

호흡기 염증성 가성종양(Pulmonary Inflammatory Pseudotumor) 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실*, 국민건강보험공단 일산병원 소아과†, 흉부외과‡, 해부병리과§

고 홍*·채현욱*·이수진†·윤봉식†·장광천†·강경훈†·기정혜§

=Abstract=

A Case of Pulmonary Inflammatory Pseudotumor

Koh Hong, M.D.*, Chae Hyun-Wook, M.D.*, Lee Su-Jin, M.D.†, Yoon Bong-Shik, M.D.†
Jang Gwang-Cheon, M.D.†, Kang Kyung-Hoon, M.D.† and Kie Jeong-Hae, M.D.§

Department of Pediatrics, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea
Department of Pediatrics†, Thoracic Surgery‡ and Pathology§, Ilsan hospital,
National Health Insurance Medical Center, Goyang, Korea*

Inflammatory pseudotumor of the lung is considered to be a rare, benign, neoplastic lesion, consisting mainly of spindle mesenchymal cells, sometimes in such a way that its histological appearance mimics that of a spindle cell sarcoma, fibrous histiocytoma or fibrosarcoma. A case of inflammatory pseudotumor of the lung occurring in a 13-year-old boy is reported with pathologic findings, including its ultrastructure. The patient had had no symptoms and accidentally discovered his condition after a chest X-ray examination at a regular school physical check up. The mass was located in the suprahilar area of the left lung. Exploratory thoracotomy revealed a large mass that was removed, together with the left upper lobe of the lung. Microscopically, the mass was composed of numerous interstitial inflammatory cells, mainly lymphoplasmic cells. Ultrastructurally, the spindle-shaped mesenchymal cells were arranged haphazardly and the normal pulmonary structure was nearly totally destroyed. Emphasis is given to complete resection of the tumor for both diagnostic and therapeutic purposes. [**Pediatr Allergy Respir Dis(Korea) 2006;16:248-252**]

Key Words : Inflammatory pseudotumor, Lung, Spindle mesenchymal cell, Child

서 론

염증성 가성종양은 병리학적 진단 용어로서 신체의 다양한 부위에서 발생하는 원인을 알 수 없는 염증성 병변을 의미한다.¹⁾ 1939년 Brunn²⁾이 폐에 발생하여 조직학적으로 양성의 성상을 가진 종양을 처음 보고하였고, 1954년 Umiker와

Iverson³⁾이 이를 염증성 종괴라는 개념으로 기술하였다. 또한 Bahadori와 Liebow⁴⁾는 16세 이하의 소아에서 발생하는 폐의 원발성 종양 중 가장 흔한 질환이라고 하였으나, 현재는 어떤 연령에서도 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다. 이 질환의 발생은 극히 드물지만 폐에서 가장 많이 관찰되고,⁵⁾ 그 외에 간, 위, 췌장, 심장, 피부, 중추 신경계, 신장, 방광, 후복막, 장간막 등의 여러 부위에서도 발생할 수 있다고 한다.⁴⁾ 국내에서는 1977년 Lee 등⁶⁾이 29세된 남자에서 발견된 폐의

접수 : 2006년 6월 30일, 승인 : 2006년 9월 4일
책임저자 : 장광천 경기도 고양시 일산동구 백석동 1232
국민건강보험공단 일산병원 소아과
Tel : 031)900-0251 Fax : 031)900-0343
E-mail : janggwangc@yumc.yonsei.ac.kr

염증성 가성종양을 최초로 보고한 이후 성인에서의 보고는 많았으나 소아에서는 매우 적었다.⁷⁾

이에 저자들은 내원 2개월 전 학교 신체검사에서 시행한 흉부 방사선 검사 상 우연히 발견된 좌측 폐문 상부의 종양성 병변을 주소로 내원한 13세 남아에서 좌측 폐 상엽 절제술 후 시행한 병리 조직 검사 상 염증성 가성종양으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 최○○, 남자, 13세

주 소: 흉부방사선 사진상 우연히 발견된 좌측 폐문 상부부위의 종양성 병변

과거력 및 가족력: 출생 체중 3.5 kg으로 38주에 제왕절개로 분만되었으며 출생전후기 질식 및 특이 병력은 없었고, 최근 1년간 폐렴 등의 호흡기 질환의 병력도 없었다. 가족력상에도 결핵 등의 특이 소견은 없었으며 몸무게는 47 kg (50-75p)로 영양과 발육 상태는 양호하였다.

현병력: 13세 된 남아는 평소 건강하게 지내던 중 학교 신체 검사상 실시한 흉부 방사선 촬영에서 우연히 발견된 좌측 폐문 상부의 종양성 병변을 주소로 외래 내원하였다.

이학적 소견: 폐 청진 소견상 정상 호흡음이 청진되었으며 라음은 없었다. 타진상 특이소견 없었다.

검사 소견: 일반 혈액 검사와 일반 화학 검사, 심전도 검사 등에서는 특이 소견 없었다. 결핵균 감염을 감별하기 위한 항산균 도말표본 검사, 가래 균 배양검사, 투베르쿨린 피부검사, 결핵균 중합연쇄반응검사 결과 모두 음성이었다.

방사선 소견: 단순 흉부 방사선 검사 상 좌측 폐문 상부의 종양성 병변이 의심되었고(Fig. 1), 흉부 고해상 전산 단층 촬영에서 조영 증강되는 장경 3.7 cm의 경계가 뚜렷한 종괴가 좌상엽에서 관찰되었다(Fig. 2).

병리학적 소견: 좌측 폐 상엽 절제술로 제거된 조직은 그 크기가 15.0×11.0×7.0 cm이며, 무게는 100 g으로 측정되었다. 절단면상, 폐 실질 내에 비교적 주위조직과 경계가 뚜렷한 3.0×2.0×1.5 cm 크기의 회백색의 단단한 종괴가 관찰되었다. 현미경적 소견으로 저배율상에서 방추형의 중간엽세포가 관찰되고 종양에서 유래한 세포들로 인해 정상적인 폐조직이 모두 파괴된 모습이었으며(Fig. 3), 고배율상에서 형질세포, 조직구, 림프구, 대식구 등의 염증 세포 침윤을 관찰할 수 있었고 림프형질세포가 주를 이루고 있었다(Fig. 4).

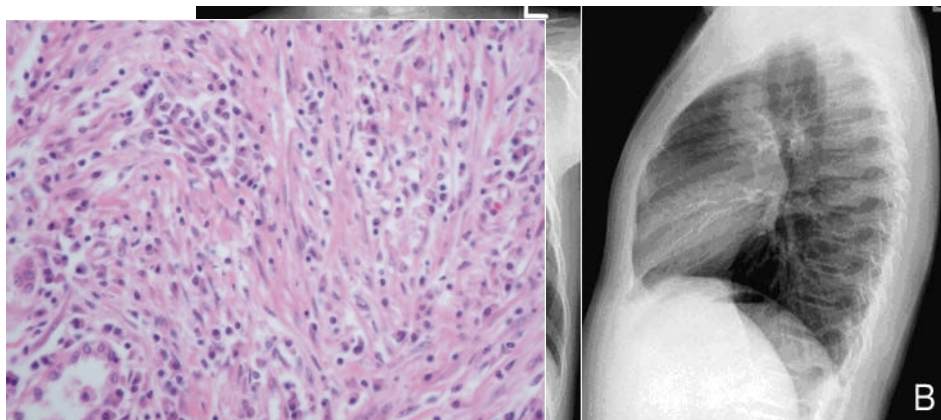


Fig. 4. Numerous interstitial inflammatory cells (A) and X-ray shows a mass like density in left supra-hilar area (B). Chest left, lateral X-ray shows observed on high power (H&E, ×200).

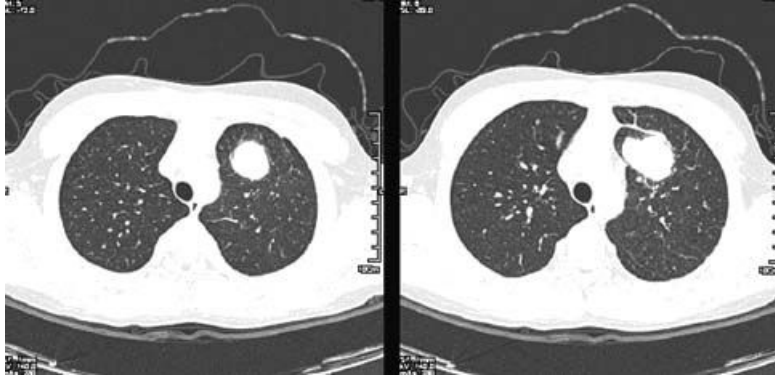


Fig. 2. HRCT: A about 3.7 cm sized benign looking parenchymal mass in th left upper lobe.

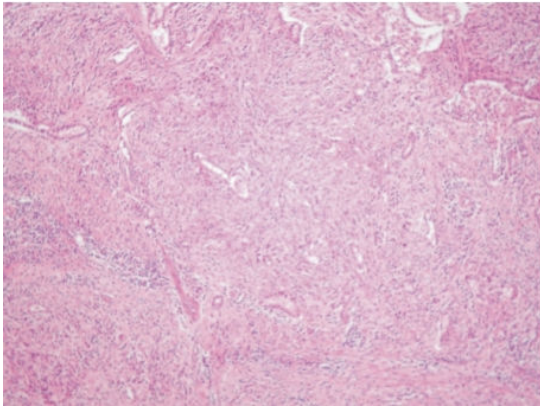


Fig. 3. The haphazardly arranged spindled mesenchymal cells are seen on histologic examination. The normal pulmonary architecture is nearly totally destroyed(H&E, ×100).

치료 및 경과: 좌측 폐 상엽 절제술을 시행하였으며, 수술 후 전신상태 양호하여 퇴원 후 현재 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

폐에 발생하는 염증성 가성종양은 조직학적으로 다양한 염증세포와 간질세포로 구성된 육아종으로 매우 드문 질환이다.⁴⁾ 발생빈도는 Berardi 등⁸⁾에 의하면 폐에 발생하는 모든 종양의 약 0.7% 정도를 차지하고, 대개 폐에 발생하지만 간, 위, 췌장, 심장, 피부, 중추 신경계, 신장, 방광,

후복막, 장간막 등의 신체 여러 부위에서도 발생할 수 있다고 보고되고 있다.⁴⁾ 호발되는 연령은 과반수 이상이 30세 이하로 알려져 있고, 특히 소아의 양성 폐 종양의 대부분을 차지하고 있으며,⁹⁾ 남녀 성별에 따른 빈도 차이는 없다.^{4, 10, 11)} 발병원인은 현재까지 잘 알려져 있지 않지만 일종의 염증에 대한 반응성 병변으로 생각되고 있다.¹²⁾ 대다수의 환자는 증상이 없으며, 단순 흉부 방사선 검사에서 우연히 발견되는 경우가 가장 많다. 그러나 증상이 있을 경우에는 기침, 발열, 흉통, 객혈과 호흡곤란 등의 호흡기 증상이 동반될 수 있으며, 대부분 종양의 크기와 관계가 있다고 한다.¹³⁾ 본 증례의 경우에는 무증상으로 우연히 발견되었다.

단순 흉부 방사선 검사상 국한된 원형이나 난원형의 결절 음영으로 보이며,⁴⁾ 주로 폐실질에 나타나고 크기는 다양하면서 단일 종괴의 모양으로 양측 폐에서 균등하게 발견되지만, 흉막 삼출액이 동반되는 경우는 매우 드물다.¹⁴⁾ 또한 육안 소견으로 구분이 잘 되는 독립 원형 종괴지만, 내피막이 없고 황갈색 또는 적갈색의 단단한 촉감을 가지며, 출혈이나 괴사 또는 석회 침착을 보이기도 한다.^{4, 11)}

조직학적으로는 성숙한 형질세포가 대부분을 차지하고 있고 섬유아세포나 교양질 등의 사이에 Russel body가 바퀴 모양으로 산재하고 있는 것

이 특징이다.⁴⁾ 이러한 특성에 따라 섬유성 조직 구조형과 형질세포 육아종형으로 구분되며, 섬유성 조직구조형은 특징적으로 교원질, 방추상 세포 및 대식구 세포 등이 소용돌이 형태로 배열되고 이형성과 석회화가 관찰 되기도 한다.¹⁵⁾ 형질 세포 육아종형은 특징적으로 교원질, 섬유아세포, 근섬유아세포 등과 염증세포로 구성되며 방추상 세포가 길고 짧은 다발로 배열되어 있다.¹⁶⁾ 본 증례에서도 형질세포가 많고 방추상 모양의 세포들이 더 심하게 증식되어 배열된 소견을 보였다.

진단 방법으로서 경피적 세침 흡인 생검을 시행할 수 있으나 확진하기가 어렵다는 단점이 있다. 그러나 우선적으로 악성 종양의 가능성을 배제할 수 있고, 염증성 가성종양의 특징적인 조직학적 소견을 통해 다른 양성 종양과의 감별진단이 가능하기 때문에 흉부 방사선 검사 및 컴퓨터 단층 촬영술 등과 함께 진단 가능하다.¹⁷⁾ 그러나 궁극적으로 수술적 제거에 의한 병리 조직학적 검사로서 확진이 가능하다.

감별해야 할 질환으로 경화성 혈관종, 악성 림프종, 기형종, 조직구 증식종, 국소 간질폐렴, 육아종 그리고 악성 육종 등이 있다.⁸⁾ 치료방법으로는 수술에 의한 병변의 완전 제거가 가장 좋은 방법이며, 만일 제거가 불가능할 경우 보조적인 요법으로 방사선 조사¹⁸⁾나 스테로이드 요법 등¹⁴⁾이 보고되고 있다. 본 증례에서는 수술로서 완치 되었으며 특이 합병증이나 재발은 없었다.

요 약

저자들은 학교신체 검사상 시행한 흉부 방사선 검사에서 우연히 발견된 좌측 폐문 상부의 종양성 병변을 주소로 내원한 13세 남아에서 종괴 제거 수술 후 병리학적 검사로 확진된 폐실질의 염증성 가성종양 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Batsakis JG, EL-Naggar AK, Luna MA, Goepert H. Pathology Consultation "Inflammatory pseudotumor": What is it? How does it behave? *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 104(4 pt 1):329-31.
- 2) Brunn H. Two interesting benign lung tumors of contradictory histopathology: remarks on the necessity for maintaining chest tumor registry. *J Thorac Surg* 1939;9:119-31.
- 3) Umiker WO, Iverson L. Postinflammatory tumors of the lung? Report of 4 cases simulating xanthoma, fibroma, or plasma cell tumor. *J Thorac Surg* 1954;28:55-63.
- 4) Bahadori M, Liebow AA. Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1973;31:191-208.
- 5) Meis JM, Enzinger FM. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum. A tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 1991; 15:1146-56.
- 6) Lee KS, Kim CW, Kim KH, Kim KH. A case of primary fibrous histiocytoma of the lung. *Kor J Pathol* 1977;11:141-6.
- 7) Park SH, Choe GY, Kim CW, Chi JG, Sung SH. Inflammatory pseudotumor of the lung in a child with Mycoplasma pneumonia. *J Kor Med Sci* 1990;5:213-23.
- 8) Berardi RS, Lee SS, Chen HP, Stines GJ. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Sur Gynecol Obstet* 1983;156:89-96.
- 9) Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasms of childhood. *Ann Thoracic Surg* 1983;36:108-19.
- 10) Golbert ZV, Pletnev SD. On pulmonary pseudotumors. *Neoplasma* 1967;14:189-98.
- 11) Fisher ER, Beyer FD. Postinflammatory tumor (xanthoma) of the lung. *Dis Chest* 1959; 36:43-8.
- 12) Kuzela DC. Ultrastructural study of a post-inflammatory tumor of the lung. *Cancer* 1975; 36:146-56.
- 13) Strutynsky N, Balthazar EJ, Klein RM. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Br J Radiol* 1974;47:94-6.
- 14) Doski JJ, Priebe CJ Jr, Driessnack M, Smith T, Kane P, Romero J. Corticosteroids in the management of unresected plasma cell gra-

- nuloma (inflammatory pseudotumor) of the lung. *J Pediatr Surg* 1991;26:1064-6.
- 15) Matsubara O, Tan-Liu NS, Kenney RM, Mark EJ. Inflammatory pseudotumors of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases. *Hum Pathol* 1988;19:807-14.
- 16) Warter A, Satge D, Roeslin N. Angioinvasive plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1987;59:435-43.
- 17) Thunnissen FB, Arends JW, Buchholtz RT, ten Velde G. Fine needle aspiration cytology of inflammatory pseudotumor of the lung (plasma cell granuloma). Report of four cases. *Acta Cytol* 1989;33:917-21
- 18) Imperato JP, Folkman J, Sagerman RH, Cassady JR. Treatment of plasma cell granuloma of the lung with radiation therapy. A report of two cases and a review of the literature. *Cancer* 1986;57:2127-9.