

□ 증 례 □

## 중격동 임파절 침범을 동반한 폐 호산구성 육아종 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실\*, 흉부외과학교실\*\*

곽승민 · 김세규 · 신동환\* · 정경영\*\*  
장중현 · 이홍렬 · 김성규 · 이원영

= Abstract =

### A Case of Pulmonary Eosinophilic Granuloma Involving Mediastinal Lymph Node

Seung Min Kwak, M.D., Se Kyu Kim, M.D., Dong Hwan Shin, M.D.,\* Kyung Young Chung, M.D.\*\*  
Joong Hyun Jang, M.D., Hong Lyeol Lee, M.D., Sung Kyu Kim, M.D. and Won Young Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Pathology,\* Thoracic & Cardiovascular Surgery\*\*  
College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Pulmonary eosinophilic granuloma or histiocytosis X is a chronic interstitial lung disease characterized by proliferations of Langerhans cells and, therefore, not truly histiocytosis. Both histiocytes and Langerhans cells are believed to be related to the mononuclear phagocyte system. In Eosinophilic granuloma, extra-pulmonary such as mediastinal or hilar lymph nodes involvement is very rare in adult. We report a case of young man with eosinophilic granuloma involving lung and anterior mediastinal lymph node simultaneously which is confirmed by open thoracotomy.

**Key Words:** Eosinophilic granuloma, Mediastinal lymph node

### 서 론

1941년 Farber<sup>1)</sup>는 임상적으로 각기 다른 양상으로 나타나는 Letterer-Siwe disease, Hand-Schüller-Christian disease, Eosinophilic granuloma of the bone의 세가지 질환이 조직학적으로 비슷한 양상으로 나타난다고 생각하였고 1953년 Lichtenstein<sup>2)</sup>이 이 질환들을 하나의 질환인 조직구증 X(histiocytosis X)라고 명명하였는데 이 질환은 조직구의 과다증식을 초래하여 골, 피부, 점막, 폐, 임파절, 간등의 장기를 침범한다. 이들 질환중에서 임상적으로 가장 양성경과를 취하는 호산구성 육아종은 폐 또는 골에 단독으로 발생할 수 있으며 동시에 나타날 수도 있다. 1951년 Farinacci<sup>3)</sup>이 다른 부위의 병변 없이 폐에만 국한된 원발성 폐 호산구성 육아종을 보고한 이후 많은 예가 보고 되었으나 발생

기전, 예후나 치료에 대해서는 아직 확립되어 있지 않은 상태이다. 원발성 폐 호산구성 육아종에서 폐의 임파절 침범은 매우 드문 것으로 알려져 있으며<sup>4)</sup> 국내에서도 폐 호산구성 육아종에 대한 보고는 있으나<sup>5-8)</sup> 중격동 임파절 침범을 동반한 예는 없다. 저자들은 최근 개흉 폐생검으로 중격동 임파절과 폐를 동시에 침범한 호산구성 육아종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

**환 자 :** 김○○, 남자 26세.

**주 소 :** 기침, 객담, 운동시 호흡곤란.

**현병력 :** 환자는 내원 2개월전부터 간헐적인 기침과 객담이 있었고, 운동시 호흡곤란, 전신 쇠약감과 피로감을 호소하였으며 최근 2개월간에 6Kg의 체중감소가 있

었다. 상기 증상으로 모 병원을 방문하여 흉부 X-선 사진상 미만성 간질성 폐질환이 의심되어 본원으로 전원되었다.

**과거력** : 1991년 5월에 개인 병원에서 폐결핵으로 진단 받고 약 9개월간 Isoniazid, Rifampicin, Ethambutol로 치료 받았다.

**가족력** : 특이사항 없음

**사회력** : 환자는 약 12년간 목수로 일해온 사람으로, 담배는 하루 한갑씩 약 10년간 흡연하였음.

**이학적 소견** : 내원 당시 체온 37.3°C, 혈압 130/90 mmHg, 맥박수 88회/분, 호흡수 20회/분이었다. 만성 병색을 띄었고 신장 180 cm, 체중 63 Kg이었으며 전신 영양상태는 중등도이었고, 의식은 명료하였다. 결막은 창백하지 않았고, 공막에 황달은 없었으며 흉부진찰소견상 천명음 혹은 악설음은 들리지 않았다. 심장 박동은 규칙적이었고 심잡음은 없었으며 사지에 곤봉지나 부종, 청색증등의 소견을 보이지 않았으며 간비종대 및 안구돌출증도 없었다.

**검사실 소견** : 말초혈액검사상 혈액소 13.3 g/dl, 헤마토크릿 40.7%, 백혈구 6,700/mm<sup>3</sup>(중성과립구 70%, 임파구 27%, 단핵구 3%), 총호산구수 10/ $\mu$ l, 혈소판 418,000/mm<sup>3</sup>, ESR 21 mm/hr이었다. 혈청 생화학 검사, 혈청 전해질검사 및 소변검사는 모두 정상소견을 보였고 객담검사상 항산균, 진균 및 세포진검사는 음성이었다.

내원 당시 폐기능 검사상 VC 4.48L(예측치의 86.7%) FEV<sub>1</sub> 4.28L(예측치의 96.4%) FEV<sub>1</sub>/VC 115.5% 이었고, RV 2.10L(예측치의 127.1%) TLC 7.28L(예측치의 101.9%), DL<sub>co</sub>는 예측치의 78%이었다. 대기중 동맥혈 가스 검사상 pH 7.39, PaO<sub>2</sub> 92 mmHg, PaCO<sub>2</sub> 43.9 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 26.4 mmol/L, O<sub>2</sub> Sat 98.2% 이었다.

**방사선학적 검사** : 단순 흉부 X-선 촬영상 양측 전폐야에 망상결절상의 음영이 산재해 있었고(Fig. 1) 흉부 전산화 단층 촬영상에서는 단순 흉부 X-선상 관찰하지 못하였던 균일하고 잘 조영되는 삼각형의 종괴 음영이 전중격동에서 발견되었다(Fig. 2). 고해상 전산화 단층 촬영상 얇은 벽의 낭종성 병소가 전폐야에 산재해 있었으며 특히 양측 폐생엽의 중앙부위에 현저하였다(Fig. 3). 전신 골스캔에는 이상 소견이 없었다.

**수술 소견** : 폐 호산구성 육아종은 특징적인 상기 방사

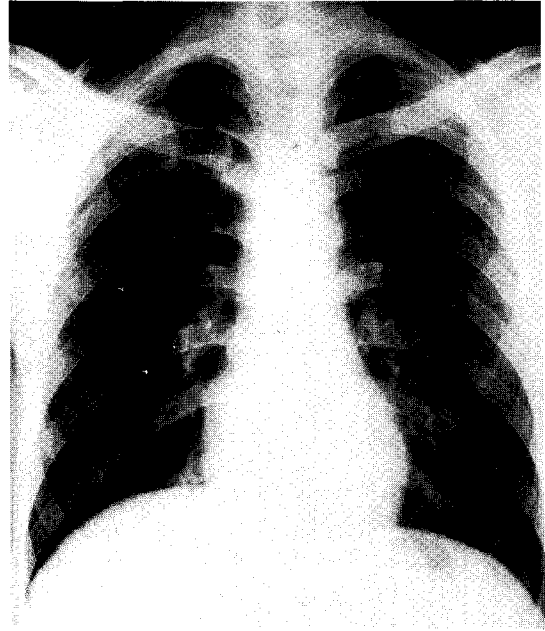


Fig. 1. Postero-anterior radiograph shows typical reticular nodular abnormalities of pulmonary eosinophilic granuloma.

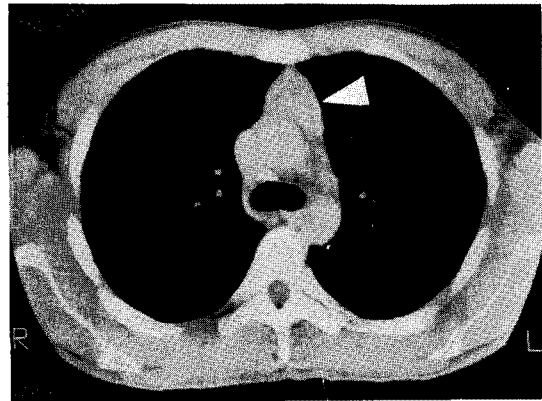


Fig. 2. Chest CT scan shows homogenous and highly enhancing triangular shaped anterior mediastinal mass(arrow).

선학적 소견만으로도 진단할 수 있었으나 흉선종(thymoma)으로 생각되는 전 중격동 종괴를 제거하기 위한 정중 흉골 절개술을 시행하면서 폐생검을 동시에 시행하였다. 전신마취하에 시행된 정중 흉골 절개술 후 좌측 측늑막 절개시 육안적으로 5 mm 이하의 작은 결절

들이 좌측 폐전반에 걸쳐 분포되어 있었고 특히 상엽에 더 많았다. 7×4×3cm 크기의 전상부 종격동의 종양은 흉선 위치에 있었고 확실한 피막으로 싸여 있지 않았으며, 주위조직 및 폐상엽과 경도의 유착이 있었다. 전종격동 종괴의 제거 및 좌하엽에서 폐조직을 절제하였다.

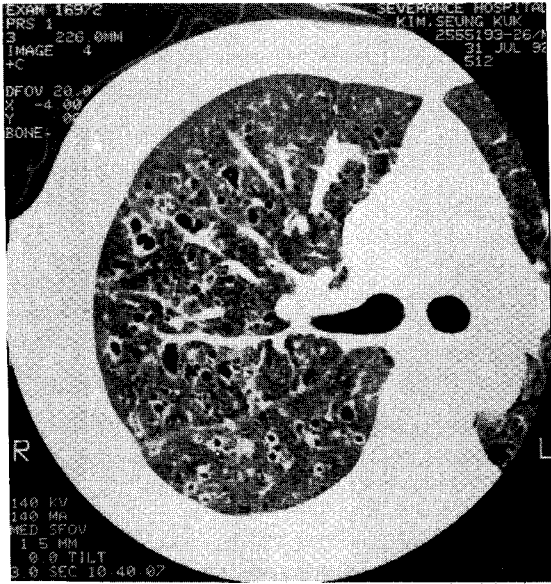


Fig. 3. High resolution CT scan shows cysts of various sizes with distinct thin walls which are more pronounced in the both upper lung field.

**병리 조직학적 소견** : 폐소엽 세기관지와 폐동맥을 중심으로 하는 간질성 침윤에 의해 일부 세기관지 벽이 약화됨과 동시에 소강(small cavity)을 형성하였다. 간질성 침윤은 불규칙한 핵의 모양을 지닌 Langerhans 세포의 결절양 응집과 현저한 호산구의 침윤으로 구성되어 있었다(Fig. 4). 임파절의 Langerhans 세포침윤은 대동소이 하였으며(Fig. 5) 항 S-100 단백항체를 이용한 면역조직화학 염색에서 Langerhans 세포들은 강양성을 보였다(Fig. 6).

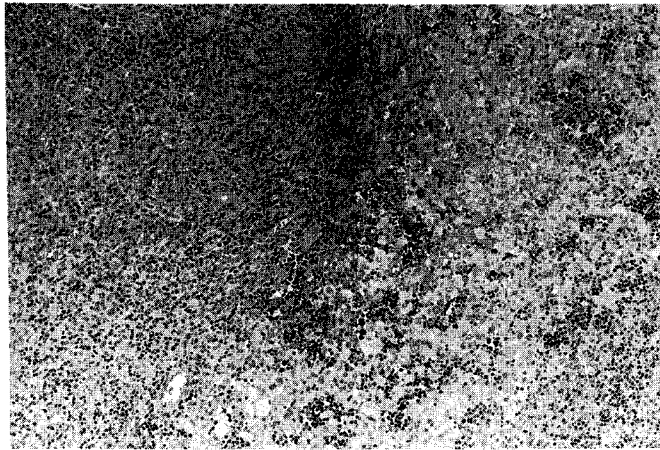
**치료 및 경과** : 환자는 수술후 3일째 경미한 호흡곤란이 발생하였으며 청진상 좌측 폐야에 전반적인 호흡음의 감소 소견이 있어 흉부 X-선 촬영 결과 약 40% 정도의 기흉이 확인되어 흉관삽관을 시행하였으며 기흉은 빠르게 호전되어 3일후 흉관을 제거하였다. 수술후 13일째부터 하루에 Prednisolone 60 mg을 투여하기 시작하였으며, 환자의 증상이 호전된 상태로 퇴원하였다. 퇴원후 8일째 다시 좌측에 자연기흉이 발생하여 흉관삽관을 실시하고 재입원하였다. 환자는 현재 외래 추적 관찰 6개월로 증상은 더욱 호전된 상태이며, 스테로이드 투여는 감량후 중단하였다.

## 고 찰

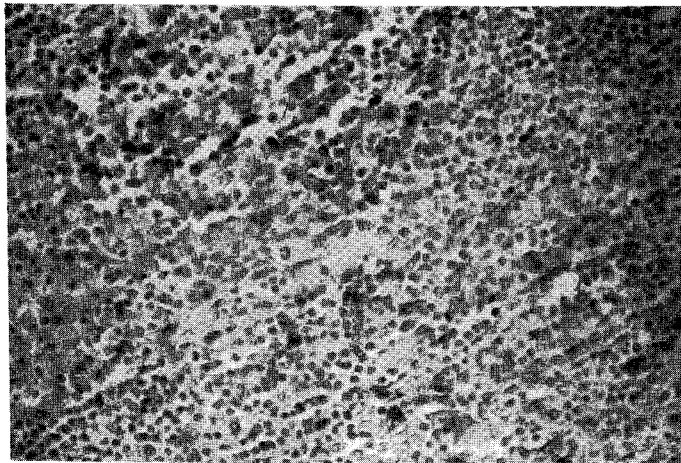
1941년 Farber<sup>1)</sup>는 Hand-Schüller-Christian dis-



Fig. 4. Lower power photomicrograph of lung biopsy specimen showing typical stellate lesion. Note diffuse cellular infiltration around the bronchiole and interstitium.



**Fig. 5.** Lower power photomicrograph of mediastinal lymph node specimen showing complex cellular admixture of eosinophiles, lymphocytes, fibroblasts and various types of histiocytes including Langerhans cells.



**Fig. 6.** Mediastinal lymph node. Immunocytochemically, Langerhans cells showing strong cytoplasmic staining with S-100 protein.

ease, Letterer-Siwe disease 그리고 Eosinophilic granuloma of bone의 세가지 질환이 침범부위와 정도는 다양하나 동일한 기본 소견을 가지고 있다고 하였고, 그후 Lichtenstein<sup>2)</sup>이 이 질환들을 하나의 질환인 Histiocytosis X로 명명하였다. 이들 세 가지 형태의 질환은 침범부위, 경과, 예후에 차이가 있지만 공통의 병리학적 특징을 갖고 있고 임상적으로 상호간에 이행될 수 있다. 이들 질환중 호산구성 육아종은 다른 장기의 침범없이 폐 또는 골에만 조직구성 침윤을 보이며 조직

구증 X중 가장 예후가 좋으나 병변의 진행 혹은 흉막침범 등으로 기흉의 합병증을 초래할 수 있다. 폐에만 침범한 경우 eosinophilic granuloma of lung 또는 primary pulmonary histiocytosis X라고 한다<sup>3)</sup>. 최근에는 침범부위에 따라 unifocal과 multifocal eosinophilic granuloma로 분류하는 견해도 있다<sup>9,10)</sup>.

조직구증 X의 원인에 대해서는 여러가지 설이 있으나 아직 밝혀진것은 없으며, 병변의 주종을 이루는 X-조직구가 Langerhans 세포와 유사한데 이들 세포들은 대식

세포와 유사하며 단핵세포군에서 유래한다. 이 질환의 임상증상을 나타내는데 관여하는 증식세포가 Langerhans 세포이므로 Langerhans cell granulomatosis 라고 부르기도 한다. 조직에 조직구와 호산구의 증식 및 침윤이 특징적으로 나타나는데 이러한 소견은 조직구에서 이차적으로 분비되는 강력한 호산구 주성인자로 인해 호산구가 모이게 되는 것으로 호산구 증다 증후군과는 전혀 관계가 없는 질환이다. 주위 정상조직과 활성화된 탐식세포의 상호 작용으로 인해 여러 임상적인 특징을 나타내는 것으로 추측된다. Langerhans 세포는 정상 표피(epidermis)에서도 발견되며 가끔 진피(dermis), 인과질, 흉선, 편도 등에서도 발견된다. 정상폐에서도 드물게 발견될 수 있으며, 폐섬유화 및 기관지 폐포암의 경우에도 발견될 수 있다. 미세구조와 표면 표지자가 비슷한 것으로 보아 조직구는 Langerhans 세포의 병적 전환에 의해 발생한 것으로 생각된다<sup>11</sup>.

폐 호산구성 육아종 환자의 대부분은 청장년층의 성인으로 보고에 따라 차이가 있으나 남자에서 많으며<sup>11,12</sup> 가족성 경향은 없고 이유는 확실하지 않으나 90% 이상에서 흡연력이 있다<sup>11,13</sup>.

임상 증상은 다양하여 20%에서는 증상이 없이 우연히 흉부 X-선 촬영상 발견되는 경우와 다른 부위의 조직구 증 X가 확진된 후, 흉부 X-선 검사상 발견되는 경우가 있다<sup>11</sup>. 증상이 있는 경우 마른 기침이 가장 많고 운동시 호흡곤란, 혈담, 전신증상으로 발열, 체중감소, 피로감 등이 나타나며<sup>11,13,14</sup> 흉막침범으로 인한 자연기흉과 늑골병변에 의한 흉통이 나타날 수 있다. 약 20%에서는 골병변을 동반하고<sup>11</sup> 5%에서 노봉증이 나타나므로<sup>13</sup> 진단에 도움을 받을 수 있다. 폐병변의 진행으로 폐섬유화, 봉와폐, 폐성심등이 생길 수 있으며, 이학적 소견은 대부분 정상이지만 간혹 곤봉지와 흡입시 호흡잡음을 들을 수 있다. 검사실 소견으로는 이 질환에 특이한 이상 소견을 발견할 수 없으며 말초혈액 검사상 호산구 증가 소견은 보이지 않는다<sup>11</sup>.

본 예에서도 소량의 객담을 동반한 기침과 운동시 호흡곤란이 주 증상이었으며 호흡음등의 이학적 소견은 정상이었고 말초혈액에서 총호산구수의 증가 소견은 없었다.

흉부 X-선 소견은 병기에 따라 다양하게 나타난다. 즉 초기에는 이상소견이 없거나 폐의 과팽창을 보이는 정도이나 병변이 진행되면 크기 2~3mm의 작은 과립상 침

윤이 혈관 및 기관지 주위 간질조직을 따라 광범위하게 나타나고 흉막하 말초 폐조직까지 침범되지만 일반적으로 폐포벽 침습은 늦게 나타난다. 과립상음영은 섬유화를 나타내는 망상 혹은 선상음영으로 이행하는데 섬유화가 진행되면 폐조직 파괴에 따라 벌집모양(honey combing)음영이 형성된다. 흉막을 침범하기도 하여 흉막비후상이 나타나기도 하지만 흉수는 드물고 흉막하 낭종의 파열로 인해 약 20%에서 기흉이 합병된다<sup>12,15</sup>.

본 예에서도 개흉술로 확진한 후 수술후 3일째와 퇴원 후 8일째 2차례의 자연 기흉이 발생하여 흉관삽관술로 치료하였고 현재 기흉 재발없이 외래에서 경과 관찰중이다.

단순 흉부 X-선 사진에서의 낭종성 변화 및 미세결절을 더 잘보기 위해서는 흉부 전산화 단층촬영 특히 고해상 전산화 단층촬영(High-resolution CT)이 도움이 되는데<sup>16,17</sup>, 낭종, 결절, 망상음영, ground glass opacities 등의 소견을 보이며 전폐야를 침범하지만 상엽과 중엽에 우세하게 나타나며(topographic predominance)<sup>13,16-18</sup> 대부분 늑골 횡경각(costophrenic angle)은 보존된다. 그러나 하엽에 낭종성 변화가 있다고 하여 호산구성 육아종을 배제하지 못한다는 보고도 있다<sup>7,12</sup>.

방사선학적으로 미만성 간질성 폐질환과의 감별이 필요한데, 간질성폐렴(UIP), 유육종증, lymphangiocarcinomatosis, lymphangioleiomatosis, 약제에 의한 간질성질환, 폐전이암, Wegener's granulomatosis, rheumatoid arthritis 등과의 감별을 요한다<sup>11,16,17</sup>.

본 증례의 경우에는 낭종성 변화가 양측 폐의 상엽에 현저한 소견을 보여 비교적 특징적인 폐 호산구성 육아종의 방사선학적 소견을 보였다.

폐기능 검사는 질병의 초기에는 정상소견을 보이지만, 진행되면 흔히 확산능과 폐활량이 감소하는 소견을 보이는데 아마도 폐쇄성 세기관지염(obliterative bronchiolitis)과 낭종에 의한 공기폐색(air trapping)에 의한 것으로 생각된다<sup>11,13,19</sup> 동맥혈 가스 검사도 경한 경우는 정상소견을 보이지만 질병이 진행된 경우는 산소분압의 감소, 폐포 동맥간 산소 분압차의 증가 소견을 보인다<sup>19</sup>.

본 예에서 진단 당시의 폐기능검사는 폐확산능의 경한 감소를 제외하고는 정상소견을 보였고, 동맥혈 가스검사도 정상이었다.

확진은 폐 및 다른 장기의 조직검사로 가능한데, 특징적인 임상증상 및 방사선학적 소견과 함께 경기관지 폐생검조직이나 기관지 폐포세척액에서 전자현미경적으로 X-body라고 부르는 rod-like intracytoplasmic structures를 발견하거나 단세포군 항체(monoclonal antibody)를 이용하여 OKT 6-reactive 세포(Langerhans 세포)의 증가를 발견하면 진단이 가능하여 개흉 폐생검을 피할 수 있다고 한다<sup>20,21)</sup>.

병리학적 소견은 중등도의 창백한 세포질을 가진 조직구의 증식이 기본적인 소견이며 가끔 다핵성 거대세포가 나타나기도 하고 호산구나 임파구, 형질세포, 중성구가 관찰된다. 전형적인 소견은 Langerhans 세포, 호산구, 탐식세포, 임파구, 섬유아 세포로 구성되는 간질의 성상소결절(stellate nodule)이 관찰되는 것인데 대부분의 경우 광학 현미경 소견으로 진단이 가능하지만 여러 육아종성, 호산구성 또는 섬유성 병변들이 호산구성 육아종과 감별이 어려운 경우가 있고, 치유기(healing stage)에서는 섬유화가 생기기 때문에 폐섬유화를 일으키는 타 질환과 조직학적으로도 감별이 어려운 경우가 있으므로 세포가 많은 부분과 활동 병소에 대한 세심한 관찰이 필요한 경우가 있다<sup>11)</sup>. 진단이 어려운 경우 전자현미경적으로 특징적인 Langerhans 세포 과립을 찾으면 도움이 된다. 최근 S-100 단백에 의해 Langerhans 세포와 다른 조직구의 감별이 가능하여 조직구중 X를 진단하는데 표지자로 사용될 수 있으며 S-100단백을 이용한 면역조직화학 염색이 진단에 유용한 것으로 알려졌다<sup>22,23)</sup>.

폐내 임파절의 증식은 특발성 폐반응 뿐만 아니라 여러 만성 질환에서도 볼 수 있으며 호산구성 육아종에서는 중등도의 임파구 증식을 보인다. 100명의 폐 호산구성 육아종 환자의 조직 소견을 검토한 Friedman의 보고에 따르면<sup>13)</sup> 84명에서 임파구 증식 소견을 보였다고 하였다. 폐외 임파절 침범도 보고되었으나, 종격동 또는 폐문부 임파절의 침범은 아이들의 경우 간혹 볼 수 있으나 성인의 경우에는 매우 드물다<sup>4)</sup>.

본 예는 고해상 전산화 단층 촬영상 전 종격동에 종괴가 의심되는 음영이 보였고 폐실질에 낭종성 변화를 보여 수술 전에는 흉선종(thymoma)으로 생각되는 전 종격동 종양이 폐병변과 병발한 것으로 생각되었으나, 개흉술을 시행하여 종격동 종괴와 폐실질 병변이 동일한 조직학적 소견을 보여, 폐와 종격동 임파절을 동시에 침

범한 호산구성 육아종으로 확진되었다.

본 증의 치료는 아직 정립되어 있지 않으며 스테로이드, 세포독성약제, 방사선요법등이 시행되고 있다. 스테로이드는 질환의 원인이 면역학적 기전에 의한다는 추정하에 사용되고 있으며 상당한 효과를 보고한 바 있다<sup>14)</sup>. 전신적으로 발생한 병변인 경우 Vincristine, Cytoxan, Vinblastine, 6-MP, Chlorambucil 등의 화학요법제 투여가 효과가 있다고 보고하였으며<sup>24)</sup>, 방사선 치료는 골에 국한된 경우 소파술로 제거하고 추가로 소량의 방사선 조사를 시행할 수 있다. 그러나 폐병변의 경우 대량의 방사선 조사는 치료에 의한 합병증과 악성화의 우려로 현재는 시행하지 않는다. 환자의 T임파구에 Histamine H<sub>2</sub> surface receptor가 결여되고 억제 T-임파구의 결핍이 있어서 흉선 추출물을 주사하면 면역학적인 이상이 교정되고 임상상태의 호전을 보인다는 보고도 있다<sup>25)</sup>. 재발성 기흉시에는 흉막 유착술(surgical pleurodesis)이 재발을 예방하는 데 도움이 된다.

저자들의 경우 prednisolone 투여후 환자의 임상 증상은 호전되었고 비록 경과중 기흉이 발생하였으나, 추적 흉부 X-선 촬영상 호전된 소견을 관찰할 수 있었는데 향후 고해상 흉부 전산화 촬영과 장기간의 추적관찰이 필요하리라 생각된다.

본 증의 자연경과는 예측하기 어려우며, 확실하지는 않으나 면역학적기전에 의한 숙주와 질환의 상호반응으로 자연치유나 급격한 증식의 양상을 취한다고 한다. 일반적으로 초기 폐침습의 정도가 예후와 관련이 있으며, 젊은 나이와 고령에 발견시 상대적으로 예후가 나쁘고 여러기관을 침범한 경우, 특히 피부에 조직구 침윤이 있을 때 예후가 불량하고 재발성 기흉시 사망율이 높다<sup>11,13)</sup>. 진단 당시 흉부 X-선상 병변이 진행된 경우와 초기 폐기능 검사상 확산능이 감소된 경우에는 예후가 좋지 않으나 간혹 섬유화가 진행된 경우에도 스테로이드 치료후 산소 요구량, 운동 능력, 폐기능의 호전이 올 수 있다는 보고도 있다<sup>10)</sup>.

## 요 약

저자들은 개흉 폐생검으로 종격동 임파절과 폐를 동시에 침범한 호산구성 육아종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Farber S: The nature of solitary or eosinophilic granuloma of bone. *Am J Pathol* 17:625, 1941
- 2) Lichtenstein L: Histiocytosis X: Integration of eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe disease and Hand-Schüller-Christian disease as related manifestations of a single nosological entity. *Arch Pathol* 56:84, 1953
- 3) Farinacci CJ, Jeffrey HC, Lackey RW: Eosinophilic granuloma of lung. Reports of 2 cases. *US armed Forces Med J* 2:1085, 1951
- 4) Pomeranz SJ, Proto AV: Histiocytosis X. Unusual-confusing features of eosinophilic granuloma. *Chest* 89:88, 1986
- 5) 김석영, 장재효, 차봉연, 김명훈, 노재철, 변해원, 송정섭: 호산성 폐육아종 1예. *대한내과학회잡지* 25: 1367, 1982
- 6) 김준우, 방영주, 한성구, 심영수, 김건열, 한용철, 박인애, 함의근, 김동순, 조혜재: 호산성 폐육아종 2예. *대한내과학회잡지* 33:805, 1987
- 7) 최원영, 유용걸, 박동일, 신동호, 박성수, 이정희, 전석철, 정원상, 박찬필, 박문향, 이중달: 폐호산구성육아종 2예, 결핵 및 호흡기 질환 39:186, 1992
- 8) 강세용, 구양서, 인광호, 강경호, 유세화: 반복성 기흉을 유발한 원발성 폐조직구증 X. *대한내과학회잡지* 43:126, 1992
- 9) Zinkham WH: Multifocal eosinophilic granuloma. Natural history, etiology and management. *Am J Med* 60:457, 1976
- 10) Morley TF, Silverstein SD, Giudice JC, Csere RS: Multifocal eosinophilic granuloma. *Respiration* 54: 89, 1988
- 11) Basset F, Corrin B, Spencer H, Lacronique J, Roth C, Soler P, Battesti JP, Georges R, Chretien J: Pulmonary histiocytosis X. *Am Rev Respir Dis* 118: 811, 1978
- 12) Lacronique J, Roth c, Battesti JP, Basset F, Chretien J: Chest radiological features of pulmonary histiocytosis X. a report of based on 50 adults cases. *Thorax* 37:104, 1982
- 13) Friedman PJ, Liebow AA, Sokoloff J: Eosinophilic granuloma of lung: Clinical aspects of primary pulmonary histiocytosis in the adult. *Medicine* 60: 385, 1981
- 14) Thompson J, Buechner HA, Fishman R: Eosinophilic granuloma of the lung. *Ann Intern Med* 48: 1134, 1958
- 15) Weber WN, Margolin FR, Nielsen SL: Pulmonary histiocytosis X: a review of 18 patients with reports of 6 cases. *AJR* 107:280, 1969
- 16) Moore ADA, Godwin JD, Muller NL, Naidich DP, Hammar SP, Buschman DL, Takasugi JE, de Carvalho CRR: Pulmonary histiocytosis X: Comparison of radiographic and CT findings. *Radiology* 172:258, 1989
- 17) Brauner MW, Grenier P, Mouelhi MM, Mompoin D, Lenoir S: Pulmonary histiocytosis X: Evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 172:255, 1989
- 18) Bergin CJ, Coblenz CL, Chiles C, Bell DY, Castellino RA: Chronic lung disease: Specific diagnosis by using CT. *AJR* 152:1183, 1989
- 19) Hoffman L, Cohen JE, Gaensler EA: Respiratory abnormalities in eosinophilic granuloma of the lung. *N Engl J Med* 267:577, 1962
- 20) Basset F, Soler P, Jaurand MC, Bignon J: Ultrastructural examination of Broncho-alveolar lavage for diagnosis of pulmonary histiocytosis X. *Thorax* 32:303, 1977
- 21) Kulberg FC, Funahashi A, Siegesmund KA: Pulmonary eosinophilic granuloma: Electron microscopic detection of X-bodies on lung lavage cells and Transbronchoscopic lung biopsy in one patient. *Ann Int Med* 96:188, 1982
- 22) Cagle PT, Mattioli CA, Truong LD, Greenberg SD: Immunohistochemical diagnosis of pulmonary eosinophilic granuloma on lung biopsy. *Chest* 94: 1133, 1988
- 23) Kim CK, Swerdlow SH, Ray M, Weiss MA: Immunoperoxidase staining for S-100 protein in the diagnosis of eosinophilic granuloma of lung. *AJCP* 86:125, 1988
- 24) Greenberger JS, Crocker AC, Vawter G, Jaffe N, Cassidy JR: Results of treatment of 127 patients with Systemic histiocytosis. *Medicine* 60:311, 1981
- 25) Osband ME, Lipton JM, Lavin P, Levey R, Vawter G, Greenberger JS, McCaffrey RP, Parkman R: Histiocytosis X: demonstration of abnormal immunity, T cell histamine H<sub>2</sub> receptor deficiency and successful treatment with thymic extract. *N Engl J Med* 304:146, 1981