

## 급성 간질성 폐렴(소위 Hamman-Rich Syndrome)

—부검 1 예 보고—

고려대학교 의과대학 병리학교실

김 한 겹 · 김 애 리 · 정 민 지  
서 원 희 · 이 지 연 · 박 수 현

### Acute Interstitial Pneumonia (Hamman-Rich Syndrome)

— An Autopsy Case —

Han Kyeom Kim, M.D., Aeree Kim, M.D., Minji Jeoung, M.D.  
Won Hee Seo, M.D., Jeeyoun Lee, M.D. and Su Hyun Park, M.D.

Department of Pathology, Korea University College of Medicine

Acute interstitial pneumonia is a fulminant disease of unknown etiology that usually occurs in a previously healthy person and produces the histologic findings of the organizing phase of diffuse alveolar damage. We experienced an autopsy case of acute interstitial pneumonia of unknown etiology. The patient was a 48 year old man who had been healthy and had not been exposed to organic dusts or other toxic materials. The chief complaints represented were dyspnea and a dry cough for several weeks before hospitalization, and the chest radiographs showed bilateral interstitial infiltrates. Patchy consolidation of air space was also identified and ground-glass attenuation similar to those described in ARDS was detected on high-resolution computed tomography. Steroid pulse therapy, mechanical ventilation, and antibiotics for superimposed bacterial infection were performed, but the symptoms did not improve and the patient died of generalized respiratory insufficiency and severe hypoxemia 2½ months after hospitalization. At autopsy the macroscopic and microscopic findings were confined mainly to the lungs. On the whole, both lungs were firm in consistency and the external surface showed a cobblestone appearance. The cut surface showed almost complete replacement of the normal lung parenchyma with gray to yellow fibrous tissue with a little residual functional area remaining. The pathology of both open lung biopsy and autopsy tissue showed marked hyperplasia of type II pneumocytes, hyaline membrane formation, thickening of the alveolar wall due to extensive fibroblast proliferation, and relatively abundant young collagen deposition in the interstitium. An immunohistochemical stain for cytokeratin revealed epithelial hyperplasia and showed that the alveolar spaces were markedly shrunken by fibrous tissue. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 366~374)

**Key Words:** Interstitial pneumonia, Acute, Hamman-Rich Syndrome, Autopsy

특발성 폐 섬유증식증(idiopathic pulmonary fibrosis: IPF)은 주로 폐의 지지조직인 간질에서의 미만성 섬유화와 염증을 조직학적 특징으로 하는 원인불명의 미만성 염증 질환을 일컫는다<sup>1,2,3</sup>. 그 발병기전 및 진행과정에 대해서는 아직까지 명확히 밝혀진 것이 없다. Liebow<sup>4</sup>는 이를 5가지 유형으로 분류한 바 있으며, 임상 의들에 의해 IPF라는 한가지 범주만이 주로 사용되어 왔다. Katzenstein<sup>5</sup>은 다시 이를 병리학적으로 크게 보통형 간질성 폐렴(usual interstitial pneumonia: UIP), 탈락성 간질성 폐렴(desquamative interstitial pneumonia: DIP), 급성 간질성 폐렴(acute interstitial pneumonia: AIP)의 3가지로 구분하였다. 이들 중 만성 간질성 폐렴의 가장 보통형인 UIP는 발생빈도가 가장 높고 치사율은 60% 이상이며, DIP는 corticosteroid 치료에 감수성이 좋은 것이 특징이다. 이에 비해 AIP는 위의 두 질환보다 매우 드문 경우로서 전격적인 임상경과와 90% 이상의 높은 치사율로 인해 주목된다. 그러나, 아직까지 특발성 폐 섬유증식증의 병인을 확실히 규명하지 못한 상태이고, 질병경과에 소요되는 시간에도 개인차가 존재하므로 현시점에서는 만성 간질성 폐렴, 특발성 섬유성 폐포염, Hamman-Rich syndrome 등 최소 20여개의 질환명이 혼동되어 사용되고 있는 실정이다<sup>6</sup>.

급성 간질성 폐렴은 IPF의 한 범주에 속하나 임상 병리학적으로 특정한 선형요인이 없는, 즉 특발성 성인형 호흡 부전증의 소견을 보이는 질환이다<sup>1,3,7</sup>. Hamman과 Rich<sup>8</sup>이 급성 간질성 폐렴에 대하여 처음 보고한 이래, 두 사람의 이름을 따라 명명된 이 질환은 기질화 소견을 보이는 미만성 폐포 손상을 주된 병리소견으로 하는 치명적인 전격성 폐질환, 또는 "폐장의 급성 미만성 간질성 섬유화" 등 다양한 용어를 써서 표현하게 되었다. 발병에서 사망까지 소요되는 기간은 특발성 폐 섬유증식증을 유발하는 다른 질환들과는 달리 매우 짧아서 대개 6개월 이내이며 이에 따른 호흡부전의 결과 심한 저산소혈증과 청색증이 발생하고 사망하게 된다<sup>1,3,8,9</sup>.

급성 간질성 폐렴에 대한 보고는 산발적으로 있어 왔으며 국내에서는 이 질환에 대한 보고를 찾아 보기 힘들고, 더구나 부검을 통해 전 폐장의 육안적 소견을 관찰할 수 있었던 경우는 없었다. 저자들은 개흉생검과 부검을 통하여 급성 간질성 폐렴으로 진단받은 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

**병 력:** 환자는 48세의 남자로 간헐적인 발열, 운동시 호흡곤란, 마른 기침, 입술과 양 손의 청색증 증세 때문에 내원하였다. 사무직 종사자로서 흡연력이나 폐독성 물질에 노출된 병이 없고 평소 특별한 병에 걸린 적도 없었다. 내원 1개월 전부터 발열, 오한, 근육통 등의 상기도 감염 증상 있는 후에 운동시 호흡곤란, 마른 기침 등의 임상증상이 발달하여 지역병원에서 10여일 간 치료 후에도 호전되지 않아 1995년 11월 8일 1차 입원하였다. 내원시 의식은 명료하였고 급성 병색을 보였다. 혈압은 110/70 mmHg, 체온 38.9°C, 맥박 94회/분, 호흡수 23회/분이었고 두경부, 복부 사지 및 신경학적 검사상 이상 소견이 없었다. 흉부청진 및 촉진소견에서는 흡기 말 양쪽 폐의 기저부에서 마찰성의 악설음이 들리는 이상소견이 나타났는데, 특히 우측폐의 하엽에서 현저하였으며, 폐음에 간격의 이상은 없었다.

**검사소견:** 내원 당시 검사소견은 혈색소 12.2 g/dl, 백혈구 13600/ml, 혈소판 295,000/ml, BUN 19.2 mg/dl, SGOT 35.9 IU/L, SGPT 63.2 IU/L, 총단백질과 알부민 양 각각 6.02 gm/dl, 3.43 gm/dl이었으며 치료 경과에 따라 다소간 수치의 변동을 보이다가 점차 악화되어 2차 입원일로부터 약 6주 후인 사망 당시의 검사결과는 혈색소 9.7 g/dl, 백혈구 13600 /ml, 혈소판 105,000/ml, BUN 17.7 mg/dl, SGOT 45.2 IU/L, SGPT 58.5 IU/L, 총단백질 5.23 gm/dl, 알부민 3.36 gm/dl이었다. 1차 입원 후 2일째에 기관지 내시경 검사와 조직 및 객담세포검사를 시행하였는데, 내시경 생검 결과 비특이성 간질성 폐렴의 소견만이 관찰되고 객담세포 검사상 별다른 감염의 소견을 볼 수 없었으나, 2차 입원후에 재시행한 객담균 배양 및 항생제 감수성 검사결과에서 다제 내성균의 그람 음성균인 *Pseudomonas aeruginosa*, *Citrobacter freundii*, *Klebsiella pneumoniae*, *Enterobacter cloacae*, *Enterobacter aerogenes*와 그람 양성균인 메티실린 저항성 *Staphylococcus aureus*(MRSA)가 교대 배양되는 중증의 감염 사실이 확인되었다.

**동맥혈 가스 검사소견:** 혈액의 pH는 폐기능 부전으로 사망하기 전까지는 정상 수준이었고, 가벼운 저산소혈증 및 분시환기량의 증가를 보였다. 이에 따라  $P_{ACO_2}$ 는 감소하였으며, 약간의 보상성 호흡성 알칼리증이 나타났다(Table 1).

**폐기능 검사소견:** 제한성 폐질환에서 나타나는 전

형적인 양상으로 폐용적(vital capacity, total lung capacity)은 감소하였으며 FEV<sub>1</sub>/FVC(forced expiratory volume in 1 second/forced vital capacity)는 정상보다 높게 나타났다. 일산화탄소 확산능(Carbon monoxide diffusion capacity: D<sub>LCO</sub>)은 폐포상피의 용량감소 및 환기-관류량의 비정상화에 의하여 25% 이상 감소되어 나타났다(Table 2).

**방사선학적 소견:** 1차 입원시의 흉부 전산화 단층 촬영 및 단순흉부사진 촬영결과 양측 폐의 만초 허

단부에 다발성 반성흔탁 소견이 보이고 폐용적은 정상이었으나 1개월 후 2차 입원시 재촬영한 사진에서는 미만성으로 흐려져 있었다. 수일 후 다시 촬영했을 때 반성흔탁은 더욱 증가되었고 종격동에서는 기종도 볼 수 있었다. 2차 입원 12일째의 사진에서는 흉부 기종격동의 산류와 증가가 보이며 우하엽의 폐경화처럼 보였던 음영은 호전되었고 좌하엽은 약간 히탈된 것으로 나타났다. 1996년 1월 사진에서는 상기한 반성흔탁소견이 양측 폐 선재로 피

Table 1. The results of arterial blood gas analysis

Date	pH	Pco <sub>2</sub>	PO <sub>2</sub>	HCO <sub>3</sub>	O <sub>2</sub> saturation	Hb/Hct
1995/11/8	7.48	31.1	50.9	23.6	88.9%	12.2/37
1995/12/9	7.49	30.0	57.7	-	92.4%	12.2/35.9
1996/1/23	7.19	164.1	58.2	-	78.1%	9.5/29.1

Table 2. The results of pulmonary function test

Date	FEV <sub>1</sub>	FVC	FEV <sub>1</sub> /FVC	D <sub>LCO</sub>	D <sub>LCO</sub> /VA
1995/11/8	2.65	3.13(68%)	85(114%)	18.4(76%)	4.10(98%)
1995/11/13	2.84	3.44(74%)	83(112%)	18.8(79%)	3.80(91%)
1995/11/25	2.23	2.78(60%)	80(108%)	18.0(77%)	4.40(105%)

FEV<sub>1</sub> : Forced expiratory volume in 1 second

FVC : Forced vital capacity

D<sub>LCO</sub> : Carbon monoxide diffusion capacity

VA : Volume of alveoli

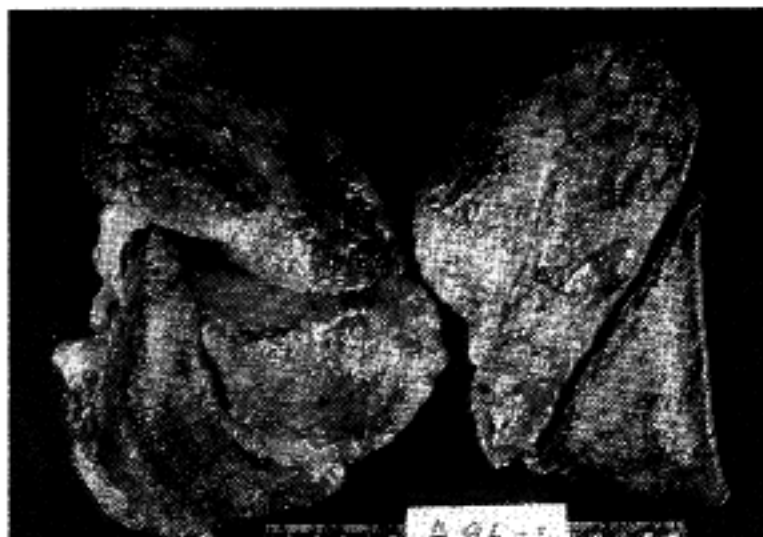


Fig. 1. Right and left lungs of acute interstitial pneumonia. There is nodular appearance on the external surface of both lungs.

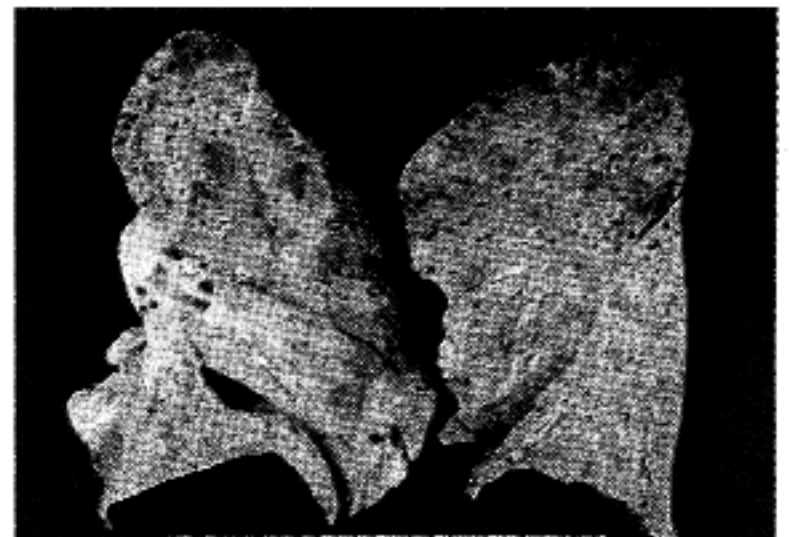


Fig. 2. The cut surface of both lungs. The lung parenchyma is almost obliterated by gray to yellow fibrous tissue. Normal residual areas are only identified as brown color at the periphery of the lung.

지나갔으며 간유리형 및 섬유화소견도 관찰되었다. 흉부 전산화 단층촬영상에서는 양측 폐 상부 늑막 하 부위에 다발성 간유리형 유영삼소 소견과 함께 폐하부엽에서 더욱 치밀한 경화 및 약간의 실상 혼탁소견이 관찰되었다.

**치료 및 경과:** 치료로는 1차 내원시 급성 간질성 폐렴 의심 하에 스테로이드 집중처방을 시행하고 내원 당일부터 인공호흡기를 써서 호흡곤란 증상을 완화시켰다. 이후 증상이 호전되어 prednisolone 40

μg까지 점감처방 후 퇴원하였으나 퇴원 후에도 약물치료는 계속되었고 미열과 호흡곤란 증세 지속 및 악화로 진행되어 12월 9일 2차 입원하였다. 이때 개흉폐생검을 시행, 광학현미경상에서 미만성 섬유화 및 기질화되고 있는 초자막 소견이 관찰되어 급성 간질성 폐렴으로 확진받고 스테로이드를 주로 한 약물치료와 인공호흡기 치료를 시행하던 중 그람 음성균에 중복감염되어 cyclin, imipenem으로 치료하였으나 상태 호전 없이 폐번위와 최대 기도압

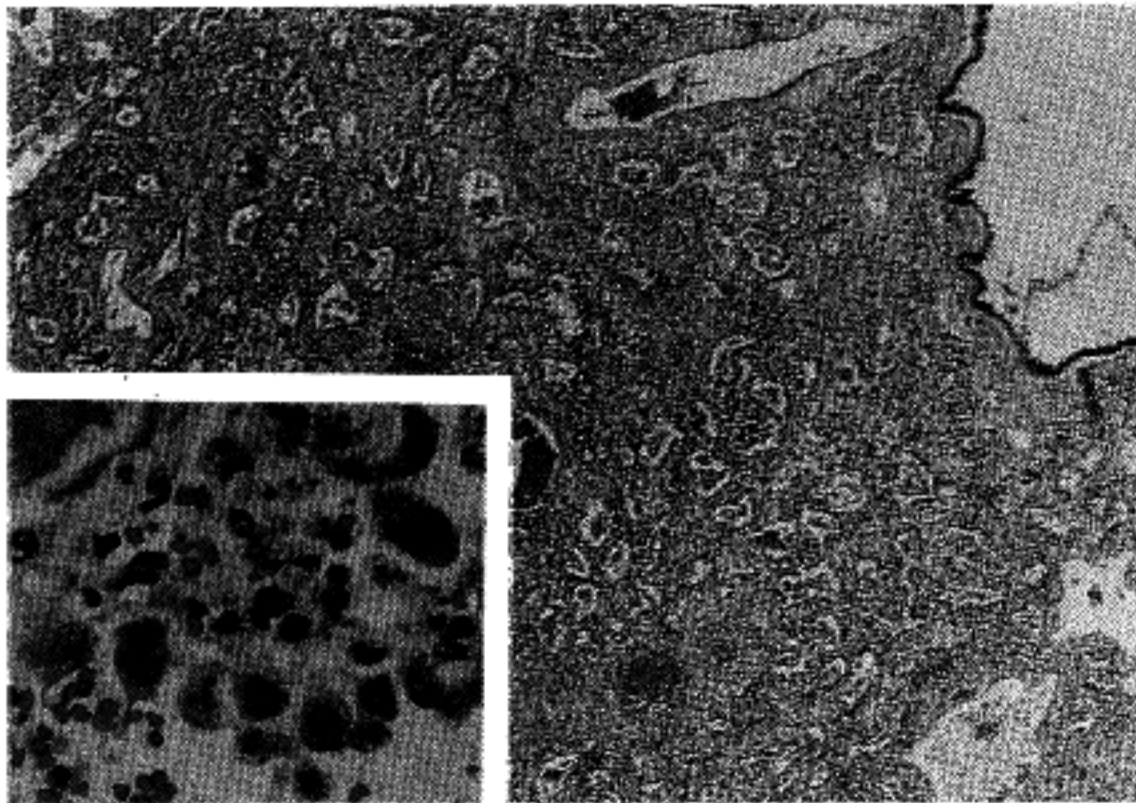


Fig. 3. There is prominent interstitial fibrosis with preservation of respiratory bronchiole. Hyperplasia of type II alveolar lining epithelium is distinct(Inset).

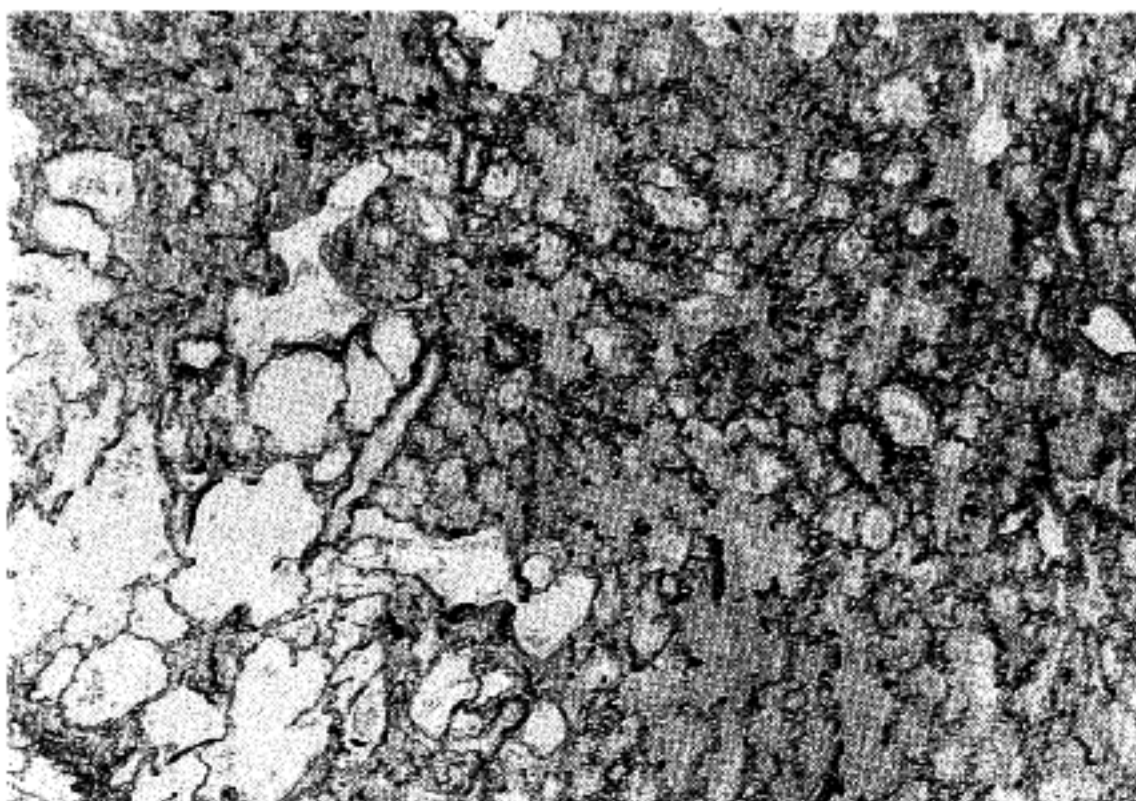


Fig. 4. The elastic-van Gieson stain shows diffuse intra- and interalveolar fibrosis(EVG. ×40).



은 증가하고, 폐탄성은 감소하는 양상이 나타나며 동맥혈의 산소포화도는 감소되다가 1996년 1월 23일 사망하였다.

**개흉생검 소견:** 폐포벽 비후와 더불어 폐 미세구조 (microanatomy)가 전체적으로 왜곡되어 있었다. 방추형의 섬유모세포 증식이 폐포공간을 채우면서 제 II형 폐포세포가 현저하게 증가되었다. 또 어떤 부위에서는 폐포벽을 따라 초자막이 관찰되었다.

**부검소견:** 사망후 즉시 폐장에만 국한된 부분부검

을 시행하였는 바 사체의 입술과 손톱에서는 청색증, 손가락 끝부분에서는 곤봉지의 소견이 관찰되었다. 폐장을 노출시켰을 때 양측폐의 표면이 평활하지 못하고 결절상을 보였으며(Fig. 1) 경도도 증가되어 마치 간을 만지는 듯 하였다. 절단면 초견상 기도와 폐동맥에서는 특별한 변화가 확인되지 않은 반면, 폐실질 전반에 걸쳐 회백색의 섬유화가 광범위하게 진행되어 있었으며, 정상적 폐실질은 단지 국소성으로 주변부에서만 관찰되었다(Fig. 2). 광하

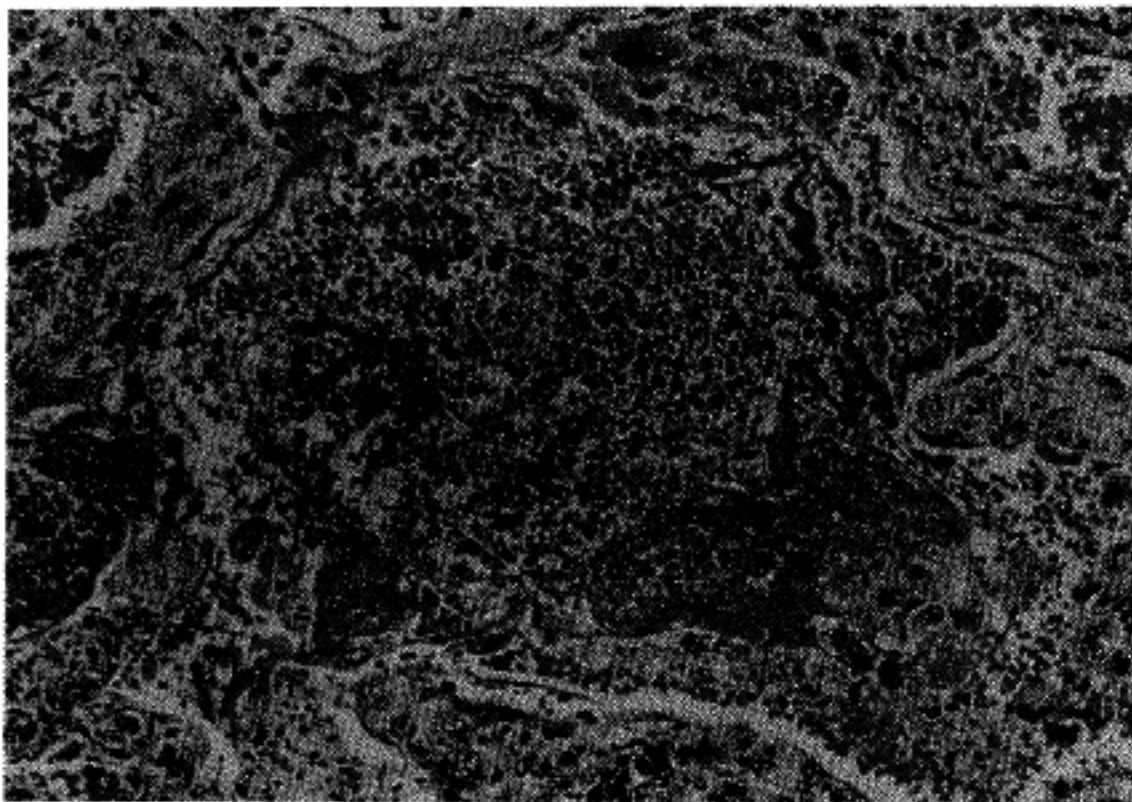


Fig. 5. Acute lung injury is manifested by remnants of hyaline membrane.



Fig. 6. Immunohistochemically, hyperplastic pneumocytes and bronchiolar epithelium are seen. Shrinkage of alveolar spaces is noted. Residual alveolar spaces are dilated at the left lower side (Immunohistochemical stain for cytokeratin,  $\times 40$ ).

현미경 저배율하에서 가장 두드러진 특징은 폐전반에 걸친 간질성 섬유화였으며, 국소적인 차이가 거의 없을 정도의 비교적 균질의 방추형 섬유모세포의 증식 및 미성숙 교원섬유의 침착과 제 II형 폐포상피 세포의 심한 증식이 관찰되었다(Fig. 3). 간질성 섬유화는 elastic van Gieson(EVG)염색을 실시한 결과 폐포중격 뿐 아니라 폐포공간 내에서의 섬유화로 이루어진 것이 확인되었다(Fig. 4). 그러나 다량의 폐포내 출혈과 폐포 내면을 따라 아식도 남아 있는 초사막(Fig. 5), 폐포부종 및 이차적 세균감염의 결과로 다수의 호중구가 세기관지 주변에 집결된 미세농양도 발견되었다. Masson-trichrome염색에서 미성숙 교원질 침착, cytokeratin에 대한 면역조직화학염색에서 폐포 상피세포 증식과 간질성 섬유모세포 증식에 의한 기존의 폐포공간 소멸양상(Fig. 6) 등이 관찰되었으며, EVG염색에서는 폐동맥내에서 혈전이 관찰되었다(Fig. 7).

고 찰

1944년 Hamman과 Rich<sup>8)</sup>는 심한 기침을 주소로 하고 호흡 부전 증상이 매우 빨리 진행됨에 따라 증상 발현 6개월 이내에 사망한 환자 4명의 임상적 특징과 병리소견에 대하여 보고한 바 있다. 당시의 병리 소견은 광범위한 폐포 내 부종, 초사막 형성 및 폐실질에서의 확장성 섬유조직 증식증 등이었다. 그들은 이러한 폐조직의 병적 변화 상태를 "폐의 급

성 미만성 간질섬유화(Acute diffuse interstitial fibrosis of the lung)"라 명명하였는데 이후 이 질환은 두 사람의 이름을 따라 "Hamman-Rich 증후군"으로 불리우게 되었다<sup>19,10,11</sup>.

대개의 경우 폐의 특발성 간질성 섬유화 또는 간질성 폐렴은 발병에서 사망까지 평균 4~5년 정도 걸리는 만성적 경과를 취하며<sup>2)</sup>, 호흡곤란의 점행성 진행을 특징으로 하는 진행적인 간질성 폐렴 환자는 대부분이 무색담성 기침의 임상소견을 나타낸다. 진찰시의 가장 일반적인 이상증세는 양폐 기저에서 들리는 흡기 말의 수포음이며 이는 때때로 손가락, 발가락의 근봉체와 관련된다. 간질성 폐질환 환자의 선형적인 단순방사선 촬영소견으로, 폐장 전체에 걸쳐 나타나는 미만성 세망결절형 침윤상이 특히 폐하엽의 늑막하부위에서 두드러진다. 치료받지 않은 환자의 경우 대개 계속 진행되고, 비가역적으로 폐포-모세혈관 소 단위를 상실함에 따라 상태가 걷잡을 수 없이 악화된다. 말기폐까지 진행된 환자의 사망 원인은 대개 전반적인 호흡부전이나 심장, 뇌 등 생존에 필수적인 조직에서의 저산소증이다. 이 전환에서, 섬유화된 부분은 섬유모세포와 부종이 거의 없이 주로 성숙 교원세포 다발로 이루어져 있으며 치밀섬유화구역, 만성염증세포 침윤, 번짐폐 및 정상적인 폐조직이 교대하는 매우 다양한 조직병리학적 소견을 관찰할 수 있다. 이러한 병리소견상의 변동은, 서로 다른 시간대에 걸쳐 폐장의 여러 부분에 영향을 미치는 반복성 손상에 대한 폐장의 반응을

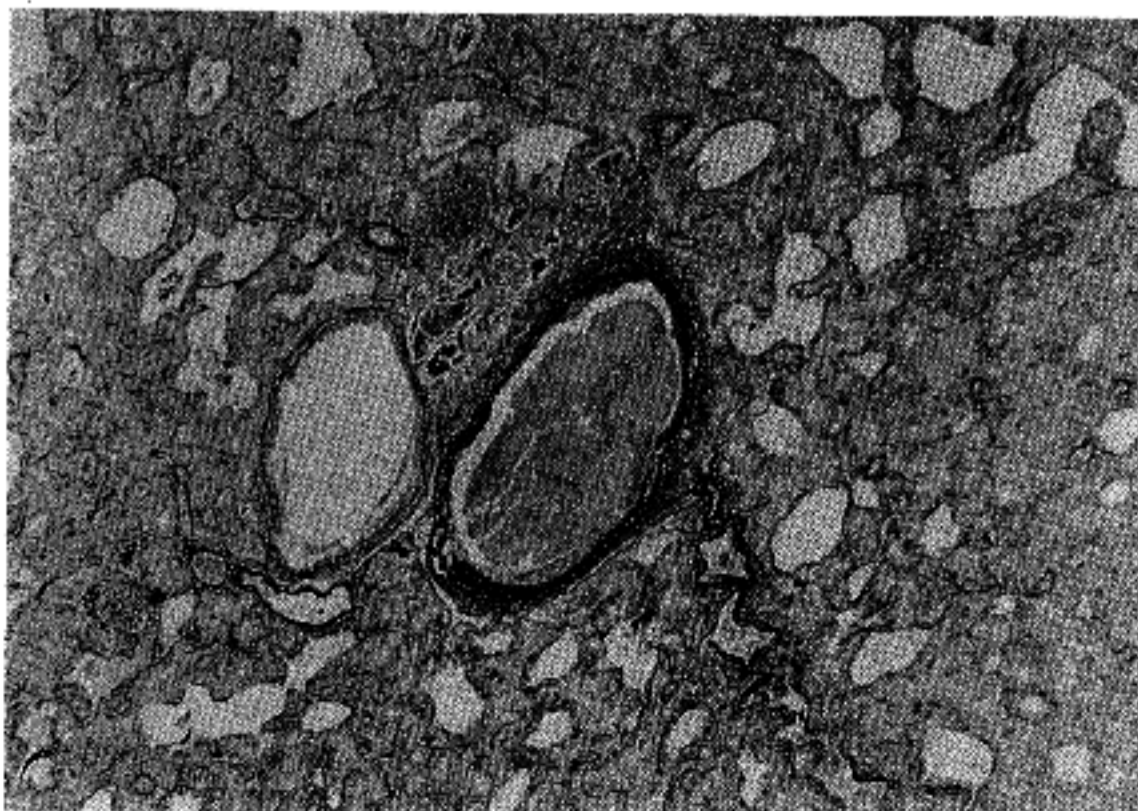


Fig. 7. Organizing thrombus in a pulmonary artery is seen(center). Interstitial fibrosis and dilated air spaces are obvious(EVG, x100).

반영한다고 생각된다. 본 증례는 발병 후 약 2개월 반만에 급격한 경로로 사망하였고 폐조직의 변화 또한 다양하기 보다는 비교적 균질성으로 일반적 간질성 폐렴과는 다른 임상적 및 형태학적 소견을 보였다.

급성간질성폐렴은 급성 간질성 폐질환의 범주에 속하지만, 병리학적 소견이 특이하고 진행속도가 빨라 대개 6개월 이내에 완전한 폐기능의 부전이 오는 치명적인 질환이기 때문에 별개의 질환으로 취급해야 한다. Ash등<sup>9</sup>과 Katzenstein등<sup>1</sup>에 의해 보고된 몇 건의 증례에서 밝혀진 사실로는 대부분의 경우 평소 건강했던 사람들에서 발병하고, 바이러스에 의한 상기도 감염과 유사한 증세가 며칠에서 수주에 걸쳐 진행된다는 특징이 있다. 본 증례 역시 특이 병력이나 폐독성 물질에 노출된 경력이 없던 사람에서 상기도 감염증상 발현으로 시작하여, 마른 기침, 진행성 호흡곤란 등의 증세를 보이며 때로 발열, 청색증 등도 함께 나타나다가, 1~2주 내에 인공호흡기의 보조를 받아야만 할 만큼 급성 폐기능 부전에 빠진 빠른 진행을 보였다.

급성간질성폐렴의 단순방사선 촬영 및 전산화 단층 촬영상의 소견은 성인형 호흡 부전증에서와 동일하며 급성 폐포손상의 양상을 나타낸다<sup>7,11,12</sup>. 본 증례의 개흉생검 결과 미만성 폐포손상의 소견이 관찰되었으며 폐포 상피세포의 심한 손상이 동반되었다. 광학현미경적 소견으로 상피세포 손상에 따른 폐포벽의 파괴현상과 폐포 모세혈관의 투과성 증가, 간질성 부종 및 초자막 형성 등은 전산화 단층 촬영상에서 간유리형 음영감소 소견과 일치시킬 수 있다<sup>11,12</sup>. 초자막이 관찰될 경우 감별을 요하는 질환에는 급성 간질성 폐렴, 미만성 폐포 손상, 신생아에서의 초자막 질환 등이 있다.

미만성 폐포손상(diffuse alveolar damage, DAD)은 다양한 원인들에 의해 나타나는데 예를 들면 너무 오랜 시간동안 높은 산소분압 상태에 폐가 노출된 경우, 폐 우회로 등의 저관류 상태, 또는 상기 요인들의 조합 등으로 초래된다. 병리조직학적으로 시기에 따라 약간의 차이는 있지만 폐포 상피세포 및 내피세포 손상, 폐부종 및 초자막 형성, 폐포/기관지 상피 세포와 간질세포 등의 증식성 변화, 아주 심하게 진행된 경우 간질형 폐 섬유화 등의 소견을 관찰할 수 있다. 급성 간질성 폐렴과 병리학적으로 비슷한 소견을 보이기 때문에 가장 중요한 감별점은 급성 폐포손상을 일으키는 원인이 있는가의 여부이다<sup>12</sup>. 즉, 급성 간질성 폐렴이라는 진단은 급성 폐포

손상을 일으킬 수 있는 다양한 원인들을 제외한 후 가능하다.

Katzenstein<sup>1</sup>은 Hamman-Rich Syndrome을 급성 간질성 폐렴과 같은 질환으로 보았고, 급성 간질성 폐렴의 병리학적 특징으로 첫째, 확장성 간질성 섬유화로서, 보통의 만성질환과 달리 부종성 기질내에 섬유모세포의 증식이 현저하게 나타나지만 교원세포의 침착은 상대적으로 적다는 것과, 둘째, 만성 간질성 폐렴의 경우 한 조직내에서 다양한 조직학적 소견을 볼 수 있다는 것이 특징인데 반해 급성 간질성 폐렴의 경우 비교적 균일한 조직학적 변화가 관찰된다고 하였다. 본 증례의 경우 폐부종보다는 매우 풍부한 미성숙 교원질의 침착이 폐전반에 걸쳐 비슷한 양상으로 관찰되었다. 이는 Katzenstein의 증례들은 대부분 발병 40일 이내에 사망하여 폐 실질에 교원질이 침착될 수 있을만큼의 시간적 여유를 갖지 못한데 비해, 본 증례는 발병 후 사망하기까지 대략 70여일이 경과하였기 때문에 섬유화와 교원질의 침착이 더욱 진행되었을 것으로 생각된다. 만약 본 증례가 급·만성 간질성 폐렴의 일반적인 구분시점인 6개월 정도까지 진행되었더라면 만성에서와 마찬가지로 과량의 성숙교원질 침착을 관찰할 수 있었을 것으로 사료된다<sup>2,5,10</sup>. 따라서 급성 간질성 폐렴의 진단에 있어 교원질 침착정도의 많고 적음은 필요충분조건이 아니고 단지 질병경과기간을 반영한다 할 수 있겠다.

Primack등<sup>11</sup>은 세 건의 부검소견을 비롯, 아홉 환자의 증례에 대해 보고하였는데 이들 중 2례에서 늑막하 부위의 벌집폐 양상을 발견하였다. 이러한 벌집폐 소견은, 이미 언급되었듯이 보통형의 간질성 폐렴이 오랜 기간 지속됨에 따라 나타나는 병적 변화이다<sup>5,6,13</sup>. 그러나 이 환자들의 임상적 경과나 폐실질의 대부분에서 나타나는 병리소견은 분명한 급성 간질성 폐렴의 양상이었다고 보고하였다. 본 증례에서도 국소적으로 벌집폐 변화를 확인할 수 있었다. 또한 본 증례에서 기질화 혈전을 폐동맥에서 관찰할 수 있었는데, 이는 아마도 미만성 폐포손상시 흔히 따르는 혈관내피손상에 의한 이차적인 소견으로 생각된다. Katzenstein등<sup>12</sup>이 보고한 8 예의 증례 중 5 예와 Ash등<sup>9</sup>의 부검증례 1 예에서도 기질화된 혈전이 관찰되었음을 보고하고 있다.

본 증례의 양측 폐의 육안적 소견에 있어 경도는 상당히 증가되어 마치 간을 만지는 것 같았으며, 폐의 표면이 평활치 못하고 자갈로 포장된 도로처럼 울퉁불퉁하게 보이는 상태였다(Fig. 1). 전 폐장의



절단면소견상 주변부의 2~3 cm를 제외하고는 모두 섬유화의 특징적 색조인 회색 내지 황색조를 띠었으며 적갈색의 정상부위는 폐변연부에 군데군데 남아 있었다. Dail과 Hammar<sup>7</sup>는 그들이 관찰했던 급성 간질성 폐렴조직의 육안적 소견에 대하여 다음과 같이 기술하고 있다; "무게 1 kg 이상에 늑막표면은 비교적 매끄러우나 섬유소성 유착이 있으며, 실질은 붉은 기운이 도는 회색조의 갈색으로 경도는 간조직과 비슷하다. 또한 세기관지와 폐포구조는 폐포벽 괴사 및 초자막 형성에 의하여 증강되어 있다. 만성일 경우에는 중앙부와 근위부가 오히려 정상조직의 적갈색을 띠고 주변부로 갈수록 심하게 비정상적인 섬유화조직이 나타난다. 따라서, 이 점이 육안적으로 만성과 급성 간질성 폐렴을 구분하는데 감별점이 될 수 있다.

간질성 폐질환에 있어서, "폐포염"은 이 질환을 특징짓는 폐포구조의 이상에 선행되는 소견이다. 왜냐하면 우선 이 질병의 가장 초기에 나타나는 조직 소견이고, 다른 조직이상 및 비정상상태로의 변화에 선행하며, 폐포의 염증에 관여하는 세포들은 정상적인 폐포구조를 파괴할 가능성을 가지기 때문이다. 폐포염이 어느정도 진행된 후에야 정상적으로 폐포구조를 이루는 세포성/비세포성 성분의 수, 형태 및 위치상에 변화가 생겨 폐포구조가 파괴되는 이상이 온다. 따라서 간질성 폐질환에서의 폐포염은 이 질환의 발생에 있어서 매우 중요한 조절인자이며, 실제로 이 질환에는 간질구조를 구성하는 세포에 비해 염증세포의 수가 상대적으로 크게 증가한다는 특징이 있다. 이 염증세포의 증가는 병인론을 이해하는데 중요하다.

본 증례는 질병 경과와 말기에 그람 음성균에 의한 세균성 폐렴의 합병 증상이 나타났으며, 조직학적으로도 다수의 호중구가 세기관지 주변에 집결된 미세농양의 소견이 관찰되었다. 급성 간질성 폐렴 환자에서 합병증으로 세균성 폐렴이 생기는 것은 드물지 않은 소견으로 Watanabe<sup>14</sup>은 11례의 급성 간질성 폐렴 환자의 부검 중 3례에서 세균성 폐렴이 동반되었다고 보고하였다.

Turner-Warwick<sup>3</sup>에 의하여 간질성 폐질환에서의 스테로이드 치료효과는 조직의 세포충실성에 의존하며, 나이가 어릴수록, 증상발현 초기일수록 감수성이 더 좋다고 알려져 있다. 또, 기질의 섬유화 정도가 치료효과에 영향을 끼치는 중요한 요인이 되는데, 이것은 환자의 생존여부가 폐손상의 정도와 섬유화된 기질의 양에 따라 좌우되기 때문이다<sup>7</sup>. 본

증례에서는 증상발현 초기에는 스테로이드 치료로 효과를 보았으나, 오래 지나지 않아 이에 대한 반응이 거의 없었다.

Hamman-Rich syndrome이 만성 간질성 폐렴에 빠르게 진행되는 호흡 부전이 첨가되기 때문에 보통형 간질성 폐렴(UIP)의 가속형(accelerated form)이라는 견해도 있으나<sup>15</sup>, 급성 간질성 폐렴은 만성 간질성 폐렴에 비해 진행과정이 매우 짧고, 미만성 폐포손상의 소견이 관찰되며, 치사율도 더 높다는 점 등의 임상적 차이점과, 병리학적으로도 성인호흡부전 증후군에서 볼 수 있는 급성 폐손상에 의한 초자막의 형성이 동반된다는 점, 만성 간질성 폐질환의 특징적 소견인 벌집폐가 거의 없다는 점, 그리고 위에서 언급했듯이 섬유화가 진행되는 부위가 만성 간질성 폐질환의 경우와는 차이가 있다는 사실들에 입각하여 급성 간질성 폐렴은 특발성 성인호흡부전증과 같은 맥락에서 취급되는 것이 좋을 것으로 사료된다.

## 결 론

48세의 사무직 종사자로서 별다른 원인 없이 발생하여 발병 2개월 반만에 사망한 환자의 폐질환을 개흉생검과 부검을 통하여 급성 간질성 폐렴(소위 Hamman-Rich syndrome)으로 진단하였던 1례를 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Katzenstein A-LA, Myer JL, Mazur MT. Acute Interstitial Pneumonia. A clinico pathologic, ultrastructural, and cell kinetic study. *Am J Surg Pathol* 1986; 10(4): 256-67.
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: 542-64.
3. Turner-Warwick M, Burrows B, Johnson A. Cryptogenic fibrosing alveolitis: response to corticosteroid treatment and its effect on survival. *Thorax* 1980; 27: 593-9.
4. Liebow AA. Definition and classification of interstitial pneumonias in human pathology. In: Basset F, Georges R, eds. *Progress in respiration research*. vol. 8 New York: Karger, 1975: 1.
5. Katzenstein A, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial



- pneumonia/fibrosis: Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 136-47.
6. Cotran R, Kumar V, Robbins S. Robbins pathologic basis of disease; 5th edition. Philadelphia. W.B. Saunders company. 1994. 714-5.
  7. Dail DH, Hammer SP. Pulmonary pathology; 1st edition. New York. Springer-Verlag Inc. 1988. 488-507.
  8. Hamman L, Rich AR. Acute interstitial fibrosis of the lungs. *Bull Johns Hopkins Hops* 1944; 74: 177-212.
  9. Ash N, Cohen Y, Liokumovich P, Wollner A. Acute Interstitial Pneumonia. A case of Hamman-Rich syndrome. *Isr J Med Sci* 1995; 31: 367-70.
  10. Askin FB. Acute interstitial pneumonia: Histopathologic patterns of acute lung injury and the Hamman-Rich syndrome revisited. *Radiology* 1993; 188: 620-1.
  11. Primack S, Hartman T, Ikezoe J, et al. Acute interstitial pneumonia: Radiographic and CT findings in nine patients. *Radiology* 1993; 188: 817-21.
  12. Katzenstein A-LA, Bloor CM, Liebow AA. Diffuse Alveolar Damage. The role of oxygen, shock, and related factors. *Am J Pathol* 1976; 85: 210-28.
  13. 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.
  14. Watanabe K, Aritomi T, Yoshida M, Kikuchi M, Watanabe T. Pathological examination of 11 autopsy cases of acute onset interstitial pneumonia of unknown etiology. *Nippon-Kyobu-Shikkan-Gakkai-Zasshi*. 1992; 30(7): 1234-41.
  15. Scully RE, Mark EJ, McNeely WF, McNeely BU. Case records of the Massachusetts general hospital, case 19-1991. *N Engl J Med* 1991; 324(19): 1345-57.
-