것이 중요하지만 RA factor가 음성인 경우도 드물지 않은 것으로 되어 있으며³⁷, 조직학적으로는 다양한 염증세포와 함께 형질세포의 침윤이 현저하고 림프여포의 증식이 특징적인 소견중에 하나이다³⁸⁻⁴⁰. 그러나 류마티스양 폐질환은 병리학적으로 섬유소성 흉막염에서 통상성 간질성 폐렴 또는 벌집폐까지 매우 다양한 폐병변을 초래할 수 있어 조직학적 소견만으로 진단하는 데는 어려움이 있다^{37,40}.

급성 간질성 폐렴과 비특이성 간질성 폐렴의 조직학적 감별에서 급성 간질성 폐렴은 간질에 교원질 침착은 비교적 미약한 반면 간질의 부종과 섬유모세포의 증식이 현저한 것이라고 보고되어 있다⁴¹.

최근에 DILD의 진단 및 경과 추적관찰에서 비침습적 방법으로 용이하게 여러번 반복하여 실시할

수 있는 장점과 폐실질을 광범위하게 관찰할 수 있기 때문에 임상적으로 많이 이용되는 HRCT 소견과 폐생검조직 소견을 비교하여 보면, HRCT상 불투명 유리모양 혼탁은 조직학적으로 염증 소견과 일치하고 망상형태 및 벌집폐 음영은 말기 섬유화 소견과 일치한다고 알려졌으며^{26,42}, 폐의 미세구조까지 자세히 관찰할 수 있는 HRCT가 개발되면서 DILD의 감별진단 및 예후 판정의 좋은 지표가 될 수 있다고 보고되고 있으나^{27,43}, 각 질환의 조직학적 감별진단과 병변의 활성도를 얼마나 잘 반영하는가에 대한 보고는 없었다. 본 연구의 통상성 간질성 폐렴 18예 중 섬유화 평점이 낮은 조기 통상성 간질성 폐렴 1예에서만 진단이 다르고 나머지는 일치하여 통상성 간질성 폐렴의 감별진단에 많은 도움이 되었다. 조직학적으로 섬유화 평점이 높으면 HRCT상 망상형태 및 벌집모양 소견이 뚜렷하고, 염증 소견이 높으면 불투명유리모양 소견이 현저하여 보고된 예⁴²와 일치하였다.

이상의 소견을 종합하여 보면, 본 연구에서는 DILD 중 통상성 간질성 폐렴의 빈도가 현저히 높았으며, 이는 개흉 폐생검을 시행하는 환자선정이 임상적으로 특발성 폐섬유증 환자에 편중되어 있기 때문으로 추정되었다. 병리조직학적 소견의 정량적인 평가가 각 질환의 감별에 유용하였으며, 통상성 간질성 폐렴은 조직학적 소견으로 비특이성 간질성 폐렴과 감별이 가능하였고 HRCT 소견이 도움이 되었다. 통상성 간질성 폐렴의 조직학적 소견과 스테로이드 치료 유무나 예후간에 뚜렷한 연관성은 관찰되지 않았으나, 이러한 소견은 추적관찰된 증례수가 적었고 질환이 진행된 환자의 생검이 많은 것이 원인으로 생각되었으며, 앞으로 조기진단 후 더 많은 증례의 개흉 폐생검조직을 분석하고 추적관찰하여 조직학적인 치료반응 예측요소들을 찾아내는 것이 의의 있을 것으로 사료되었다.

결 론

개흉 폐생검 조직으로 진단된 DILD 52예를 원인 및 조직학적 소견에 따라 Crystal 등의 분류안에 준하여 분류하고, Cherniack 등이 제안한 병리조직학적 평점체계에 따라 조직학적 소견을 정량적으로 평가하여 각 질환의 특징적인 조직학적 소견을 비교하였으며, 특히 통상성 간질성 폐렴과 비특이성 간질성 폐렴의 조직학적 감별점을 관찰하고, HRCT 소견과의 연관성 및 스테로이드 치료반응과 경과등을 조사하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1) DILD 52예를 빈도 순으로 분류하면 통상성 간질성 폐렴이 18예(34.6%)로 가장 많았고, 과민성 폐렴 6예(11.5%), 비특이성 간질성 폐렴 5예(9.6%), 결합조직병에 동반된 폐섬유증 5예(9.6%), 무기분진에 의한 진폐증 4예(7.7%), 감염에 의한 4예(7.7%), 약물과 관련된 2예(3.8%), 급성 간질성 폐렴 1예(1.9%), 유육종증 1예(1.9%) 순이었고, 기타 6예(11.5%)였다.

2) 병리조직학적 평점체계에 의한 평점산정 결과, 통상성 간질성 폐렴은 섬유화가 다른 질환에 비하여 높았으며, 특히 간질의 교원질성 섬유화, 평활근 증식 및 벌집형성등의 소견이 유의하게 높았고, 비특이성 간질성 폐렴은 폐포강 및 폐포벽의 미만성 염증세포 침윤이 특징적이었다.

3) 통상성 간질성 폐렴과 비특이성 간질성 폐렴은 조직학적 소견에 의하여 감별이 가능하였으며, 통상성 간질성 폐렴은 국한성 반흔형성, 간질의 뚜렷한 교원질성 섬유화, 평활근 증식 및 벌집형성등의 소견이 특징적이었고, 비특이성 간질성 폐렴은 간질의 섬유화는 미약한 반면 미만성 염증세포 침윤이 현저한 점으로 감별되었다.

4) HRCT 소견상 통상성 간질성 폐렴은 망상형태 및 벌집모양 소견이 특징적이었고, 조직학적으로 섬유화 및 벌집형성 소견과 연관성이 높았다. 비특이성 간질성 폐렴은 불투명유리모양 소견이 특징적이었고 망상형태 소견은 미약하였으며, 조직학적으로 염증 및 삼출성 변화 소견과 연관성이 높았다.

5) 통상성 간질성 폐렴 18예에서 추적관찰이 가능했던 14예 중 3예만 임상증상이 호전되었고, 나머지는 증상이 악화되거나 사망하여 예후가 매우 불량하였고, 통상성 간질성 폐렴의 병리조직학적 평점과 스테로이드 치료 유무나 예후간에 뚜렷한 연관성은 관찰되지 않았다. 비특이성 간질성 폐렴 5예 중 추적관찰이 가능했던 4예 모두 스테로이드 치료 후 증상이 호전되었다.

이상의 결과로서 본 연구에서 DILD 중 통상성 간질성 폐렴의 빈도가 매우 높은 것은 개흉 폐생검 환자선정이 특발성 폐섬유증에 편중되어 있기 때문으로 추정되었으며, 병리조직학적 소견의 정량적인 평가가 각 질환의 감별에 유용하였다. 통상성 간질성 폐렴은 조직학적 소견으로 비특이성 간질성 폐렴과 감별이 가능하였고 HRCT 소견이 도움이 되었다. 통상성 간질성 폐렴의 조직학적 소견과 치료반응의 연관성은 관찰되지 않았지만, 이는 추적관찰된 증례수가 적었고 질환이 진행된 환자의 생검이 많은 것이 원인으로 추정되었으며, 앞으로 조기진단 후 더 많은 증례의 개흉 폐생검조직을 분석하여 치

료반응 예측요소들을 찾아내는 것이 중요할 것으로 사료되었다.

참 고 문 헌

1. Scadding JG. Chronic diffuse interstitial fibrosis of the lungs. *Br Med J* 1960; 1: 443-50.
2. Crystal RG, Gadek JE, Ferrans VJ, Fulmer JD, Line BR, Hunninghake GW. Interstitial lung disease: Current concepts of pathogenesis, staging and therapy. *Am J Med* 1981; 70: 542-68.
3. Keogh BA, Crystal GR. Alveolitis. The key to the interstitial lung disorders. *Thorax* 1982; 37: 1-10.
4. Scadding JG, Hinson KFW. Diffuse fibrosing alveolitis(diffuse interstitial fibrosis of the lungs): Correlation of histology at biopsy with prognosis. *Thorax* 1967; 22: 291-304.
5. Turner-Warwick M, Lebowitz M, Burrows B, Johnson A. Cryptogenic fibrosing alveolitis and lung cancer. *Thorax* 1980; 35: 496-9.
6. Liebow A, Carrington CB. The interstitial pneumonias. In: Simon M, Potchen EJ, LeMay M, eds. *Frontiers of pulmonary radiology*. New York: Grune & Stratton, 1969: 102-141.
7. Hamman L, Rich A. Acute diffuse interstitial fibrosis of the lung. *Bull Johns Hopkins Hosp* 1944; 74: 177-212.
8. Carrington CB, Gaensler EA. Clinical-pathologic approach to diffuse interstitial lung disease. *Monogr Pathol* 1978; 19: 58-87.
9. Epler GR, Colby TV, McLoud TC, Carrington CB, Gaensler EA. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *N Engl J Med* 1985; 312: 152-8.
10. Katzenstein A, Bloor C, Liebow A. Diffuse alveolar damage: The role of oxygen, shock, and related factors. *Am J Pathol* 1976; 85: 210-28.
11. Carrington CB, Addington WW, Goff AM. Chronic eosinophilic pneumonia. *N Engl J Med* 1969; 280: 787-98.
12. Coleman A, Colby TV. Histologic diagnosis of extrinsic allergic alveolitis. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 514-8.
13. Gross NJ. The pathogenesis of radiation-induced lung damage. *Lung* 1981; 159: 115-25.
14. Katzenstein A. Current topics in lung pathology: Classification of the interstitial pneumonias. *Long course of International Academy of Pathology*. March 17 1993: 4-11.
15. Watters LC, King TE, Schwarz MI, Waldron JA,

- Stanford RE, Cherniack RM. A clinical, radiographic, and physiologic scoring system for the longitudinal assessment of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 1986; 133: 97-103.
16. 서진석, 함의근. 간질성 폐섬유화증의 병리조직학적 검색. *결핵 및 호흡기질환* 1990; 37: 175-82.
 17. Cherniack RM, Colby TV, Flint A, et al. Quantitative assessment of lung pathology in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144: 892-900.
 18. Hyde DM, King TE Jr, McDermott T, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: Quantitative assessment of lung pathology: Comparison of a semiquantitative and a morphometric histopathologic scoring system. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146: 1042-7.
 19. 박태응, 이세영, 이광희 등. 다발성 근염에 동반된 Diffuse alveolar damage 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1995; 42: 400-6.
 20. 안종호, 서지영, 김영환, 심영수, 김건열, 한용철. 폐를 침범한 결절성 경화증 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1992; 39: 433-7.
 21. 박준영, 이규락, 이상무 등. Interstitial pneumonitis를 동반한 Sjögren's 증후군 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1992; 39: 348-54.
 22. 성영주, 최수진, 이봉춘, 김동순, 서연림. 미만성 간질성 폐질환으로 발현한 폐장의 암종성 림프관염 환자 5예에 대한 임상적 고찰. *결핵 및 호흡기질환* 1992; 39: 55-61.
 23. 조영수, 박재남, 서정은, 유남수, 조동일, 김재원. 무정자증을 동반한 Sarcoidosis 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1991; 38: 179-85.
 24. 서은주, 김주성, 윤임중. 규폐의 육아종성 변화과정에 관한 조직학적 관찰. *대한병리학회지* 1979; 13: 203-14.
 25. 이민철, 김인선, 백승룡. 원발성 간질성 폐섬유 증식증에 동반된 대세포암 1예 보고. *대한병리학회지* 1983; 17: 64-9.
 26. Padley SPG, Hansell DM, Flower CDR, Jennings P. Comparative accuracy of high resolution computed tomography and chest radiography in the diagnosis of chronic diffuse infiltrative lung disease. *Clin Radiol* 1991; 44: 222-6.
 27. 김홍규, 박승민, 송군식 등. 미만성 간질성 폐섬유증의 경과 관찰에서의 CT(HRCT)의 의의. *결핵 및 호흡기질환* 1994; 41: 597-603.
 28. Thurlbeck WM, Churg AM. *Pathology of the lung*, 2nd. ed. New York: Thieme, 1995: 589
 29. Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, FitzGerald MX, Gupta RG. Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *N Engl J Med* 1978; 298: 801-9.
 30. Tukiainen P, Taskinen E, Hosti P, et al. Prognosis of cryptogenic fibrosing alveolitis. *Thorax* 1983; 38: 349-55.
 31. Wright PH, Heard BE, Steel SJ, Turner-Warwick M. Cryptogenic fibrosing alveolitis: assesment by graded trephine lung biopsy histology compared with clinical, radiographic and physiologic features. *Br J Dis Chest* 1981; 75: 61-70.
 32. Turner-Warwick M, Burrows B, Johnson A. Cryptogenic fibrosing alveolitis: Response to corticosteroid treatment and its effect on survival. *Thorax* 1980; 35: 593-9.
 33. Dreisen RB, Schwarz MI, Theofilopoulos AN, Stanford RE. Circulating immune complexes in the idiopathic interstitial pneumonias. *N Engl J Med* 1978; 298: 353-7.
 34. Katzenstein A, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/ fibrosis: Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 136-47.
 35. Kawanami O, Basset F, Barrios R, Lacronique JG, Ferrans VJ, Crystal RG. Hypersensitivity pneumonia in man: Light- and electron-microscopic studies of 18 lung biopsies. *Am J Pathol* 1983; 110: 275-89.
 36. Colby TV, Coleman A. The histologic diagnosis of extrinsic allergic alveolitis and its differential diagnosis. *Prog Surg Pathol* 1989; 10: 11-25.
 37. Yousem SA, Colby TV, Carrington CB. Lung biopsy in rheumatoid arthritis. *Am Rev Respir Dis* 1985; 131: 770-7.
 38. Nozawa Y. Histopathological findings of the lung in collagen disease especially on their differential diagnosis. *Acta Pathol Jpn* 1972; 22: 843-58.
 39. Yousem SA, Colby TV, Carrington CB. Follicular bronchitis/bronchiolitis. *Hum Pathol* 1985; 16: 700-6.
 40. Hunninghake GW, Fauci AS. Pulmonary involvement in the collagen vascular disease. *Am Rev Respir Dis* 1979; 119: 471-503.
 41. Katzenstein A, Myers JL, Mazur MT. Acute interstitial pneumonia: A clinicopathologic, ultrastructural, and cell kinetic study. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 256-67.
 42. Nishimura K, Kitaichi M, Izumi T, Nagai S, Kanaoka M, Itoh H. Usual interstitial pneumonia: Histologic correlation with HRCT. *Radiology* 1992; 182: 337-42.
 43. Hansell DM, Kerr IH. The role of HRCT in the diagnosis of interstitial lung disease. *Thorax* 1991; 46: 77-84.

미만성 간질성 폐질환의 조직학적 분류 및 임상적 의의

순천향대학교 의과대학 부속병원 해부병리과 및 연세대학교 의과대학 병리학교실*

고은석 · 이동화 · 진소영 · 조상호*

A Histologic Classification of Diffuse Interstitial Lung Disease and Its Clinical Significance

Eun Suk Koh, M.D., Dong Wha Lee, M.D.
So Young Jin, M.D., and Sang Ho Cho, M.D.*

Department of Anatomic Pathology, Soonchunhyang University Hospital,
*Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

Diffuse interstitial lung disease(DILD) is a large group of heterogeneous diseases that diffusely involve the pulmonary connective tissues, principally subpleural, interlobular and alveolar wall portions. Terminology and classification of these diseases are not uniform, and the cause and the pathogenesis are unknown in many entities. It is generally accepted that the response to therapy is related to the relative degree of cellularity and fibrosis present, therefore a histologic evaluation of the relative extent and severity of these changes is required. We reviewed 52 cases of DILD from January 1990 to May 1995 diagnosed by open lung biopsy to reappraise classification and quantitative assessment of the histopathologic features. Differential histopathologic features between usual interstitial pneumonia(UIP) and nonspecific interstitial pneumonia(NIP) were examined with a correlation of HRCT findings and clinical findings. Among 52 cases of DILD, 18 cases(34.6%) were UIP, 6 cases(11.5%) were hypersensitivity pneumonia was NIP was 5 cases(9.6%), interstitial lung diseases associated with the connective tissue diseases were 5 cases(9.6%), inorganic dusts were 4 cases(7.7%), infections were 4 cases(7.7%), drugs were 2 cases(3.8%), acute interstitial pneumonia was 1 case(1.9%), sarcoidosis was 1 case(1.9%) in order of frequency plus 6 other cases(11.5%). UIP was the most frequent DILD in this study which seemed to be a criteria bias of patient selection on open lung biopsy. Quantitative assessment of histopathologic features was useful in the differential diagnosis of DILD and differentiation of UIP from NIP was possible based on histopathologic features and supported by HRCT. UIP disclosed a significantly high score of fibrotic changes, especially in the interstitial fibrosis, smooth muscle proliferation and honeycombing, otherwise NIP appeared relatively high score in inflammatory changes. Correlation between histopathologic scores and the clinical outcome after steroid therapy or no therapy in UIP was not evident. (**Korean J Pathol 1996; 30: 998 ~ 1010**)

Key Words: Diffuse interstitial lung disease, Classification, Quantitative assessment, Steroid therapy

서 론

미만성 간질성 폐질환(diffuse interstitial lung diseases, 이하 DILD)은 하기도와 폐간질 등 결합조직에 발생하는 여러가지 원인의 염증성 질환으로서 폐의 간질, 폐포, 세기관지, 실질 및 혈관 등을 침범하여 폐의 기질적 및 기능적 장애를 초래하는 광범위한 병적과정으로 병명자체가 단일 질환이라기 보다는 복합 질환군이라고 할 수 있다^{1,2}. 원인으로 130 종류 이상 거론되나 그 중에서 원인을 알 수 있는 경우는 35% 정도에 불과하며 나머지는 원인을 규명하지 못하는 경우가 대부분이다^{2,3}. 그러므로 원인규명 및 분류가 쉽지않고 용어 자체의 뜻이 명확하지 않은 경우가 흔하다. DILD의 동의어로는 interstitial lung disease, infiltrative lung disease, fibrotic lung disease, interstitial pneumonitis, interstitial pneumonia 등이 혼용되고 있다. 특발성 폐섬유증(idiopathic pulmonary fibrosis)도 idiopathic interstitial pneumonia와 혼용되고 있으며 Scadding등⁴은 diffuse fibrosing alveolitis, Turner-Warwick등⁵은 cryptogenic fibrosing alveolitis라는 진단용어를 동의어로 사용하였다.

DILD의 분류법에는 원인, 경과 또는 조직학적 소견 등 구분방법에 따라 많은 종류가 있다^{2,6-14}. Liebow⁶는 급성 및 만성 구분없이 조직학적 소견에 근거하여 원인을 알수없는 미만성 간질성 폐질환들을 통상성 간질성 폐렴(usual interstitial pneumonia), 박리성 간질성 폐렴(desquamative interstitial pneumonia), 림프구 간질성 폐렴(lymphocytic interstitial pneumonia), 거대세포 간질성 폐렴(giant cell interstitial pneumonia) 및 간질성 폐렴을 동반한 세기관지염(bronchiolitis with interstitial pneumonia)으로 분류하였다. 반면 Katzenstein¹⁴은 치료 및 예후와 같은 임상적 소견과의 관련성을 고려하고 조직학적 소견에 기준하여 통상성 간질성 폐렴, 박리성 간질성 폐렴, 급성 간질성 폐렴(acute interstitial pneumonia), 림프구 간질성 폐렴 및 비특이성 간질성 폐렴(nonspecific interstitial pneumonia)등으로 분류하였다. Crystal등²은 원인이 규명된 경우와 원인 불명인 경우로 구분하고, 원인 불명인 경우는 조직학적 소견에 따라 분류하였다.

DILD의 다양한 조직학적 소견을 좀 더 객관적으로 평가하여 치료 및 예후 추정의 지표로 삼으려는 방법들이 제시되었다. Watters등¹⁵은 폐조직의 세포 충실성과 섬유화 정도를 정량적으로 평가하는 평점 체계를 고안하여, 조직학적 평점과 임상, 방사선학 및 생리학적으로 산정된 평점을 비교하여 DILD의

객관적 평가를 시도하였으며, 서등¹⁶은 특징적인 조직학적 소견의 심한 정도에 따라 평점을 산정하여 질환별 병변진행 정도의 판정기준을 설정하고자 하였으나 미흡하였고, 최근 Cherniack등¹⁷과 Hyde등¹⁸은 조직학적 소견의 심한 정도와 침범 범위를 구분하여 이전 방법보다 좀 더 객관성 있는 병리조직학적 평점체계를 제시하였다.

국내에서는 DILD의 정확한 발생빈도에 대해서는 아직 알려진 바 없고 임상양상 및 병리학적 소견에 대한 보고도 서등¹⁶이 개흉 폐생검조직 12예와 경기관지 폐생검조직을 포함한 36예의 간질성 폐섬유증의 병리학적 검색에 대한 보고와 몇 예의 증례보고¹⁹⁻²⁵만 있을 뿐 매우 미약한 실정이다. 따라서 저자들은 지난 5년간 순천향대학병원에서 개흉 폐생검조직으로 진단된 DILD 52예를 Crystal등²의 분류안에 준하여 원인 및 조직학적 소견에 따라 분류하고, Cherniack등¹⁷의 병리조직학적 평점체계에 따라 조직학적 소견을 정량적으로 평가하여 각 질환의 특징적인 조직학적 소견을 관찰하고, 특히 통상성 간질성 폐렴과 치료반응 및 예후가 크게 다른 비특이성 간질성 폐렴의 조직학적 감별점에 중점을 두고 고찰하였으며, 고해상도 전산화단층촬영(high resolution computed tomography, 이하 HRCT) 소견^{15,26,27}과 조직학적 소견의 연관성을 조사하고, 스테로이드 치료반응 및 경과등을 알아보려고 본 연구를 시행하였다.

재료 및 방법

1. 연구 재료

1990년 1월부터 1995년 5월까지 순천향대학병원에서 시행된 개흉 폐생검 조직 80예 중에서 결핵, 아스페르길루스증, 종양 및 간질의 섬유화가 동반되지 않은 염증성 폐렴 등으로 진단된 예를 제외하고 조직학적으로 DILD로 진단된 52예를 연구대상으로 하였다.

2. 연구 방법

1) 분류 및 병리조직학적 검색: 10% 중성 포르말린 용액에 고정된 후 제작된 파라핀 포매조직을 4장 연속절편하여 hematoxylin-eosin, Masson trichrome, elastic 및 van Gieson 염색을 시행하였다. 분류는 Crystal등²의 분류안에 준하여 원인이 규명된 예와 원인 불명인 예로 크게 구분하고, 원인 불명인 예는 조직학적 소견에 따라 분류하였다. 병리조직학적 검색은 Cherniack등¹⁷이 제시한 개흉 폐생검조직의 병