

유육종증 전국실태조사

대한결핵 및 호흡기학회 학술위원회

= Abstract =

National Survey of Sarcoidosis in Korea

Scientific Committee in Korean Academy of Tuberculosis and Respiratory Diseases

Background: National survey was performed to estimate the incidence of sarcoidosis in Korea. The clinical data of confirmed cases were analysed for the practice of primary care physicians and pulmonary specialists.

Methods: The period of study was from January 1991 to December 1992. Data were retrospectively collected by correspondence with physicians in departments of internal medicine, dermatology, ophthalmology and neurology of the hospitals having more than 100 beds using returning postcards. In confirmed and suspicious cases of sarcoidosis, case record chart for clinical and laboratory findings were obtained in detail.

Results:

1) Postcards were sent to 523 departments in 213 hospitals. Internal medicine composed 41%, dermatology 20%, ophthalmology 20% and neurology 19%.

2) Postcards were returned from 241 departments (replying rates was 48%).

3) There were 113 confirmed cases from 50 departments and 10 cases. The cases were composed from internal medicine (81%), dermatology (13%), ophthalmology (3%) and neurology (3%). 78 confirmed cases were analysed, which were composed from department of internal medicine (92%), dermatology (5%), and neurology (3%).

4) The time span for analysed cases was 1980 to 1992. one case was analysed in 1980 and the number gradually increased to 18 cases in 1991.

5) The majority of patients (84.4%) were in the age group of 20 to 49 years.

6) The ratio of male to female was 1:1.5.

7) The most common chief complains were respiratory symptoms, dermatologic symptoms, generalized discomforts, visual changes, arthralgia, abdominal pains, and swallowing difficulties in order. 16% of the patients were asymptomatic.

8) Mean duration between symptom onset and diagnosis was 2 months.

9) The most common symptoms were respiratory, general, dermatologic, ophthalmologic, neurologic and cardiac origin in order.

10) Hemoglobin, hematocrits and platelet were in normal range. 58% of the patients had lymphopenia measuring less than 30% of white cell count. The ratio of CD4 to CD8 lymphocytes was 1.73 ± 1.16 with range of 0.43 to 4.62. ESR was elevated in 43% of the cases.

11) Blood chemistry was normal in most cases. Serum angiotensin converting enzyme (S-ACE) was 66.8 ± 58.6 U/L with the range of 8.79 to 265 U/L. Proteinuria of more than 150 mg was found in 42.9% of the patients.

12) Serum IgG was elevated in 43.5%, IgA in 45.5%, IgM in 59.1% and IgE in 46.7%. The levels of

complement C3 and C4 were in the normal range. Anti-nuclear antibody was detected in 11% of the cases. Kweim test was performed in 3 cases, and in all cases the result was positive.

13) FVC was decreased in 17.3%, FEV1 in 11.5%, FEV1/FVC in 10%, TLC in 15.2%, and DLco in 64.7%.

14) PaO2 was decreased below 90 mmHg in 48.6% and PaCO2 was increased above 45 mmHg in 5.7%.

15) The percentage of macrophages in BAL fluid was $51.4 \pm 19.2\%$, lymphocytes $44.4 \pm 21.1\%$, and the ratio of CD4 to CD8 lymphocytes was 3.41 ± 2.07 .

16) There was no difference in laboratory findings between male and female.

17) Hilar enlargement on chest PA was present in 87.9% (bilaterally in 78.8% and unilaterally in 9.1%).

18) According to Siltzbach's classification, stage 0 was 5%, stage 1 58.3%, stage 2 28.3%, and stage 3 8.3%.

19) Hilart enlargement on chest CT was present in 92.6% (bilaterally 76.4% and unilaterally in 16.2%).

20) HRCT was done in 16 cases. The most common findings were nodules, interlobular thickening, focal patchy infiltrations in order. Two cases was normal finding.

21) Other radiologic examinations showed bone change in one case and splenomegaly in two cases.

22) Gallium scan was done in 12 cases. Radioactivity was increased in hilar and mediastinal lymph nodes in 8 cases and in parenchyme in 2 cases.

23) The pathologic diagnosis was commonly performed by transbrochial lung biopsy (TBLB, 47.3%), skin and mediastinal lymph nodes biopsy (34.5%), peripheral lymph nodes biopsy (23.6%), open lung biopsy (18.2%) and bronchial biopsy in order.

24) The most common findings in pathology were non-caseating granuloma (100%), multi-nucleated giant cell (47.3%), hyalinized acellular scar (34.5%), reticulin fibrin network (20%), inclusion body (10.9%), necrosis (9.1%), and lymphangitic distribution of granuloma (1.8%) in order.

Conclusion: Clinical, laboratory, radiologic and pathologic findings were summarized. This collected data will assist in finding a test for detection and staging of sarcoidosis in Korea in near future.

서 론

유육종증은 1877년 Hutchinson에 의해서 처음 보고된 이후¹⁾ 1905년 Boeck에 의해서 조직소견이 육종(sarcoma)과 비슷하여 유육종증(sarcoidosis)으로 명명되었다. 그후 폐장을 주로 침범하나²⁾ 전신적으로도 침범되는 질환으로 밝혀진 후 임상소견과 병태생리가 자세히 밝혀져 왔다. 국내에서는 1968년 첫째가 대한병리학회지에 발표된 후³⁾ 1970년대까지 2예만 발표되었으나⁴⁾ 1980년대 들어 굴곡성 기관지 내시경을 이용한 폐생검이 용이해짐에 따라 점차 보고 예가 증가되고 있다. 구미의 경우 인구 10만명에 10명 내지 40명의 높은 빈도를 보이고 있어 비교적 흔한 질환이나^{5,6)} 지역에 따라 빈도 및 임상발현 양상의 차이가 있을 것으로 사료된다.

대한결핵 및 호흡기학회는 전국 실태조사를 통하여 현

재까지 확진된 전국의 유육종증 발생현황을 파악하고 이를 정리하여 일반 개업의 및 내과 전문의의 진료활동에 도움이 되도록 하고자 본 사업을 시행하여 그 결과를 발표한다.

대상 및 방법

시행기간은 1991년 1월부터 1992년 12월까지 2년간으로 정하였으며 1991년 5월까지 조사계획을 수립하였고 이후 1992년 5월까지 자료수집을 하였으며 1992년 10월까지 자료정리를 하여 11월 20일 추계대한결핵 및 호흡기학회에서 발표하였다. 본 사업의 시행을 위하여 실태조사위원회를 본학회 학술위원회에 설치하여 사업시행을 하였다. 사업시행을 위한 예산은 1991년도, 1992년도 예산에 각 200만원씩 400만원을 책정받았다. 시행방법은 서신을 통한 증례 수집 방법으로 하였으며 제 1차

<p style="text-align: center;">병원 과 과장님 귀하</p> <p>본 대한결핵 및 호흡기학회에서는 회귀질환의 하나인 유육종증 (Sar- coidosis)에 대한 실태조사를 하고 자 하오니 귀 병원에서 경험하신 증례가 있었는지에 대한 답신을 하 여 주시면 대단히 감사하겠습니다.</p> <p style="text-align: center;">대한결핵 및 호흡기학회장</p>	<p style="text-align: center;">결핵및 호흡기학회장 귀하</p> <p>유육종증 증례 : 유 () (Sarcoidosis) 무 ()</p> <p>임상적으로 확진된 예 : 명 의심된 예 : 명</p> <p style="text-align: center;">병원 과</p> <p>과장 :</p>
---	---

Fig. 1. 증례 수집에 사용된 서신왕복 엽서.

Table 1. 설문엽서 발송과 수

	서울	부산	대구	대전	광주	인천	경기	충남	충북	강원	경북	경남	전북	전남	제주	군진	합계
내과	53	24	11	5	6	10	25	8	4	14	11	20	7	12	2	1	213
피부과	41	10	6	4	3	5	9	3	3	4	5	6	4	3	0	0	106
안과	40	10	6	3	4	3	8	3	3	5	7	5	4	3	0	0	104
신경과	32	9	6	4	4	5	6	3	5	5	5	9	6	1	0	0	100
합계	166	53	29	16	17	23	48	17	15	28	28	40	21	19	2	1	523

Table 2. 설문엽서 답신과 수

	서울	부산	대구	대전	광주	인천	경기	충남	충북	강원	경북	경남	전북	전남	제주	군진	합계
내과	31	11	5	4	4	7	14	3	3	11	6	11	3	5	0	1	118
피부과	15	6	4	2	3	3	3	1	2	3	2	4	3	2	0	0	53
안과	14	4	3	2	1	1	2	0	1	3	1	1	1	0	0	0	34
신경과	7	2	5	4	1	1	0	1	0	1	1	3	2	0	0	0	28
합계	70	23	17	12	9	12	19	5	6	18	10	19	9	7	0	1	241

증례수집을 위하여 반송엽서를 이용하여(Fig. 1) 확진에 및 의심에 대한 정보를 제공받았으며 확진이나 의심에 있었던 경우에 유육종증 증례 기록지를 보내어 정확한 임상 및 검사정보를 수집하여 분석하였다.

제 1차 설문엽서 발송은 임원실이 100명상 이상인 213개 종합병원의 내과, 안과, 피부과, 신경내과의 523개과의 과장 및 호흡기 내과를 담당하는 전문의에게 발송하였다. 지역별로 서울을 포함한 6대도시가 총 304개과로 58%를 차지하였고 경기도를 포함한 9개도가 219개과로 42%를 차지하였다. 내과가 213개과로 41%, 피부과가 106개과로 20%, 안과가 104개과로 20%, 신경과가 100개과로 10%를 차지하였다. 지역별로 보면 서울이 32%, 경상도 13%, 부산 10%부터 제주 2개과, 군진 1개과이었다(Table 1).

제 1차 설문조사에 대한 답신은 241개과에서 연락이 있어 46%의 답신율을 보였다. 6대도시에서 143과로 59%, 9개도에서 98과로 41%를 차지하였고 내과가 118개과로 51%, 피부과가 53개과 23%, 안과 34개과, 신경과 28개과로 각 15%, 12%를 차지하였다. 지역별로 보면 서울, 경상도, 부산, 경기의 순서를 보였다(Table 2).

제 1차 회신엽서에 의한 지역별 확진에 및 의심에는 총 50개과에서 보고되었으며 6대도시가 37개과 74%, 9개도가 13개과 26%이었고 내과가 32개과로 62%, 피부과가 12개과로 24%, 안과와 신경과가 3개과로 6%를 차지하였다(Table 3). 확진에는 113예, 의심에는 10예가 있었으며 확진에는 내과가 92예로 81%, 피부과 15예로 13%, 안과, 신경과가 각 3예로 3%를 차지하였다

Table 3. 확진예와 의심예가 있었던 과의 수

	서울	부산	대구	대전	광주	인천	경기	충남	충북	강원	경북	경남	전북	전남	제주	군진	합계
내 과	15(3)	4	2	3(1)	0	0	3	0	0	2	1	0	1(1)	0	0	1	32(5)
피부과	4(2)	2	1	0	1	0	2(1)	0	0	0	0	0	2	0	0	0	12(3)
안 과	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1(1)	0	0	0	3(1)
신경과	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3(0)
합 계	24(5)	6	3	3(1)	1	0	5(1)	0	0	2	1	0	4(2)	0	0	1	50(9)

()안의 수는 의심예임.

Table 4. 확진예와 의심예의 수

	서울	부산	대구	대전	광주	인천	경기	충남	충북	강원	경북	경남	전북	전남	제주	군진	합계
내 과	67(4)	8	5	4(1)	0	0	3	0	0	2	0	0	2(1)	0	0	1	92(6)
피부과	5(2)	2	2	0	1	0	1(1)	0	0	0	0	0	4	1	0	0	15(3)
안 과	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1(1)	0	0	0	3(1)
신경과	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3
계	77(6)	10	7	4(1)	1	0	4(1)	0	0	2	0	0	7(2)	1	0	1	113(10)

()안의 수는 의심예임.

Table 5. 분석 자료 회신 접수 병원의 수

	서울	부산	대구	대전	광주	인천	경기	충남	충북	강원	경북	경남	전북	전남	제주	군진	합계
내 과	12	3	1	3	0	0	3	0	0	1	0	0	0	0	0	1	24
피부과	2	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	4
안 과	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
신경과	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
합 계	15	3	1	3	1	0	3	0	0	1	0	0	0	1	0	1	29

(Table 4). 구성비는 의심예를 포함하여 서울이 83예로 67.6%, 부산 10예로 8.8%이었으며 군진이 1예가 있었다(Table 4). 확진예에 대한 제 2 차 설문조사를 발신하여 회답은 받은 과가 29개과로 답신율은 58%로 보였으며 6대도시가 79%, 9개도시가 21%를 차지하였으며 내과가 24개과로 83%, 피부과 4개과로 14%, 신경과가 1개과로 구성되었다(Table 5). 자료수집이 되어 분석된 확진예는 총 78예로서 6대도시가 76예로 97%, 내과 72예로 92%, 피부과 4예로 5%, 신경과 2예로 3%를 차지하였다. 서울이 80%, 부산이 7.6%의 순으로 증례에 대한 정밀조사 답신이 있었다(Table 6). 상기 정밀 조사 답신을 이용하여 자료를 정리 분석하였다.

결 과

1. 임상 소견

임상적 소견의 분석이 가능했던 78예를 대상으로 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 1980년 1예의 자료 이후 매년 증가되어 1989년 13예, 1990년 17예, 1991년 18예로 1989년부터 증례가 많은 수로 증가하고 있다(Fig. 2).

2) 진단 당시의 연령은 10대에서부터 60대까지 분포하지만 20대가 20예, 30대가 25예, 40대가 20예로 20~40대가 84.4%로 대부분을 차지하고 있다(Fig. 3).

Table 6. 분석예수

	서울	부산	대구	대전	광주	인천	경기	충남	충북	강원	경북	경남	전북	전남	제주	군진	합계
내과	58	6	1	3	0	3	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	72
피부과	3	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4
안과	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
신경과	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
합계	63	6	1	3	1	3	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	78

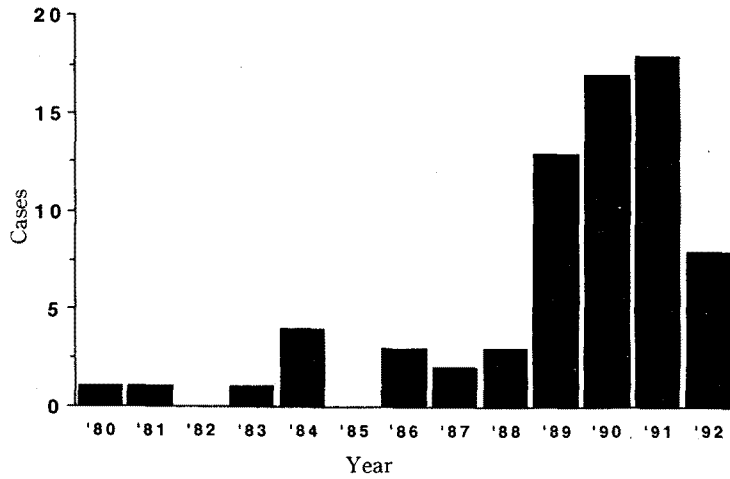


Fig. 2. 년도에 따른 유육종의 빈도수.

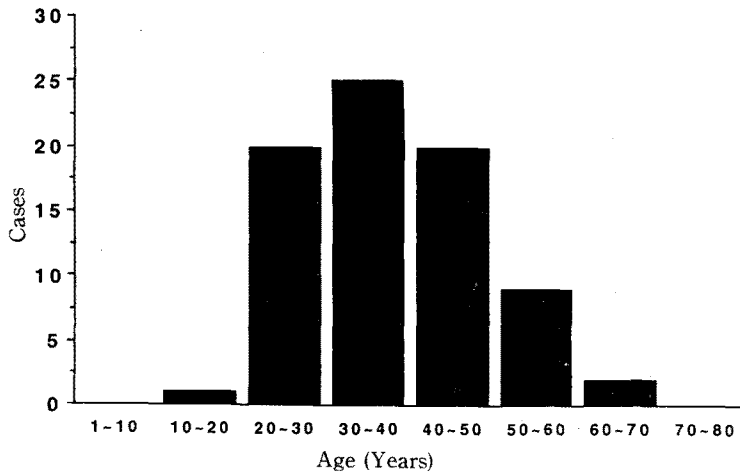


Fig. 3. 유육종증의 연령별 분포.

3) 남녀비는 남자 32예 여자 46예로 1:1.5의 비율로 여자 환자가 많았다.

4) 진단을 받게된 동기로는 아무런 증상이 없이 신체

검사 또는 우연히 발견된 경우가 12예(16%)이었고 65예(84%)가 증상이 있어 병원을 찾은 경우로 주소(chief complains)의 빈도로는 호흡곤란, 기침, 흉통 등의 호

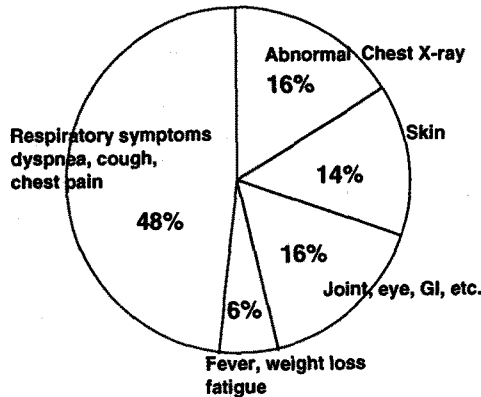


Fig. 4. 유육종증 진단시 주소의 빈도.

흡기 증상이 37예(48%)로 가장 많았고, 피부 병변이 11예(14%)이었고 발열, 체중감소, 피로감 등의 전신증상이 있어 내원하게 된 경우는 4예(6%)에 불과하였다. 이밖에 시각장애가 4예, 관절통이 2예, 복통, 연하곤란 등이 1예씩 있었다(Fig. 4).

5) 증상이 있었던 환자에서 초증상에서 확진을 받을 때까지 기간은 1주일부터 10년까지 분포하지만 대부분 1개월에서 6개월 사이로 중앙치는 2개월이었다.

6) 증상의 빈도는 호흡기 증상이 58예(76%), 전신증상 43예(57%), 피부증상 27예(36%), 눈 증상 18예(24%), 말초림프구종창 15예(19%), 신경계증상 8예(11%), 심장증상이 1예(1%)의 순이었고 각 기관별 증상발현의 빈도는 Table 7과 같으며 빈도에 따른 10대증상은 기침, 호흡곤란, 피로, 객담, 흉부압박감, 전신쇠약, 식욕부진, 관절통, 피하결절, 전방초자체염이 있었다.

2. 검사실 소견

검사실소견 분석이 가능했던 75예를 대상으로 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 말초혈액검사 소견상 혈색소, 혈구용적치 및 혈소판수는 대부분 정상범위를 나타냈으며, 백혈구수는 $6399 \pm 2157(3100 \sim 14000)/\text{mm}^3$ 의 평균치와 표준편차를 보였고 평균 림프구 백분율은 $27.7 \pm 10.1\%$ 로 69예중 40명에서 30%미만의 림프구 감소증을 나타냈다. 임파구 아형은 21예에서만 분석이 가능하였는데, 평균 T4/T8비는 $1.73 \pm 1.16(0.43 \sim 4.62)$ 였으며, 71.4%(21예중 15예)에서 T4가 T8보다 많은 양상(T4/T8 >

Table 7. 유육종증 환자의 임상증상

	○	×	?
Respiratory	58 (76%)	10 (13%)	8 (11%)
Cough	35 (45%)	25 (32%)	17 (23%)
Dyspnea	25 (32%)	31 (40%)	21 (28%)
Sputum	23 (30%)	33 (43%)	21 (27%)
Chest tightness	16 (21%)	34 (44%)	21 (35%)
Chest pain	12 (16%)	43 (56%)	27 (28%)
Hemoptysis	2 (3%)	50 (65%)	25 (32%)
Constitutional	43 (57%)	15 (20%)	18 (24%)
Fatigue	25 (32%)	24 (31%)	28 (37%)
Malaise	21 (27%)	21 (27%)	35 (46%)
Anorexia	14 (18%)	37 (48%)	26 (34%)
Wt. loss	12 (16%)	33 (43%)	32 (41%)
Fever	11 (14%)	45 (58%)	21 (28%)
Night sweat	4 (5%)	38 (49%)	35 (47%)
Skin	27 (36%)	34 (45%)	15 (20%)
Subcut. nodule	14 (18%)	41 (53%)	22 (29%)
Nodular lesion	11 (14%)	40 (52%)	26 (34%)
Maculopapular lesion	9 (12%)	43 (56%)	25 (32%)
Erythema nodosum	5 (6%)	46 (60%)	26 (34%)
Skin plaque	1 (1%)	48 (62%)	28 (37%)
Lupus pernio	0 (0%)	49 (64%)	28 (36%)
Ocular	18 (24%)	44 (58%)	14 (18%)
Ant-uveitis	12 (16%)	45 (58%)	20 (26%)
Conjunctivitis	5 (6%)	49 (64%)	23 (30%)
Lac-gl involvement	3 (4%)	49 (64%)	25 (32%)
Post-uveitis	3 (4%)	50 (65%)	24 (31%)
Peripheral-lymphadenopathy	15 (19%)	38 (49%)	24 (32%)
Joint	14 (18%)	45 (59%)	17 (22%)
Arthralgia	14 (18%)	42 (55%)	21 (27%)
Arthritis	1 (1%)	49 (64%)	17 (35%)
Nervous system	8 (11%)	50 (66%)	18 (24%)
Periph-neuropathy	7 (9%)	47 (61%)	23 (30%)
Central neuropathy	1 (1%)	49 (64%)	27 (35%)
Cardiac	1 (1%)	51 (67%)	24 (32%)
Arrhythmia	1 (1%)	52 (68%)	24 (31%)
CHF	0 (0%)	50 (65%)	27 (35%)
Pericardial effusion	0 (0%)	51 (66%)	26 (34%)
IHD	0 (0%)	53 (69%)	24 (31%)

○ : 증상있음 × : 증상없음 ? : 판정불능

1.0)을 보였다. 적혈구 침강속도는 $20 \pm 16(1 \sim 79)\text{mm/h}$ 의 평균치를 나타냈는데, 그중 20 mm/h 이상의 적혈구 침강속도 값을 보인예는 42.9%(49예중 21예)였다

Table 8. 말초혈액 검사소견

	Age (yrs)	Hb (g/dL)	WBC (/mm ³)	%Seg	%Lymph	%T4	%T8	T4/T8	%Mono	%Baso	%Eos	Platelet (/mm ³)	ESR (mm/h)
No. of Respondents	75	60	71	59	69(40)	21	21	21(15)	58	58	58(7)	67	49(21)
Minimum	14	11	3100	29	6.3	18	12	0.43	0	0	0	111000	1
Maximum	64	16.5	14000	91.5	60	75	80	4.62	19	11	17	496000	79
Mean	37.4	13.6	6399	63.9	27.7	42.97	29.9	1.73	5.5	0.6	2.9	277970	20
SD	10.93	1.42	2157	10.9	10.1	14.41	15.5	1.16	3.4	1.5	3.6	72339	16
Female	46	34	42	34	41	17	17	17	33	33	33	39	29
Minimum	14	11	3100	47	9	18	12	0.43	0	0	0	111000	7
Maximum	64	14.2	12300	88	60	75	80	4.62	11	11	12	400000	79
Mean	41.0	12.6	6052	63.5	29.2	43.9	29.8	1.75	5.0	0.7	2.8	262744	27
SD	11	0.73	1920	9.7	10.4	15.4	15.9	1.23	3.0	1.9	2.8	66078	15
Male	29	26	29	25	28	4	4	4	25	25	25	28	20
Minimum	14	11.7	4300	29	6.3	24	17	0.45	1	0	0	197000	1
Maximum	53	16.5	14000	91.5	47	43	52.75	2.53	19	3	17	496000	38
Mean	31.6	14.7	6900	64.3	25.4	39.5	30.4	1.66	6.0	0.4	3.1	299179	9
SD	7.9	1.2	2371	12.4	9.3	9.2	13.9	0.82	3.8	0.8	4.4	75281	10

* The numbers in parenthesis indicate cases of lymphocyte < 30%, T4/T8, > 1.0, eosinophils > 5% and ESR > 20 mm/h respectively

(Table 8).

2) 혈청 생화학검사는 대부분 정상범위를 나타냈으나, albumin/globulin비가 역전된 경우가 16.4%(61예 중 10예), SGOT가 35 U/L 이상인 경우가 9.9%(71예 중 7예), SGPT가 36 U/L 이상인 경우가 8.5%(71예 중 6예), alkaline phosphatase가 80 IU/L 이상인 경우가 30%(70예 중 21예), 요산치가 8 mg/dL 이상인 경우가 14%(50예 중 7예), 공복혈당이 120 mg/dL 이상인 경우가 11.5%(52예 중 6예)로 각각 나타났다. 혈청 angiotensin converting anzyme (ACE) 농도의 평균치는 66.8±58.6 (8.8~265) U/L로서 46.2%(52예 중 24예)에서 정상 상한치(52 U/L)보다 높은 수치를 나타냈다. 24시간 소변 생화학검사로 대부분 정상범위를 나타냈으나, 42.9%(14예 중 6예)에서 하루 150 mg 이상의 단백뇨 소견을 나타냈고, 36.8%(38예 중 14예)가 하루 300 mg 이상의 hyperalbuminuria 소견을 나타냈다(Table 9).

3) 면역학적 검사상 혈청 IgG는 평균 1558 ± 419 (850~2410) mg/dL로서 1500 mg/dL 이상인 경우가 43.5%(23예 중 10예), IgA는 평균 325±123(101~634)

mg/dL로서 325 mg/dL이상인 경우가 45.5%(22예 중 10예), IgM은 평균 176±77(77~448) mg/dL로서 150 mg/dL 이상인 경우가 59.1%(22예 중 13예)였으며, IgE는 평균 416.8±372.8(85~1500) IU/mL로서 350 IU/mL이상인 경우는 46.7%(15예 중 7예)였다. C3 및 C4는 대부분 정상범위였으며, anti-nuclear anti boody (ANA)는 18예에서 2예만 양성을 보였고, rheumatoid factor는 19예에서 한예도 양성을 보이지 않았다. Kveim test는 시행된 3예에서 모두 양성을 나타냈으며, 투베르쿨린 반응검사에 대한 음성율도 89.3%(56예 중 50예)로 나타났다. 5예에서 시행되었던 multi-CMI test에서는 candida에 2예, tetanus에 1예가 양성을 나타냈다(Table 10).

4) 폐기능검사는 모두 예측치에 대한 백분율 값을 기준으로 분석하였으며 노력성 폐활량(FVC)는 평균 90.2±16.3%로 80% 미만인 경우가 17.3%(52예 중 9예) 1초간 노력성 호기량(FEV₁)은 평균 90.0±15.5%로 70%미만인 경우가 11.5%(52예 중 6예) FEV₁/FVC는 평균 86.2±14.0%로 70%로 미만인 경우가 10%(50예 중 5예), 총폐용적양(TLC)은 93.2±17.3%로

Table 9. 혈청 생화학 검사소견

	BUN (mg/dL)	Cr (mg/dL)	Prot. (g/dL)	Alb. (g/dL)	Glo. (g/dL)	A/G (ratio)	SGOT (U/L)	SGPT (U/L)	Aik-P (U/L)	Unc acid (mg/dL)
No. of Respondents	60	60	61	61	61	61(10)	71(7)	71(6)	70(21)	50(7)
Minimum	6	0.6	6.3	2.9	2.4	0.6	5	5	25	2.2
Maximum	22	1.4	9.9	5.4	6.2	1.9	100	93	212	11
Mean	13	0.94	7.29	4.09	3.2	1.3	23.1	20.7	78	5.8
SD	3.71	0.18	0.65	0.47	0.6	0.3	15.1	13.9	38.9	1.9
	Na (mEq/L)	K (mEq/L)	Cl (mEq/L)	Ca (mg/dL)	P (mg/dL)	CPK (U/L)	FBS (mg/dL)	SACE* (U/L)	U-Prot. (mg/d)	U-Ca (mg/d)
No. of Respondents	56	56	52	70	58	5	52(6)	52(24)	14(6)	38(14)
Minimum	130	3.4	95	4	2.5	32	73.9	8.8	40	67.9
Maximum	148	5.1	117	10.6	5.1	89	150	265	947	623.7
Mean	139.6	4.1	104.7	9.0	3.9	60.6	98.1	66.8	194.3	272.5
SD	3.6	0.3	4.0	1.1	0.6	20.2	16.2	58.6	223.3	133.1

*A/G: Albumin/globulin ratio

*SACE: Serum angiotensin converting enzyme

#The numbers in parenthesis indicate cases of A/G < 1.0, SGOT and SGPT > 35, Aik-P > 80, Uric acid > 8, FBS > 120, PP2hr > 140, SACE > 52, U-Prot > 150 and U-Ca > 300 respectively

Table 10. 면역학적 검사소견

	IgG(mg/dL)	IgA(mg/dL)	IgM(mg/dL)	IgD(mg/dL)	IgE(U/mL)	C3(mg/dL)
No. of Respondents	23(10)	22(10)	22(13)	5(1)	15(7)	17
Minimum	850	101	77	2	85	60
Maximum	2410	634	448	10	1500	148
Mean	1558	325	176	5.4	416.8	100.7
SD	419	123	77	3.2	372.8	26.0
	C4(mg/dL)	ANA	RF	PPD	CMI Candida	CMI Tetarus
No. of Respondents	15	18(2)	19(0)	56(6)	5(2)	5(1)
Minimum	21					
Maximum	50.8					
Mean	38.1					
SD	10.2					

*ANA: Antinuclear antibody

*RF:Rheumatoid factor

#The number in parenthesis means cases of IgG > 1500, IgA > 325, IgM > 150, IgD > 8, IgE > 350 and Positive response for ANA, RF, PPD, CMI candida and CMI tetanus respectively

80% 미만인 경우가 15.2%(24예중 3예)였으며 일산화탄소확산능(DLCO)은 평균 88.2±24.3%로 100% 미만인 경우가 64.7%(34예중 22예)이었다(Table 11).

5) 동맥혈가스 분석소견은 대부분 정상범위를 나타냈으나, PaO₂는 평균 89.6±12.4 mmHg로 90 mmHg 미만인 경우가 48.6(35예중 17예), PaCO₂는 평균 39.0±

Table 11. 폐기능 검사소견

	%FVC	%FEV1	FEV1/FVC	%TLC	%RV	RV/TLC	%DLco
No. of Respondents	52(9)	52(6)	50(5)	24(3)	24	24	34(22)
Minimum	43.7	53.6	54	40	69	19.14	39
Maximum	129	129	116	125	199	47.46	148
Mean	90.2	90.0	86.2	93.2	110.1	34.2	88.3
SD	16.3	15.5	14.0	17.3	33.8	9.8	24.3
Female	26	27	25	13	13	13	18
Minimum	43.7	53.6	54	84	69	22.59	45
Maximum	129	129	109	114	151.4	47.46	125
Mean	91	88.61	80.92	96.78	102.41	33.54	84.92
SD	18.97	16.77	12.72	10.11	23.3	9.65	23.11
Male	25	25	25	11	11	11	16
Minimum	56	63	68.8	40	70	19.14	39
Maximum	107	115	116	125	199	42.59	148
Mean	89.26	91.51	91.25	88.86	119.13	35.06	92.01
SD	12.75	13.84	13.34	22.37	41.32	9.81	25.08

#The number in parenthesis indicates cases of FVC < 80%, FEV1 < 70%, FEV1/FVC < 70%, TLC < 80% and DLCO < 100% respectively

Table 12. 동맥혈 가스 분석소견

	pH	PaO2 (mmHg)	PaCO2 (mmHg)	HCO3 (mmol/L)
No. of Respondents	35	35(17)	35(2)	35
Minimum	7.33	54.1	30	16
Maximum	7.49	110	50.2	31.5
Mean	7.41	89.6	39.0	24.4
SD	0.03	12.4	4.8	3.0

#The number in parenthesis indicates cases of PaO2 < 90 and PaCO2 > 45 respectively

4.8 mmHg로 45 mmHg보다 증가된 경우보다 5.7% (35예중 2예)로써 저산소증소견이 비교적 뚜렷하였다 (Table 12).

6) 기관지폐포세척액 검사상 평균 세포수는 2444.0 ± 1080.0(510~4400) × 10⁴였으며, 그중 대식세포의 평균 백분율은 51.4 ± 19.2(27.6~95)%였고, 임파구의 평균 백분율은 44.4 ± 21.1(3~83.3)%로서 임파구가 대식세포보다 많았던 경우는 48%(25예중 12예)였다. 임파구아형에 대한 검사는 10예에서만 시행되었는데,

평균 T4/T8 ratio는 3.4 ± 2.1(0.6~6.8)였고, 90% (10예중 9예)에서 T4양성 임파구가 T8양성 임파구보다 많았다(Table 13).

7) 전 검사항목에 대한 남녀 성별간의 유의한 차이는 없었다.

3. 방사선학적 소견

유육종증의 단순흉부방사선소견의 분석은 66예에서 이루어졌고, 흉부전산화촬영(흉부 CT) 및 고해상도 흉부전산화촬영(고해상도 CT)을 실시하지 않은 경우도 포함되었다. 흉부 CT는 54예에서, 고해상도 CT는 16예에서, 갈륨스캔(Gallium⁶⁷ sacn)은 12예에서 각각 시행되었으며 기타 복부초음파 2예, 말초 골병변 방사선소견 1예가 분석대상에 포함되었다. 흉부방사선 소견에서는 폐문 임파절비대, 종격동 임파절비대, 방기관 임파절비대, 폐침윤, 진균증, 늑막삼출, 늑막비후, 공동성 병변, 용적감소 및 봉소상 소견의 유무를 분석하였으며 흉부 CT의 소견에서는 폐문임파절비대, 종격동 임파절비대, 폐실질의 결절형성, 폐침윤상태의 유무를 분석하였다.

고해상도 CT의 소견에서는 폐실질의 병변형태, 즉

Table 13. 기관지폐포 세척액 소견

	BAL-Vol (mL)	%Recover	Total Count (×10000)	%Macro	%Lymph	%T4	%T8	T4/T8	%Neut.	%Eos.
No. of Respondents	16	16	21	25	25 (12)	10	10	10(9)	22(2)	18(3)
Minimum	150	30.0	510	27.6	3.0	34.7	15.0	0.6	0.0	0.0
Maximum	210	85.7	4400	95.0	83.3	92.2	59.6	6.8	17.6	9.0
Mean	182.0	57.9	2444.0	51.4	44.4	55.7	33.4	3.4	2.7	1.8
SD	28.3	17.7	1080.0	19.2	21.1	16.2	19.5	2.1	4.5	2.4

#The number in parenthesis means cases of % lymphocytes > % macrophages and T4/T8 > 1.0 respectively

결절성 병변(well defined nodules), 소엽간 중격비후(peribronchial interstitial thickening or interstitial nodularity), 반점상 국소폐음영증가(patchy distribution), 섬유화의 소견(finding of fibrosis: septal thickening, traction bronchiectasis, honeycombing), 폐포음영(ground-glass opacity), peribronchial distribution in the central lung and upper lobes의 유무에 관하여 관찰하였다.

1) 단순흉부방사선학적 소견의 분석

흉부방사선의 분석에서 이상소견을 보인 경우는 모두 63예(95.5%)였다. 폐문 임파절 비대를 보인예는 58예(87.9%)였고, 52예(78.8%)에서는 양측성 병변을, 6예(9.1%)에서는 일측성 병변을 보였다. 방기관 임파절은 29예(43.9%)에서 비대를 보였고, 양측성 비대는 10예였으며 일측성 비대 19예로 모두 우측 임파절 비대를 보였다. 폐문임파절 비대가 없었던 8예는 흉부방사선 소견은 정상소견이 3예였고, 5예에서는 폐침윤 소견을 보였다(Table 14). 흉부 X선상 공동성 병변을 보인 예는 없었고, 진균증 1예, 늑막삼출 1예, 늑막비후 2예를 나타냈으며 섬유화증이나 용적감소 및 붕소상을 보인 예는 없었다. 폐침윤소견은 25예(37.9%)에서 나타난바, 결절성이 9예, 융합간질성이 7예, 망상형이 6예, 속립성이 2예의 순으로 나타났다.

단순 흉부 방사선소견을 Siltzbach의 분류에 의한 병기로 구분하여 보면, 원래의 정의에 의해 6예의 일측성 폐문임파절비대를 뺀 60예에서 stage 0이 3예(5%), stage 1이 35예(58.3%), stage 2가 17예(28.3%), stage 3가 5예(8.3%)였고, 일측성 폐문임파절비대를 포함시킨 66예로 분석하면 stage 0이 3예(4.5%), stage 1이 38예(57.6%), stage 2가 20예(30.3%), stage 3가 5예(7.6%)로서 양자간에 대동소이한 결과를

Table 14. 유육종증 66례의 단순흉부 방사선학적 소견

판독소견	증례 (%)	양측성 (%)	일측성 (%)	일측성의 좌, 우별
폐문임파절비대	58(87.9)	52(78.8)	6(9.1)	좌 4, 우 2
중격동 임파절비대	38(57.6)			
방기관 임파절비대	29(43.9)	10(15.2)	19(28.7)	우 19예
폐침윤	25(37.9)			
진균증	1(1.5)			
늑막삼출	1(1.5)			
늑막비후	1(1.5)			
공동성 병변	0			
용적감소	0			
붕소상	0			

Table 15. 방사선학적 소견의 Siltzbach 분류법에 의한 분류

Classification	일측성 폐문임파절 제의 60례(%)	일측성 폐문임파절 포함 66례(%)
stage 0 (normal)	3(5)	3(4.5)
stage 1 (BHL)	35(58.3)	38(57.6)
stage 2 (BHL+PI)	17(28.3)	20(30.3)
stage 3 (PI)	5(8.3)	5(7.6)

BHL: Bilateral hilar lymphadenopathy
PI: Parenchymal infiltration

보였다(Table 15).

2) 흉부전산화단층촬영 소견의 분석

흉부 CT를 시행한 54예의 분석에서 폐문임파절 비대는 50예(92.6%)에서 보였고, 이들중 47예는 양측성 비대였고 일측성 임파절 비대의 경우 우측비대 1예, 좌측 비대가 2예였다. 중격동 임파절 비대는 47예(87.0%)에서 보였고, 폐실질의 결절은 13예(24.1%)에서, 불규칙

Table 16. 흉부전산화단층촬영 54례의 소견

판독소견	증례 (%)	양측성 (%)	일측성 (%)	일측성의 좌, 우별
폐문임파절비대	50(92.6)	47(87.0)	3(5.6)	좌 2, 우 1례
중격동 임파절비대	47(87.0)			
폐결절	13(24.1)			
간질성병변	17(31.5)			

Table 17. 흉부전산화단층촬영이 시행된 54례의 단순흉부 방사선 소견과 비교

소견	단층촬영	단순방사선	일치율%
양측폐문임파절비대 양성	47	45	95.7
양측폐문임파절비대 음성	4	3	75.0
좌측폐문임파절비대	2	2	100.0
우측폐문임파절비대	1	1	100.0
중격동임파절비대 양성	47	35	74.5
중격동임파절비대 음성	7	6	85.7
폐결절 양성	13	10	76.9
폐결절 음성	41	28	68.3
간질성병변 양성	17	13	76.5
간질성병변 음성	37	28	75.7

적선형 병변은 17예(31.5%)에서 보였다. 흉부 CT 여러 소견을 복합적으로 분석하여 보면, 폐문 및 중격동 임파절 비대만 보이고 폐실질의 결절성 병변이나, 불규칙적 선형 병변이 없는 경우가 24예로 가장 많았다 (Table 16).

흉부방사선 및 흉부 CT를 함께 실시한 54예에서 상호 간의 일치율을 비교하여 보면, 흉부 CT에서 양측 폐문 임파절 비대를 보인 47예중 흉부 X선에서는 45예에서 양측 폐문 임파절 비대를 보여 95.7%의 높은 일치율을 보였고, 흉부 CT에서 폐문 임파절 비대가 없던 4예를 흉부 X선에서는 3예에서 임파절 비대가 없는 것으로 판독하여 75%의 일치율을 보였다. 중격동 임파절 비대에서는 임파절 비대시 74.5%, 임파절 비대가 없을때 85.7%의 일치율을 보였다. 폐실질결절성 병변의 일치율은 병변이 있을 때 76.8%, 병변이 없을때 68.3%였고, 선형병변의 경우 병변 양성시 76.5%, 병변이 없을 때 75.7%의 일치율을 보였다 (Table 17).

3) 고해상도 흉부전산화단층촬영 및 갈륨스캔등의 기타 소견

Table 18. 고해상도 흉부 단층촬영 시행 16례의 분석소견

소견	증례
정상	2
Well-defined nodules	9
Peribronchial interstitial thickening or interstitial nodularity	8
Peribronchial distribution in the central lung and upper lobes	0
Finding of fibrosis (septal thickening, traction bronchiectasis, honeycombing)	2
Ground-glass poactiy	4
Patchy distribution	4

Table 19. 고해상도 흉부 단층촬영의 복합적 소견분석

Combination of HRCT findings	증례
Nodule Alone	3
Nodule + Interstitial	2
Nodule + Interstitial + Fibrosis	1
Nodule + Interstitial + Ground G	1
Nodule + Patchy	1
Nodule + Patchy + Ground G	1
Interstitial + Fibrosis	1
Interstitial + Patchy	1
Interstitial + Patchy + Ground G	1
Interstitial + Ground G	1
Fibrosis (honeycombing)	1
Total	14

Interstitial: Interstitial nodularity
Ground G: Ground glass appearance
Patchy: Patchy infiltration

고해상도 흉부 CT를 시행한 16예의 분석결과 폐실질의 병변은 14예에서 보였고 2예에서는 병변이 없었으며, 폐실질의 병변은 결정성 병변, 소엽간 중격비후, 반점상 국소 폐음영 증가의 소견순으로 나타났다 (Table 18). 고해상도 CT의 복합적 소견분석상 3예에서는 결절 소견만 나타났으나 나머지 11예에서는 2~3가지 형태의 침윤상이 복합되어 있었다 (Table 19). 부수적으로 시행한 방사선학적 검사에서 골병변은 1예에서 수근골의 병변을 보였고, 초음파검사에서도 2예에서 비장비대의 소견을 보였다. 유육종증의 활성도를 판정하는데 사용되는 갈륨스캔은 12예에서 시행하여 폐문 및 중격동 임파

Table 20. Gallium Scan을 시행한 12례의 분석소견

소견	증례
폐문 및 종격동 임파절흡수 증가	8
폐장의 흡수증가	2
기타부위 흡수 증가만 있는 경우 (골, 비장, 침샘, Lacrimal gland)	2

Table 21. 조직생검부위-1

부위	예수
Transbronchial lung biopsy	26
Mediastinal lymph node	19
Skin	19
Peripheral lymph node	13
Open lung biopsy	10
Bronchofiberscopic biopsy	8
Liver	1
Total	96

절의 흡수 증가 소견이 8예에서 보였고, 폐장의 흡수증가는 2예에서 보였으며, 폐장 및 폐내 임파절을 제외한 타부위의 흡수증가는 2예에서 관찰되었다(Table 20).

4. 병리 소견

결과 분석이 가능한 65예를 대상으로 이중에서 조직검사 부위에 대한 언급은 있으나 병리소견이 없는 10예를 제외한 나머지 55예를 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 총 55예중 유육종증을 진단하기 위하여 시행한 조직검사상 가장 많이 시행한 진단 방법은 경기관지 폐생검 26예(47.3%)이었고, 피부와 종격동 임파절 생검은 각각 19예(34.5%), 말초임파절생검 13예(23.6%), 개흉 폐생검 10예(18.2%), 기관지생검이 8예(16.2%), 간조직검사가 1예 이었다(Table 21). 이중 2가지 이상의 부위에서 조직검사를 시행한 경우는 29예(52.7%)이었으며, 26예(47.3%)에서는 한부위에서만 조직검사를 시행하였다. 한 부위에서만 조직검사를 시행한 26예중 종격동 임파절 생검은 10예, 피부생검 6예, 말초임파절 생검 5예, 개흉폐생검 3예 그리고 경기관지 폐생검 2예 이었다(Table 22).

2) 병리소견상 비건락성 육아종은 55예(100%)모두

Table 22. 조직생검부위-2

Transbronchial lung biopsy (with)			26
1. TBLB only		2	
2. Skin (with)		11	
1) Only	6		
2) Open lung biopsy	2		
3) Mediastinal lymph node	1		
4) Peripheral lymph node + Bronchofiberscopic biopsy	2		
3. Mediastinal lymph node (with)		5	
1) Only	3		
2) Bronchofiberscopic biopsy	2		
4. Peripheral lymph node (with)		4	
1) Only	1		
2) Bronchofiberscopic biopsy	3		
5. Open lung biopsy (with)		4	
Mediastinal lymph node (with)			12
1. Only		10	
2. Open lung biopsy		1	
3. Peripheral lymph node		1	
Skin (with)			8
1. Skin only		6	
2. Mediastinal lymph node		1	
3. Bronchofiberscopic biopsy		1	
Peripheral lymph node (with)			6
1. Only		5	
2. Liver		1	
Open lung biopsy only			3

Table 23. 조직소견-1

Noncaseating Epithelioid Granuloma	55
Multinucleated Giant Cell	26
Hyalinized Fibrosis	19
Reticulin Fibrils Network	11
Inclusion bodies	6
Necrosis	5
Lymphangitic distribution of granuloma	1
Total	123

에서 관찰되었으며, 다핵거대세포는 26예(47.3%), 붕입체는 6예(10.9%), 초자질 섬유화는 19예(34.5%), 피사 5예(9.1%), reticulin fibrils network 11예(20%), lymphangitic distribution of granuloma 1예

Table 24. 조직소견-2

Noncaseating Epithelioid Granuloma (with)				55
1. Only				23
2. Multinucleated Giant Cell (with)				26
1) only			6	
2) Hyalinized fibrosis (with)			14	
a. only		5		
b. Reticulin Fibrils Network (with)		8		
a) only	6			
b) necrosis	1			
c) inclusion bodies	1			
c. necrosis		1		
3) inclusion bodies (with)			4	
a. only		2		
b. necrosis		1		
c. Reticulin Fibrils Network		1		
4) Reticulin Fibrils Network with necrosis			1	
5) Lymphangitic distribution of granuloma			1	
3. Hyalinized Fibrosis (with)				5
1) only			3	
2) Reticulin Fibrils Network			3	
3) necrosis			1	
4. Inclusion body				1

(1.8%)에서 관찰되었다(Table 23). 총 55예중 비건락성 육아종 소견만 있었던 경우는 23예(41.8%)이었고, 나머지 32예(58.2%)에서는 비건락성 육아종과 함께 2가지 이상의 병리소견을 보였다(Table 24).

고 안

유육종증의 발생빈도는 지역간에 차이가 심하여 구미 지역에서도 스웨덴에서는 인구 10만명당 64명인데 반하여 스페인에서는 0.04명으로 차이가 많고⁷⁾ 인종간에도 큰 차이를 보이고 있어 미국내에서도 흑인이 백인에 비하여 10배가량 발생률이 높은 것으로 알려져 있다. 일본에서는 1921년 처음 보고된 후 1960년까지 150예의 보고가 있다가 1968년 이후 보고가 많아졌으나 일본 이외의 아시아 지역에서는 발생빈도가 낮은 것으로 알려져

있다⁸⁾. 우리나라에서의 유육종증의 보고는 1968년에 고등⁹⁾이 최초로 보고하였고 1974년에 1예 증례보고가 있었으나 상기 2예는 본 조사에는 포함되지 못하였다. 본 조사에 의하면 1980년 이후 한국에서의 유육종증의 보고는 1980년 1예 보고 이후 매년 간헐적인 보고가 있다가 1989년 13예, 1990년 17예, 1991년 18예로 1989년부터 증가세를 보이고 있어 앞으로 계속 증가되리라고 추정되며, 그 이유로는 유육종증에 대한 의사들의 이해가 많아지고 병리학적 진단접근 방법으로 개흉폐생검이외의 여러방법이 소개된 때문이라고 추측된다..

유육종증의 발생연령은 20~40세에 가장 많은 것으로 알려져 있으며⁹⁾ 본 조사에서도 우리나라에서의 유육종증 진단 당시의 연령은 10대에서부터 60대까지 분포하지만 20~40대가 84.4%로 대부분을 차지하여 외국의 보고와 동일하였다.

본 조사에서 우리나라에서의 유육종증의 남녀비는 1:1.5이었는데 흑인에서는 1:2로 여자에게서 많으며 백인에서는 남녀비의 차이가 없는 것으로 알려져 있어¹⁰⁾ 우리나라에서의 남녀비 1:1.5는 흑인과 백인의 중간에 해당된다고 볼 수 있다.

진단을 받게 된 동기로 아무런 증상이 없었지만 신체 검사 또는 우연히 발견된 경우가 본 조사에서 15.6%로 외국에서의 보고 20%¹¹⁾와 별 차이를 보이고 있지 않다. 가장 많았던 주소인 호흡기 증상도 48%를 차지하여 외국의 보고와 차이를 보이고 있지 않았다. 다만 발열, 체중감소, 전신쇠약감 등의 전신증상이 본 조사에서 6%로 외국의 보고 24%¹⁰⁾와 차이를 보이고 있는 점만이 다른 뿐 기타 다른 증상의 차이는 없었다. 증상의 빈도로는 호흡기 증상이 76%, 전신증상 57%, 피부증상 36%, 안과적 증상이 24%로 외국의 보고¹²⁾와 큰 차이를 보이고 있지 않다.

유육종증의 검사실 소견은 침범된 장기, 병의 활성도 및 병기에 따라 다양하게 나타날 수 있으나, kveim test를 제외하고는 유육종증을 진단하는데 특이하게 이용될 수 있는 검사실 소견은 아직 없는 것으로 알려져 있다¹³⁻¹⁵⁾. 그러나 이러한 검사소견중 일부는 병의 활성도를 반영하는 임상적 지표로 이용될 수 있으므로 중요시되고 있다. 유육종에 대한 검사실소견이 인종 및 지역에 따라 어떤 차이를 나타내는지에 대해서는 아직 불확실하며 이번에 실시된 전국 유육종증 실태조사에서 나타난 결과와 종래의 외국 보고와 비교해 보는 것이 의미가 있

다고 볼 수 있겠다.

말초혈액 검사의 경우, 외국의 보고는 유육종 환자의 31%가 백혈구 감소증, 17%가 빈혈, 30% 이하에서 임파구 감소증, 31%가 호산구 증가증 및 61%가 ESR 증가를 나타내는 것으로 보고되어 있다^{16,17}). 이에 반해 우리나라 유육종 환자들에서는 백혈구 감소증 및 빈혈은 거의 나타나지 않았으며, 호산구 증가를 보인 환자가 16.7%로 낮게 나타난 반면, 임파구 감소증을 보인 환자는 58%나 되는 것이 특이할만 하였다. 말초혈액 임파구의 감소는 유육종의 주된 작용세포인 T 임파구가 염증 조직내로 이동되기 때문인 것으로 생각되고 있다¹⁸). 한편 말초혈액 임파구중 T4/T8 비는 평균 $1.73 \pm 1.16\%$ 로 외국의 보고와 유사하였다.

혈청 생화학 검사소견의 경우, 유육종 환자의 37%가 저알부민혈증, 47%가 과글로불린혈증, 17%가 고칼슘혈증, 35%가 alkaline phosphatase의 증가를 나타내는 것으로 보고된데 비해^{16,17}), 본 조사에서는 16.4%만이 알부민/글로불린 비가 역전되어 있었으며 고칼슘혈증을 나타낸 예가 한예도 없었던 점이 특이하였다. Alkaline phosphatase 증가를 보인 경우는 30%로 종래의 보고와 별 차이가 없었다. 임상적 지표로 많이 이용되고 있는 검사중의 하나인 혈중 ACE 농도는 보고에 따라 차이는 있으나 전체적으로 약 34~82%의 환자에서 혈중 ACE 활성도가 증가되며, 급성기에는 약 67%, 만성기에는 약 46%, stage 0과 stage 1에서는 약 33%에서 증가소견을 보이는 것으로 보고되어 있다^{19,20}). 본 조사에서는 52 U/L를 정상 상한치로 정하여 분석하였는데, 46.2%의 환자에서 혈중 ACE 활성도의 증가소견을 보였으며, 각 병원마다 검사방법의 차이에 따른 참고치가 서로 달랐던 관계로 다소 오차가 있을 것으로 생각된다. 또한 혈중 ACE 활성도는 병의 활성도를 반영하는 지표로 이용될 수 있다는 보고들이 많은데^{19~22}), 본 조사에서는 임상증상, 병기에 따른 혈중 ACE 활성도의 변화는 자세히 분석할 수 없었다. 그러나 폐기능 검사소견과 의미있는 상관관계가 없었던 것으로 미루어 보아, 믿을 만한 임상적 지표로 이용되기에는 어려움이 있을 것으로 생각된다. 42.9%에서 소변 생화학검사상 고칼슘뇨증이 나타난 것은, 다른 보고들(약 4~10%)에 비해 높은 빈도일 뿐 아니라, 고칼슘혈증이 한예도 없었던 점에 비해 특이할만한 소견이라 하겠다.

유육종의 면역학적 검사소견으로는 피부반응 검사상

Kveim 양성반응의 가장 중요한 진단적 의미가 있는 것으로 알려져 있다. 그러나 보고에 따라 차이는 있지만 약 79% 정도에서만 양성을 보이므로¹⁴), 진단에 필수불가결한 검사는 아닌 것으로 생각된다. 특히 우리나라에서는 Kveim 피부반응 검사 시약(항원)을 구하기 힘든 관계로 보편화되지 못하고 있는 실정이다. 본 조사에서도 Kveim 피부반응 검사를 실시했던 경우는 3예에 불과했으며, 확인된 3예에서는 모두 양성반응을 보였다. 유육종증의 다른 면역학적 특징으로는 투베르쿨린 피부반응 등의 지연형 과민반응의 소실을 들 수 있으나, 이 또한 약 34%에서는 양성반응을 나타낼 수 있는 것으로 보고되어 있으므로¹⁴), 진단에 필수조건은 아닌 것으로 여겨진다. 본 조사에서도 10.7%의 환자에서 부베르쿨린 피부반응이 양성으로 나타났다. 유육종 환자들은 혈액 내 면역글로불린이 증가되고 약 59%에서 면역복합체가 검출되며, 이는 T8 세포수와 역상관관계를 가진다는 보고가 있는데^{15,23,24}), 본 조사에는 전체 환자의 43.5 내지 59.1%에서 한가지 이상의 면역글로불린이 증가되어 있었으나, 각 면역글로불린 농도와 T8 세포수 사이에 의미있는 상관관계는 관찰할 수 없었다. 그밖에 유육종을 포함한 간질성 폐질환들의 감별진단을 위해 보편적으로 시행되는 면역학적 검사들로는 C3, C4, ANA, rheumatoid factor 등이 있는데¹⁵), 본 조사에서는 ANA에 양성을 보였던 2예를 제외하고는 대부분 정상 소견을 보였다.

유육종의 폐기능 변화는 다른 간질성 폐질환의 경우와 유사하여, 초기에는 폐환기기능 및 동맥혈가스 소견이 비교적 정상범위를 유지하나, 병이 진행할수록 주로 폐용적, 폐확산능이 감소하며, 운동 유발성 저산소혈증이 나타나는 것이 특징으로 알려져 있다²⁵). 이처럼 유육종 환자의 폐기능 및 동맥혈가스 소견은 병의 활성도나 병기에 따라 다르게 나타날 수 있다. 본 조사에서 환자의 64.7%가 DLco의 감소를 보였고 48.6%가 동맥혈 산소분압의 감소를 나타낸 것 외에는 다른 폐기능 및 동맥혈가스 소견 이상을 보인 환자가 비교적 적었다. 그 이유는 본 조사에 포함된 환자들의 대부분이 초기에 가까운 병기에 있던 환자들이었기 때문으로 생각된다.

기관지 폐포세척액에 대한 검사는 유육종의 활성도를 판단하는데 매우 유용한 검사로, 정상인의 경우에는 폐포대식 세포가 90% 이상, 임파구가 10% 이하, 호중구가 1% 이하인데 비해, 유육종 환자들은 임파구, 특히 T인

파구가 현저히 증가하며, 입파구 증가의 정도는 폐포염의 정도를 반영하는 것으로 알려져 있다²⁵⁾. 본 조사에서는 기관지 폐포세척액 분석이 가능했던 예는 25예로 많지 않았지만, 기관지 폐포세척액내 평균 입파구 백분율이 현저히 증가되어 있었으며, 이중 입파구 백분율이 폐포대식세포 백분율을 증가하는 경우가 48%나 되었다. 또한 입파구 아형에 대한 분석이 가능했던 10예중 9예(90%)에서 T4가 T8보다 많은 소견을 나타내어 유육종의 병태생리에 T 입파구, 특히 T4의 증가 및 T8의 감소가 중요한 역할을 한다는 것을 간접적으로 알 수 있었다. 한편 기관지 폐포세척액내의 호중구 증가는 만성활성기의 폐포염을 의미하는 것으로 알려져 있는데, 본 조사에서는 5% 이상의 호중구 백분율을 보인 경우가 2예 있었으며, 이중 1예는 17.6%나 되었다. 또한 기관지 폐포세척액내의 호산구 증가는 예후인자로 알려져 있는데, 본 조사에서는 3% 이상의 호산구 백분율을 보인 경우는 3예가 있었다. 그러나 이들에 대한 폐조직 소견과의 비교와 추적검사는 본 조사에서 분석되지 않았기 때문에, 실제 폐포염의 정도나 예후를 판정하는 임상적 지표로서 기관지 폐포세척액 검사소견이 어느정도 유용성을 지니는지에 대해서는 알 수가 없었다.

임상적으로 유육종증의 진단의 시작은 흉부방사선의 이상소견에서부터 시작된다. 양측성 폐문 입파절 비대는 유육종증의 전형적 방사선소견으로 폐침윤의 동반유무에 관계없이 환자의 70%에서 나타나는 것으로 보고되어 있다²⁸⁾. 본 실태 조사에서도 양측성 폐문 입파절 비대를 보인 예는 78.8%로 다소 높은 경향을 보였다. 방기관지 입파절 비대의 경우 우측 방기관지 입파절 비대가 50% 정도의 증례에서 보고되고 있고 좌 방기관지 입파절의 비대는 드문 것으로 되어 있는데 본 조사의 경우에서도 일측성 비대는 모두 우측 입파절 비대를 보였다. 폐문 및 종격동 입파절의 석회화 현상이 장기간 병기가 진행된 환자의 경우 보일 수도 있으나²⁹⁾ 본 예에서는 발견되지 않았다. 폐침윤의 경우 20~50%의 환자에서 나타나며 국소적 반점상(patchy) 또는 미만성으로 폐의 중앙부 또는 상층부에 호발하는 것으로 알려져 있다²⁸⁻³¹⁾. 본 예에서도 폐침윤이 37.9%에서 보였으나 발생 부위에 대한 자료가 없었던 관계로 분석할 수 없었다. 폐침윤의 소견³¹⁾은 다양하여 망상형 결절소견으로부터 속립성 결절, 폐포염의 소견 및 폐섬유화, 폐실질의 감소에 이르기까지 광범위한 양상을 보인다. 유육종

증의 비전형적 방사선 소견으로 일측성 폐문입파절비대, 폐전이와 구분이 어려운 정도의 대형 결절, 늑막삼출액 및 입파선 압과 유사한 상부종격동 대형 입파선비대등이 1~2% 정도 보고되어 있다^{24,28)}.

본 예에서도 늑막삼출, 늑막비후등의 소견이 각각 1예씩 관찰되었으나 일측성 폐문 입파절 비대가 9.1%로 기왕의 보고보다 높은 것이 특이하다. 기타 기관지내의 육아종형성으로 인한 기관지폐쇄로 폐엽의 허탈³²⁾ 또는 중증의 폐침윤으로 인한 기포성 폐기종도 1~3%에서 보이는 것으로 밝혀져 있고^{26-28,32)}, 폐상엽의 만성적인 기포성 또는 등공성 질환으로 인한 진균종의 형성도 증례가 보고되어 있으며³³⁾ 본 조사에서도 1예의 진균종 소견이 있어 특기할만하다. 만성폐성심의 소견도 1~4% 보고되어 있으나^{26-29,32)} 본 조사에서는 해당소견이 없는 것으로 보인다.

유육종증 환자의 예후판단에 있어서 임상적 양상을 비롯한 여러가지 검사소견이 중요하지만 단순흉부방사선 소견 역시 예후판단의 중요한 지침이 되고 있다. 유육종증의 분류는 여러가지 방법이 있겠으나 단순흉부방사선의 소견에 의거한 4병기분류법³⁴⁾이 가장 널리 이용되며 이 분류법에 의한 병기의 분류가 예후와 가장 밀접한 것으로 알려져 있다. 즉 4병기는 첫째로 흉부방사선 소견이 정상소견을 보일 때 Stage 0, 양측성 폐문 입파절비대만 보일때는 Stage 1, 양측성 폐문 입파절비대와 더불어 폐침윤이 보일때 Stage 2, 폐침윤만 보일 때를 Stage 3으로 각기 분류한다. 본 예의 경우 stage 0 : 5%, stage 1 : 58.3%, stage 2 : 28.3%, stage 3 : 8.3%로 병기상의 분포는 타보고와 일치하였다. Siltzbach는³⁵⁾ 이 4병기분류법에 의하여 유육종증의 예후와 흉부방사선 소견간에 밀접한 관계가 있음을 관찰한 바 있다. 311예의 분석을 통해 흉부방사선 소견의 완전한 호전은 stage 1에서 43%, stage 2에서 35%, stage 3에서 14%로 병기의 진행상태에 따른 반비례 현상을 보인 반면 사망율에 있어서는 stage 1에서 0%, stage 2에서 11%, stage 3에서 18%로 병기의 진행상태에 따른 비례현상을 보고하였다. Stage 3의 경우는 선행병기를 거쳐 만성적으로 진행된 병기로 생각되어 가장 예후가 나쁜 것으로 생각되고 있다³⁰⁾. 그러나 질환의 진행경과중 흉부방사선 소견상의 호전이 보이지 않는다 하더라도 임상적 증상이나 폐기능 악화가 없다면 이것이 꼭 나쁜 예후를 가리키는 것으로는 볼 수 없다. 단순흉부방사선 소견으

로는 폐포염과 폐섬유화를 구분하기가 거의 불가능하고 폐기능 및 환자의 호흡기 증상과는 상관관계가 거의 없기 때문이다. 또 같은 병기라 하더라도 전신증상 즉 권태감, 체중감소, 열 또는 흉반성 낭창등이 최근에 동반되는 경우라면 예후는 더 좋은 것으로 되어 있다. 만성적 증상이 지속되거나 기도협착등으로 인한 호흡곤란등의 증상이 동반되는 경우, 고 칼슘증, 폐성심, 폐외증상의 동반, 40세이후의 발병등의 양상을 보일 때는 예후는 나쁜 것으로 알려져 있다^{26,27,36,37}.

중격동 임파절비대 또는 방기관지 임파절비대는 단순 흉부방사선으로 판독이 힘들며 흉부전산화단층촬영상 발견이 더 용이하다. 흉부방사선 및 흉부 CT를 함께 실시한례에서 상호간의 일치율을 비교시, 양측폐문 임파절 비대의 경우는 상호 95.7%의 높은 일치율을 보였으나 중격동 임파절 비대에서는 흉부 CT가 47예에서 중격동 임파절 비대를 판독할 수 있었던 반면 흉부방사선은 35예에서 임파절 비대를 확인할 수 있었을 뿐이다.

유육종증의 육아종은 peribronchovascular interstitial space내의 임파관을 따라서 분포하고, 소엽간 중격과 늑막하 간질의 임파관에도 분포한다. 이러한 소견은 단순흉부사진에서는 인지하기가 어렵지만 고해상도 단층촬영에서는 선명히 관찰된다. 임파관 주위에 육아종이 분포하는 소견은 경기관지 생검에서 진단에 가장 도움이 된다³⁸. 본 연구에서도 고해상도 단층촬영을 실시한 16예중 8예에서 peribronchial interstitial thickening 또는 interstitial nodularity를 보이나 결절 소견과 더불어 가장 특징적인 소견이라 할 수 있겠다. 유육종증의 특징적인 폐실질의 이상소견은 작은 결절이 폐문주위 혈관과 기관지, 소엽중심부, 소엽간중격, 대엽의 주변 및 흉막하에서 관찰되는 것이다³⁹. 대개의 경우 결절의 경계는 불분명하고, 결절의 수는 많으며 양폐에 분포하나, 50%의 환자에서는 결절이 적고, 국소적이며 양폐 혹은 한쪽 폐의 적은 부분에 위치하고 직경은 2mm에서 1cm로 다양하다. 본 연구에서도 9예에서 결절 소견이 있는 것으로 나타나 있으나 자세한 성상을 파악하기가 불가능하였으며 실제 시행된 예가 16예로 다양한 소견을 다 파악할 수는 없을 것으로 보인다. 유육종증의 육아종은 폐문주위의 기관지 벽을 불규칙적으로 두껍게하고, 소엽간 중격도 두꺼워진다. 이런 소견은 결정상이나 불규칙적으로 생기고 대개 광범위하지는 않다⁴⁰. 육아종이 합쳐지면 경계가 분명하지 않은 큰 혼탁반을 만들 수 있

는데 이는 공기관지 조영상을 갖고 공동을 형성하기도 한다⁴¹.

불투명 유리모양의 반점들을 종종 보이는데 이는 주변의 간질성 결절이나 섬유화와 함께 있을 수 있다. 이런 부분은 폐포염이 활성화된 부분으로 폐포의 중격이나 폐포내에 염증세포가 축적되어 갈륨 주사로 평가할 수 있다. 이런 불투명 유리모양의 혼탁은 스테로이드 치료시 소실되어 폐포염이나 질환의 활성화도와 연관된다고 생각되고 있다⁴². 여러 저자들은 육아종 형성보다 폐포염이 폐섬유화의 일차적인 원인으로 생각하고 있다⁴³.

본 조사에서 2예에서 폐섬유화 소견이 있었던바 유육종증에서 고해상도 단층촬영은 초기 섬유화 및 폐실질의 비틀림을 관찰하는데 흉부방사선보다 우수하며⁴¹, 섬유화가 진행될수록 불규칙한 중격의 비후를 포함한 불규칙적 망상형 혼탁이 두드러지게 된다^{39,43}. 망상형 혼탁은 결절처럼 폐문주위의 기관지 혈관속을 따라 빈번하게 보인다. 폐 비틀림의 가장 빈번한 초기 고해상도 단층촬영 소견은 주기관지 및 상엽 기관지의 후방 변위로 이는 상엽의 후분절의 용적이 감소한 것을 나타낸다⁴¹. 섬유화가 계속되면, 폐문주위의 기관지와 혈관들이 섬유조직의 집합체와 함께 중심성 집합체를 만드는데, 이것은 특징적으로 상엽에서 두드러진다⁴⁰. 이런 현상이 빈번히 기관지 확장증을 유발하고 이런 기관지 확장증을 견인성 기관지 확장증이라고 한다^{44,45}. 이런 소견은 유육종증의 특징적인 소견이고 이런 소견을 보나 규폐증과 결핵에서도 비슷한 소견을 보일 수 있다. 붕와상이나 폐낭을 나타내기도 하는데 낭종은 직경이 3mm에서 2cm이고, 벽은 1mm 이하의 두께이고, 항상 흉막하에 위치하고, 붕와상은 심한 섬유화와 기관지의 중심성 집합을 보이는 환자에게 국한된다⁴². 단층촬영은 유육종증에서 합병증의 존재 유무와 범위를 알아보는데 유용하고, 중첩된 세균성 감염과 균종을 형성한 부패성 진균 감염을 쉽게 진단할 수 있다⁴⁶. 고해상도 단층촬영은 흉부방사선에서 정상이거나 폐문 임파절비대만 보인 환자에서 폐실질의 병변을 보여줄 수 있으나, 폐실질이 침범된 것을 배제하는 데는 사용될 수 없다. 즉 경기관지 생검에서나 폐엽절제 폐실질의 침범이 확인된 유육종증에서 고해상도 단층촬영은 정상일 수 있다^{39,42}.

고해상도 단층촬영이 유육종증의 질병양상, 범위 및 분포를 알아보는 우수한 영상 평가법이지만 임상적 소견이나 폐기능 변화보다 흉부방사선이 더 잘 반영할 수 있

는지는 이견이 많다. 여러 저자들은 고해상도 단층촬영이 환자의 폐기능을 평가하는데에는 아주 제한적인 역할 밖에는 못 한다고 믿고 있다. 이와 같이 방사선학적 영상의 심한 정도와 폐기능 검사의 감소정도가 연관성이 나쁜 것은 결절성 병변이 방사선학적으로는 쉽게 보이고 양적인 판단은 되지만 기능적으로는 미미한 장애만을 야기시키기 때문인 것 같다⁴⁷⁾. 불규칙한 망상형 혼탁을 주로 보이는 환자에서 결절성 혼탁을 주로 보이는 환자에서보다 더 심한 호흡곤란이 있고, 폐용적도 감소되어 있다⁴⁸⁾.

유육종은 폐임파성암종증과 유사한 소견을 보이는데, 모두에서 기관지 혈관주위간질, 소엽간 증격 및 흉막하간질의 의염주상을 보이지만, 유육종증에서는 대개 증격비후가 덜 심하고 소엽구조의 변위가 동반된다⁴²⁾. 유육종증에서 결절은 불규칙한 경계를 갖고 있으나, 폐임파성암종증에서는 경계가 매끈하다. 집합된 종양이나 다른 섬유화는 유육종을 시사하고⁴⁰⁾, 폐임파성암종증에서는 붕아상을 보이지 않는다. 칼륨스캔을 시행시 유육종 환자의 폐장내 흡착이 60~94% 정도로 보고되고 있다⁴⁹⁾. Line등이⁵⁰⁾ 41예에서 관찰한 바에 의하면 21예(55%)에서 폐장의 흡착이 증가되며 이는 기관지 폐포세척액의 임파구 T-임파구의 구성과 유의한 상관관계가 있었다. 그러나 칼륨스캔과 기관지 폐포세척액의 임파구, T-임파구의 구성분율에 대한 상관관계 또는 혈청 ACE과의 상관성, 각질병기의 활동성 판정과 스테로이드제의 투여반응에 대하여는 관찰자마다 성적이 상이하여 임상적용 가치는 낮은 편이다^{49,51)}.

유육종증의 진단 기준⁵²⁾은 합당한 임상 및 방사선학적 소견, 비건락성 육아종의 조직학적 증거, 다른 종류의 육아종 질환의 배제 등인데 이 중 하나의 진단 기준만으로 최종 진단을 내릴 경우 오류를 범할 가능성이 많다. 그 이유는 임상적, 방사선학적 소견은 감별 진단을 하기에는 너무 광범위하며 비건락성 육아종은 많은 세균, 바이러스, 곰팡이와 화학제제에 의해서도 발생할 수 있기 때문이다. 그러나 아직까지 가장 명확한 진단의 첫걸음은 병리학적으로 침범 장기에서 비건락성 육아종을 증명하는 것이다.

유육종증을 진단하기 위한 조직검사 부위는 폐가 가장 많고 폐문 임파선, 피부의 결절증으로 조직검사는 개흉 폐생검, 종격동절개술, 종격동 생검등이 유용하나 특히 경기관지 폐생검은 4개의 표본을 채취하면 85% 이상의

진단적 가치가 있으며 비교적 비관혈적인 방법이기 때문에 임상적으로 많이 이용된다.

유육종증의 병리학적 소견은 비건락성 육아종이 전형적인 소견으로 괴사는 거의 동반하지 않으며 괴사가 발생하더라도 육아종의 중심부에 국한된다. 육아종은 임파구와 섞여 있는 중심부의 상피양세포와 거대세포들로 구성되어 일반적으로 경계가 분명하고 몇달 혹은 몇년에 걸쳐서 자연적으로 혹은 스테로이드 치료에 의해 없어지기도 하고 약 1/4에서는 말초부위에서부터 중심부로 섬유화가 진행되면서 육아종은 초자질반흔(hyalinized acellular scar)으로 대체된다. 상피양세포는 거품모양의 세포질과 불분명한 세포경계를 가지는 단핵 세포로 유육종증에서 육아종의 가장 특징적인 형태이다. 상피양세포들은 골수 단핵세포(monocytes)에서 기원한다고 생각되나⁵³⁾ 식작용의 증거는 거의 보이지 않는다.

결핵성 육아종에서처럼 유육종증에서도 다핵거대세포가 가끔 나타나는데 이러한 거대세포는 상피양세포들의 융합에 의해 생기며 세포질 소기관(cytoplasmic organelles)을 볼 수 있다. 전통적으로 거대세포는 Langhans type이다. 상피양세포와 거대세포에서 발견되는 붕입체(inclusion bodies)는 Schaumann bodies, asteroid bodies, Hamazaki-Wesenburg bodies등의 3가지 형태가 있다. Schaumann bodies는 가끔 이중굴절의 판상 결정을 갖고 있는 동축의 판상으로 배열된 진한 호염기성의 오디모양의 조개모양체로 구성된다. 조개모양체는 칼슘과 철분으로 포화된 점액당단백으로 이루어진다. Schaumann bodies는 잔류물들의 최종산물로 원인 요소와는 관계가 없는 것으로 생각된다. 만성베릴륨중독, 드물게는 Crohn's disease, 결핵, 외인성 알러지성 폐포염에서도 발견되기 때문에 진단적인 가치는 없다⁵⁴⁾. Asteroid bodies는 지단백질의 성상을 갖고 미세필라멘트와 미세관들로 구성되며 세포골격의 일부이다⁵⁵⁾. 한편 Hamazaki-Wesenburg bodies는 많은 육아종성, 비육아종성 질환들의 상피양세포 및 대식세포에서 발견되는 갈색의 지단백질 과립으로 구성되며 잔류물의 형태로 진단적 가치는 없다⁵⁶⁾.

본 연구 결과를 외국의 보고와 비교하여 볼 때 다핵거대세포는 47.3%에서 관찰되어 발견 빈도가 현저히 많았으며, 붕입체 특히 Schaumann bodies의 경우 88%까지 보고되는데 비해 국내에서는 발견빈도가 적었고, 초자질 섬유화 및 reticulin fibrills network등은

외국의 보고에 따르면 25%에서 진행된다고 하는데 비슷한 발견 빈도를 나타내었다. 그러나 거의 발견되지 않는다고 하는 피사가 본 연구에서는 9.1%에서 관찰되어 발견 빈도가 외국보다 많았다. 전형적인 유육종증의 경우 피사가 없는 것으로 미루어 보아 본 논문에서 분석된 예에 결핵을 비롯한 피사성 육아종이 포함됐을 가능성을 배제할 수 없겠다.

요 약

연구배경 : 전국 실태조사를 통하여 현재까지 확진된 전국의 유육종증 발생현황을 파악하고 이를 분석하고 외국의 보고와 비교하여 일반 개업의 및 내과 전문개업의 의 진료활동에 도움이 되도록 하고자 하였다.

방법 : 조사와 분석기간은 1991년 1월부터 1992년 12월까지 2년간으로 정하였으며 자료수집방법은 후향적 방법으로 입원실이 100병상 이상인 213개 종합병원의 내과, 안과, 피부과, 신경내과에 서신을 통한 경험증례를 수집 하였으며 확진이나 의심예가 있었던 경우에 유육종증 증례 기록지를 보내어 정확한 임상 및 검사정보를 수집하여 분석하였다.

결과 :

1) 제 1차 설문엽서 발송은 입원실이 100병상 이상인 213개 종합병원의 내과, 안과, 피부과, 신경내과의 523개과 과장 및 호흡기 내과를 담당하는 전문의에게 발송하였다. 내과가 213개과로 41%, 피부과가 108개과로 20%, 안과가 104개과로 20%, 신경과가 100개과로 19%를 차지하였다.

2) 제 1차 설문조사에 대한 답신은 241개과에서 연락이 있었다(48% 회신율).

3) 확진에 및 의심예는 총 50개과 113예 및 10예가 있다고 보고되었으며 내과가 92예로 81%, 피부과 15예로 13%, 안과, 신경과가 각 3예로 3%를 차지하였다. 자료 분석은 총 78예에서 시행되었고 내과 72예로 92%, 피부과 4예로 5%, 신경과 2예로 3%를 차지하였다.

4) 1980년 1예보고 이후 증례가 많은 수로 증가하여 1989년 13예, 1990년 17예, 1991년 18예가 보고되었다.

5) 진단 당시의 연령은 20대, 30대, 40대가 84.4%로 대부분을 차지하고 있었다.

6) 남녀비는 1 : 1.5의 비율로 여자 환자가 많았다.

7) 진단을 받게된 동기로 주소의 빈도로는 호흡기 증

상이 48%로 가장 많았고, 피부의 병변, 전신증상, 시각장애, 관절통, 복통, 연하곤란의 순서이었고 무증상이 12예(16%)이었다.

8) 초증상에서 확진을 받을때까지 증양치는 2개월이었다.

9) 증상의 빈도로는 호흡기 증상, 전신증상, 피부증상, 눈 증상, 말초림프구 종창, 신경계증상, 심장증상의 순이었다.

10) 말초혈액검사 소견상 혈색소, 혈구용적치 및 혈소판수는 대부분 정상범위를 나타냈다. 58%의 증례에서 30%미만의 림프구 감소증을 나타냈으며, 임파구 아형으로 T4/T8 비는 1.73 ± 1.16 (0.43~4.62)였다. 43%에서 혈침속도가 상승하였다.

11) 혈청 생화학검사는 대부분 정상범위를 이었다. 혈청 ACE 농도의 평균치는 66.8 ± 58.6 (8.8~265) U/L로서 46.2%에서 증가되었다. 42.9%에서 하루 150 mg 이상의 단백뇨 소견을 나타냈고, 36.8%가 하루 300 mg 이상의 단백뇨 소견을 나타냈다.

12) 면역학적 검사상 혈청 IgG는 43.5%, IgA는 45.5%, IgM은 59.1%, IgE는 46.7%에서 상승되었고, C3 및 C4는 대부분 정상범위였으며, ANA는 11%에서 양성을 보였다. Kveim test는 시행된 3예에서 모두 양성을 나타냈다.

13) 폐기능검사중 FVC는 80% 미만인 경우가 17.3%, FEV1은 70% 미만인 경우가 11.5% FEV1/FVC는 70% 미만인 경우가 10%, TLC는 80% 미만인 경우가 15.2%, DLCO는 100% 미만인 경우가 64.7%이었다.

14) 동맥혈가스 분석소견은 PaO2가 90 mmHg 미만인 경우가 48.6%, PaCO2는 평균 45 mmHg보다 증가된 경우보다 5.7%이었다.

15) 기관지 폐포세척액 검사상 대식세포의 평균 백분율은 $51.4 \pm 19.2\%$ 였고, 임파구의 평균 백분율은 $44.4 \pm 21.1\%$ 이었다. 임파구 아형은 T4/T8 ratio는 3.41 ± 2.07 이었다.

16) 전 검사항목에 대한 남녀 성별간의 유의한 차이는 없었다.

17) 흉부방사선의 분석에서 폐문 임파절 비대를 보인례는 87.9%였고, 78.8%에서는 양측성병변을 9.1%에서는 일측성 병변을 보였다.

18) Siltzbach의 분류에 의한 병기 구분시 stage 0:

5%, stage 1 : 58.3%, stage 2 : 28.3%, stage 3 : 8.3%의 분포를 보였다.

19) 흉부 CT를 시행한 54예에서 폐문임파절비대는 50예(92.6%)에서 보였고 이들 중 47예는 양측성 비대였다.

20) 고해상도 CT는 16예에서 시행하였는데, 2예에서는 병변이 없었으며, 폐실질의 병변은 결정성 병변, 소엽간 중격비후, 반점상 국소 폐음영의 순으로 나타났다.

21) 부수적으로 시행한 방사선학적 검사에서 골병변은 1예에서 수근골의 병변을 보였고, 초음파검사서 2예에서 비장비대의 소견을 보였다.

22) 갈륨스캔은 12예에서 시행하여 폐문 및 중격동 임파결의 흡수증가 소견이 8예에서 보였고, 폐장의 흡수증가는 2예에서 보였다.

23) 조직검사상 가장 많이 시행한 진단방법은 경기관지 폐생검 47.3%이었고, 피부와 중격동 임파결 생검은 각각 34.5%, 말초임파결생검 23.6%, 개흉 폐생검 18.2%, 기관지생검이 16.2%이었다. 2가지 이상의 부위에서 조직검사를 시행한 경우는 52.7%이었다. 한 부위에서만 조직검사를 시행한 26예중 중격동 임파결 생검은 10예, 피부생검 6예, 말초임파결 생검 5예, 개흉폐생검 3예 그리고 경기관지 폐생검 2예이었다.

24) 병리소견상 비건락성 육아종은 100% 모두에서 관찰되었으며, 다핵거대 세포는 47.3%, 붕입체는 10.9%, 초자질 섬유화는 34.5%, 괴사 9.1%, reticulin fibrils network 20%, lymphangitic distribution of granuloma 1.8%에서 관찰되었다.

결론 : 유육종 전국 실태조사에 따른 임상소견, 검사실소견, 방사선소견, 병리소견을 분석해 본 결과, 우리나라 유육종 환자들도 다소 차이는 있었지만 외국의 보고들과 유사한 소견들을 나타냈으며, 향후로는 이들에 대한 결과들을 추가분석하여, 유육종 진단에 도움을 줄 수 있고, 임상적 지표로 이용될 수 있는 검사항목을 찾아내는 것이 과제라 할 수 있겠다. 유육종증에 대한 자료는 대한 결핵 및 호흡기학회에 보관이 되어 있음을 알려드립니다.

감사의 글

유육종증 증례에 대한 자료를 보내주신 선생님들과 자료정리를 해주신 박춘식, 김영환, 김영균, 김용훈, 김세

규선생님께 감사 드립니다.

REFERENCES

- 1) Hutchinson J: Case of livid papillary psoriasis. In illustration of clinical surgery. London, J & A Churchill, 1877
- 2) Kuznitsky E, Bittorf A: Boecksches sarkoid mit bet eiligung innerer organne. Munch. Med. Wochenschr. 62:1349-1359, 1915
- 3) 고일향, 김기홍, 고광열, 주병선, 임한영 : Sarcoidosis의 1예. 대한병리학회지 1:73, 1968
- 4) 한만청, 하성환, 이병철, 김길원, 주동운, 한용철, 이문호, 김용남 : Sarcoidosis 1예 보고 및 문헌고찰. 대한방사선의학회지 10:29, 1974
- 5) Teirstein AS, Lesser M: Worldwide distribution and epidemidogy of sarcoidosis. In: Fanburg BL ed. Sarcoidosis and other granulomatous diseases of the lung. New York: Marcel Dekker, 1983:101
- 6) Fraser RG, Pare JA: Diagnosis of disease of the chest. Philadelphia: WB Saundero, 1979
- 7) Proceedings of the Third International Conference of Sarcoidosis, 1963. Acta Med Scand 176 (Suppl 425):1, 1964
- 8) Hosoda Y, Hiraga y, Okada M, Yanagawa H, Ito y, Shigematsu I, Chiba Y: A comprehensive study of sarcoidosis in Asia and Africa: Analytic epidemiology, Ann NY Acad Sci 278:355, 1976
- 9) Sharma OP: Chapter 3, Epidemiology, In Sarcoidosis: Clinical management, p5. London, Butterworths, 1984
- 10) Sharma OP: Chapter 6, Clinical features, In Sarcoidosis: clinical management, p23, London, Butterworths, 1984
- 11) James DG, Neville E, Siltzbach LE, et al: A worldwide review of sarcoidosis. Ann NY Acad Sci 278: 321, 1976
- 12) Katz S: Chapter 1, Clinical presentation and natural history of sarcoidosis. Ann NY Acad Sci 278:321, 1976
- 13) Hirach JG, Cohn Ja, Morse SI, Schaedler RW, Siltzbach LE, Ellis JT, Chase MW: Evaluation of the Kveim reaction as a diagnostic test for sarcoidosis. New Engl J Med 265:827, 1961
- 14) Siltzbach LE, James DG, Neville C, Turiaf J, Battesti JP, Sharma OP, Hosoda Y, Mikami R, Okada M: Course and prognosis of sarcoidosis around the

- world. *Am J Med* 57:847, 1974
- 15) James DG, Jones-Williams W: Immunology of sarcoidosis. *Am J Med* 72:5, 1982
 - 16) Mayock RL, Bertrand P, Morrison CE, Scott JH: Manifestations of sarcoidosis: analysis of 145 patients, with a review of nine series selected from the literature. *Am J Med* 35:67, 1963
 - 17) Siltzbach LE: Sarcoidosis: clinical features and management. *Med Clin North Am* 51:183, 1967
 - 18) Goldstein RA, Janicki BW, Mirro J, Foellmer JW: Cell-mediated immune responses in sarcoidosis. *Am Rev Respir Dis* 117:55-62, 1978
 - 19) Sharma MP: Diagnosis of sarcoidosis. *Arch Inter Med* 138:689, 1978
 - 20) Lieberman J: Elevation of serum angiotensin-converting-enzyme (ACE) level in sarcoidosis. *Am J Med* 59:365, 1975
 - 21) Lieberman J, Nosal A, Schlessner LA, Sastre-Foken A: Serum angiotensin converting enzyme for diagnosis and therapeutic evaluation of sarcoidosis. *Am Rev Respir Dis* 120:329, 1979
 - 22) Lieberman J, Schlessner LA, Nosal A et al: Clinical correlation of serum angiotensin converting enzyme in sarcoidosis. *Chest* 84:522, 1983
 - 23) Lawrence EC, Teague RB, Gottlieb MS, Jhingran SG, Lieberman J: Serial changes in markers of disease activity with corticosteroid treatment in sarcoidosis. *Am J Med* 74:747, 1983
 - 24) Gupta RC, Kueppers F, DeRemee RA et al: Pulmonary and extrapulmonary sarcoidosis in relation to circulating immune complexes. *Am Rev Respir Dis* 116:261, 1977
 - 25) Crystal RG, Roberts WC, Hunninghake GW, Gadek JE, Fulmer JD, Line BR: Pulmonary sarcoidosis: a disease characterized and perpetuated by activated lung T-lymphocytes. *Ann Intern Med* 94:73, 1981
 - 26) Neville E, Walker AN, James DJ: Prognostic factors predicting the outcome of sarcoidosis: Analysis of 818 patients. *Q J Med* 205:525-538, 1983
 - 27) Siltzbach LE, James DJ, Neville E, et al: Course and prognosis of sarcoidosis around the world. *Am J Med* 57:847-852, 1974
 - 28) Romer FK: Presentation of sarcoidosis and outcome of pulmonary changes: A review of 243 patients followed for up to 10 years. *Dan Med Bull* 29:27-32, 1982
 - 29) Mitchell DN, Scadding JG: Sarcoidosis: State of Art. *Am Rev Respir Dis* 110:774-802, 1974
 - 30) Thomas PD, Hunninghake GW: Current concepts of the pathogenesis of sarcoidosis: State of art. *Am Rev Respir Dis* 135:747-60, 1987
 - 31) Lynch III JP, DeRemee RA: Immunologically mediated lung Disease. J.B. Lippincott company. Philadelphia, NY, 1991
 - 32) Longcope WT, Freiman DG: A study of sarcoidosis based on a combined investigation of 160 cases including 30 autopsies from the Johns Hopkins and Massachusetts General hospital. *Medicine* 31:1-128, 1952
 - 33) Johns CJ, Zachary JB, Macgregor I, Ball WC: Extended experience in the long-term corticosteroid treatment of pulmonary sarcoidosis. *Ann NY Acad Sci* 278:722-31, 1976
 - 34) DeRemee RA: The roentgenographic staging of sarcoidosis: historic and contemporary perspectives. *Chest* 83:128-32, 1983
 - 35) Siltzbach LE, Sarcoidosis P: Clinical features and management. *Med Clin North Am* 51:483-502, 1967
 - 36) Longcope WT, Freiman DG: A study of sarcoidosis based on a combined investigation of 160 cases including 30 autopsies from the Johns Hopkins and Massachusetts General hospital. *Medicine* 278:335-46, 1976
 - 37) Sartwell PE: Racial differences in sarcoidosis. *Ann NY Acad Sci* 278:368-70, 1976
 - 38) Colby TV, Carrington CB: Infiltrative lung disease. Stuttgart: Thieme Medical Publishers 425-518, 1988
 - 39) Muller NL, Kullnig P, Miller RR: The CT findings of pulmonary sarcoidosis: analysis of 25 patients. *AJR* 152:1179-1182, 1989
 - 40) Dawson WB, Muller NL: High-resolution computed tomography in pulmonary sarcoidosis. *Semin Ultrasound, CT and MR* 11:423-429, 1990
 - 41) Brauner MW, Grenier P, Mompont D, Lenoir S, H, dC: Pulmonary sarcoidosis: evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 172:467-471, 1989
 - 42) Lynch DA, Webb WR, Gamsu G, Stulbarg M, Golden J: Computed tomography in pulmonary sarcoidosis. *J Comput Assist Tomogr* 13:405-410, 1989
 - 43) Hunninghake GW, Garrett KC, Richerson HB, et al: Pathogenesis of the granulomatous lung diseases. *Am Rev Respir Dis* 130:476-496, 1984
 - 44) Webb WR, Stein MG, Ginkbeiner WE, Im JGM, Lynch D, Gamsu G: Normal and diseased isolated lungs: high-resolution CT. *Radiology* 166:81-87, 1988
 - 45) Westcott JL, Cole SR: Traction bronchiectasis in

- end-stage pulmonary fibrosis. *Radiology* **161**:665-669, 1986
- 46) Hamper UM, Fishman EK, Khouria NF, Johns CJ, Wang KP, Siegelman SS: Typical and atypical CT manifestations of pulmonary sarcoidosis. *J Comput Assist Tomogr* **10**:928-936, 1986
 - 47) Carrington CB, Gaensler EA, Mikus JP, Schachter AW, Burke GW, Goff AM. Structure and function in sarcoidosis. *Ann NY Acad Sci* **278**:265-283, 1976
 - 48) Muller NL, Mawson JB, Mathieson JR, Abboud R, Ostrow DN, Champion P. Sarcoidosis: Correlation of extent of disease at CT with clinical, functional, and radiographic findings. *Radiology* **171**:613-618, 1989
 - 49) Baughman RP, Fernandez M, Bosken CH, Manitt J, Hurtubise P: comparison of gallium 67 scanning, bronchoalveolar lavage, and serum angiotensin-converting enzyme levels in pulmonary sarcoidosis: predicting response to therapy. *Am Rev Respir Dis* **129**:676-81, 1984
 - 50) Line BR, Hunninghake GW, Keogh BA, Jones AE, Johnston GS, Crystal RG: Gallium-67 scanning to stage the alveolitis of sarcoidosis: Correlation with clinical studies, pulmonary function studies, and bronchoalveolar lavage. *Am Rev Respir Dis* **123**:440-446, 1981
 - 51) Beaumont D, Herry JY, Sapene M, Bourguet P, Larzul JJ, DeLabarthe B: Gallium-67 in the evaluation of sarcoidosis: correlations with serum angiotensin-converting enzyme and bronchoalveolar lavage. *Thorax* **37**:11-18, 1982
 - 52) Sharma OP: Sarcoidosis: Clinical, laboratory and immunologic aspects. *Sem Roentgen* **20**:340-355, 1985
 - 53) Spector WG, Lykke AWJ: The cellular evolution of inflammatory granulomata. *J Pathol Bacteriol* **92**:163-177, 1966
 - 54) Jones Williams W, Williams D: The properties and development of conchoidal bodies in sarcoid and sarcoid-like granulomas. *J Pathol Bacteriol* **96**:491-496, 1968
 - 55) Cain H, Kraus B: The ultrastructure and morphogenesis of asteroid bodies in sarcoidosis and other granulomatous disorders, in Jones Williams W, Davies BH (eds.): *Sarcoidosis*, Cardiff, Wales, Alpha and Omega Press, p 30-37, 1980
 - 56) Doyle WF, Braham HD, Bergen JH: The nature of yellow brown bodies in peritoneal lymph nodes. *Arch Pathol* **96**:320-326, 1973