

비장적출로 치유된 희귀 비장 질환 치험.

고신대학 의학부 외과학 교실

이 충한 · 이 승도 · 서 재관

Clinical Experience of Rare Splenic Disease Healed by Splenectomy

Chung Han Lee, M.D., Sung Do Lee, M.D. and Jae Kwan Seo, M.D.

*Department of Surgery, Kosin Medical college and Gospel Hospital,
Pusan, Korea*

== Abstract ==

We experienced 5 cases of rare diseases involving spleen. They showed remarkable splenomegaly with mild or severe hematologic abnormalities and characterisic pathologic features. Clinical improvement followed splenectomy in all cases. They were Gaucher's disease, hairy cell leukemia, cavernous hemangioma of spleen, splenic cyst, histiocytic medullary reticulosis. A brief review of literature was made.

I. 서 론

수 세기 전 Galen은 비장을 신비에 찬 장기라고 언급했었다. 최근들어 비장에 대한 우리의 이해가 많이 발전했으나 비장은 여전히 미지의 장기로 남아 있다. 최근의 술한 연구들 중에 외상성비장 손상에 의한 비장적출술 이후에 초래되는 감염성 패혈증에 대한 연구에서는 비장의 새망내피계의 일부로서의 면역기능 역할이 규명되기도 했지만 아직도 해명해야 할 점들을 안고있는 실정이다. 한편 비장의 기능 등 생리적인 면과 조직학적 특성이 명확히 밝혀지지 않아 외과적 치료로서의 비장적출술의 타

당성에 대해서도 여러 이론이 있으며 그 명확한 적응 결정은 어려운 실정이다. 그러나 여러 질환에서 비장적출술로 임상적 호전을 기대할 수 있으며 현재, 몇몇 질환에서는 비장적출술이 선택적 치료로 되어있다. 저자는 비장을 침범한 희귀 질환으로서 비장적출술을 실시하여 호전된 Gaucher씨병, 모발상 세포성 백혈병, 해면상 혈관종, 낭종, 조직구성수질 망상구증 각 1예씩을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

1. Gaucher 씨병 (Gaucher's Disease)

환자; 4년 1개월, 남자.

현 병력 및 가족력; 환자는 3년전부터 서서히 진

행되는 복부팽만과 창백을 주소로 입원하여 비절제를 포함한 생검수술을 시행하였다. 환아는 첫번째 출생한 남아로 출생할 당시 부모가 35세, 30세로 모두 건강하였고 또 부모 양측의 선조에서 복부종괴의 확실한 병력을 가진 사람은 없었다고 한다. 환아에게 4개월된 쌍생아 남동생이 둘 있었는데 이들에게서도 외관상 특별한 이상은 볼 수 없었다.

이학적 소견; 입원시 환아의 체중은 16kg, 신장 101cm였으며 체온, 호흡, 맥박은 정상이었다. 청진상 심박동 및 호흡음은 정상이었으나 흡기시 경도의 늑막 하 함몰을 볼 수 있었고 호흡도 다소 힘들게 보였다. 복부는 심하게 팽만되었으며 간은 우측 늑골하 7cm까지, 비장은 좌측 늑골하 10cm까지 내려와 만져졌다. 다른 이학적 소견은 정상이었다.

검사소견; Hb. 9.4g%, Hct. 27%, 백혈구수 $5,500/mm^3$ (중성구35%, 임파구65%, 적혈구수 $2,320,000/mm^3$, 혈소판 $204,000/mm^3$, 망상적혈구 0.9%, BT, CT, PT, PTT는 모두 정상이었다. 말초혈액이나 골수천자의 도말 표본에서 이상 세포는 보이지 않았으며 혈청 BUN, Na^+ , K^+ , Cl^- , Ca^{++} , Phosphorus, 총단백량, 빌리루빈, ALP, GOT, GPT 및 뇨검사에서 이상소견이 없었다. 흉부 X-선 촬영상에는 횡격막이 밀려 올라가 있었고, 단순복부 X-선 촬영상에서는 대퇴부의 원위부가 다소 넓어져 있었으며 간 및 비장비대를 볼 수 있었다.

수술소견 및 수술경과; 전신마취하에 개복한 바, 복강내 위장관은 아래쪽으로 밀려 있었고, 비장은 암적색으로 $24 \times 12.5 \times 11cm$, 1.280gm으로 커져 있었고 간은 순수한 적색으로 $17 \times 14 \times 11cm$ 으로 커져 있었으며 복수는 없었다. 수술은 비장적출술을 시행하였다. 수술 후 상태는 양호하였고 환아는 12일째 비교적 건강한 모습으로 퇴원하였다.

2. 모발상 세포성 백혈병(Hairy Cell Leukemia)

환자; 30세 남자.

현 병력 및 가족력; 3년전에 족지된 이후 서서히 증대되어 내원당시 15cm의 직경을 가진 좌상복부 종괴를 주소로 입원하였다. 과거력으로는 7년전에 흉부둔상을 받았으나 별 후유증없이 치유되었으며 환자의 부친이 환자가 학동기때 폐결핵으로 사망한 가족력이 있었다.

이학적 소견; 입원시 환자의 혈압, 맥박, 호흡수,

체온은 정상이었으며 청진상 심음 및 호흡음은 정상이었다. 좌상복부에 직경 15cm정도로 촉진되는 둥근 종괴가 있어, 비장종대를 암시해 주었으며 다른 이학적 소견은 정상이었다.

검사소견; Hb. 10.8g%, Hct. 38%, 백혈구수 $11,900/mm^3$ (임파구82%, 중성구14%, 호산성구2%, 단핵구2%), 혈소판수 $110,000/mm^3$ 이었다.

말초혈액 도말표본에서 비정형적인 단핵구가 술하게 발견되어 진단적 의의가 있었다. 우측 장골을 천자하여 관찰한 골수 생검에서는 말초혈액 도말표본에서 발견되었던 큰 단핵구가 백혈병에서 보는 것처럼 골수를 침윤하고 있었으며 때때로 미숙한 혈구들이 보였다. 흉부 X-선 촬영소견으로는 좌측 횡격막의 상승이 있고 상부 위장관 조영술에 서 위장이 우측으로 전위되며 대만곡에 압흔이 있어 좌상복부에 종괴가 있음을 간접적으로 시사하고 있으며 혈장단백 전기영동법, 소변검사, 간기능검사, 심전도등은 정상을 보여주었다.

수술소견 및 수술경과; 전신마취하에 개복한 바 비장은 증대되어 무게 2,250g, 크기 $12 \times 15 \times 12cm$ 이었으며, 내측으로 5cm 떨어진 대만곡에 직경 3cm의 부비장이 있었다. 수술은 비장적출술을 시행했다. 적출된 비장은 세포분열을 거의 볼 수 없는 비정형 단핵구가 동강(洞腔) 내에 미만성으로 침윤되어 있어 진단을 뒷받침해 주었다. 환자는 수술 1일째 39°C에 이르는 발열이 있었으나 수술 3일째 정상을 되찾았으며 이후 좋은 경과를 밟아 수술 15일째 퇴원하였다.

3. 해면상 혈관종(Cavernous Hemangioma)

환자; 51세 여자.

현 병력 및 가족력; 약 20일간의 상복부 불쾌감과 좌상복부 종괴촉지가 주소였으며 과거력 및 가족력은 특별한 사항이 없었다.

이학적 소견; 입원시 체중은 43.5kg이었고 혈압, 맥박수, 호흡수, 체온은 정상이었으며 우상복부에 간이 2간지 정도로 촉진되었고 좌상복부에 9cm 직경의 단단한 종괴가 촉진되었으며 두경부, 심폐 및 사지는 특별한 이상이 없었다.

검사소견; Hb. 9.8g%, Hct. 28%, 백혈구수 $5,800/mm^3$ (중성구52%, 임파구38%, 호산성구10%), 혈소판수 $192,000/mm^3$ 이었고 뇨검사는 정상

이었다. CEA는 0.6ng/ml, AFP는 2,100ng/ml이었다. KUB에서 좌상복부에 9cm직경의 균일한 종괴음영이 나타났으며 상부 위장관 조영술에서 위가 우측으로 전위되고 좌상복부에 비장종대를 의심케 하는 거대한 종괴가 보였다. 초음파 검사상 좌상복부에 이질성 Echogenicity의 큰 종괴가 전 비장을 침범하고 있었고 간scan에서는 전 비장을 대체하는 커다란 종괴음영이 보였다.

수술소견 및 수술후경과; 전신마취하에 개복한 바 비장이 20×15×10cm크기로 커져 있었고 그 표면은 암적색을 띠고 있었으며 군데군데 섬유성 변화를 볼 수 있었다. 수술은 비장적출술을 시행하였고 비장은 한 층의 내피세포로 싸여진 해면상 혈관으로 구성되어 있는 양성종양 즉, 해면상 혈관종의 양상을 보였다. 환자는 좋은 수술후 경과를 밝아 수술 후 10일째 퇴원하였다.

4. 낭종 (Splenic Cyst)

환자; 21세 여자.

현 병력 및 가족력; 입원하기 6개월 전부터 좌상복부에 동통 및 압통이 있는 종괴가 촉진되었다. 3개월동안 현기증 피로감이 있었고 특별한 가족력 및 과거력은 없었다.

이학적 소견; 전신적 상태는 비교적 양호하였으며 빈혈이나 황달적 소견은 없었다. 심폐는 청진상 이상이 없었고 좌상복부에서 직경 10cm의 종괴가 촉진되었는데 종물은 단단했고 약간 고정되어 있었다. 그의 신경학적 소견등, 이학적소견은 정상이었다.

검사소견; Hb 12.2g/%, Hct 35%, 백혈구수 7,800/mm³, 혈소판수 192,000/mm³였으며 그외 BT, CT, PT, PTT, 뇨검사, 간기능검사, 심전도상에도 이상 소견은 없었다. 흉부 X-선 검사상 양측 폐야에는 이상 소견이 없었으나 좌측 횡격막이 다소 상승되어 있었다. 초음파 검사상 액체로 충만한 거대한 낭종이 비장의 전면에 있었으며 다방성 낭종으로서 좌상 복부쪽으로 확산되어 나타났다. 간scan상 비장의 전면에 거대한 공간점유 병변이 있었으며 간의 좌엽전체에 결손이 있었다.

수술소견 및 수술후경과; 전신마취하에 개복한 바 비장의 전외측으로 최대직경이 13.5cm 심황색 장액으로 채워진 낭종성 종물이 있었으며 췌장의 미

부쪽으로도 확산되어 있었다. 수술은 비장적출술을 시행하였다. 그 낭종의 벽을 보니 상피세포가 없는 섬유성 물질로 되어있고 그 주위에 비장 실질이 얇게 둘러져 있어 기성낭종으로 규명되었다. 환자는 수술 후 11일째 건강한 상태로 퇴원하였다.

5. 조직구성 수질 망상구증 (Histiocytic Medullary Reticulosis)

환자; 20세 남자.

현 병력 및 가족력; 수 개월전부터 피로감 및 무력감이 있었으며 2개월전부터 좌상복부 통증 및 복부팽만이 있었다. 발한을 동반한 고열이 1주일전부터 나타나서 본원에 입원하였다. 가족력 및 과거력은 특별한 점이 없었다.

이학적 소견; 입원시 체격은 중등도였으며 전신 및 영양상태는 양호하고 외견상 약간 창백하였으며 두경부는 정상이었다. 심폐음은 양 폐야에서 호흡음이 감소된것 외에는 정상이었다. 상복부 양측에 각각 1개씩 종괴가 만져져서 간 및 비장비대를 사색해 주었는데 간은 3가지 정도였고 비장은 8cm의 직경을 가졌다. 사지는 더상이 없었다 이

검사소견; Hb 10.8g %, 백혈구수 2,400/mm³ (임파구 83%, 중성구 17%)였으며 요검사, 간기능검사 및 생화학적 소견; 심전도등도 정상이었다. AFP와 CEA는 각각 2.0ng/ml, 1.5ng/ml였다. 복부 전산화 단층 촬영에서는 다발성 괴사와 출혈을 가진, 심하게 비대된 비장소견을 보였다.

수술소견 및 수술후경과; 전신마취하에 개복한 바 복강내에는 약간의 복수가 차 있었고 간비대는 중등도였으며 부드럽고 표면은 매끄러웠다. 비장비대는 심하고 대망과 후복벽에 유착되어 있었다. 무게는 1,650gm이었으며 임파절은 만져지지 않았다. 수술은 비장적출술을 시행하였다. 수술 후 환자는 간헐적인 발열과 중등도의 복수가 계속되었으며 황달도 나타나기 시작했다. 수술 후 13일째 한 차례의 토혈과 혈변이 있었다가 호전되었으며 한달만에 비교적 호전된 상태로 퇴원하였다.

III. 고 찰

1. Gaucher 씨병

본 질환은 1982년 프랑스인 Phillpe C. E. Gaucher

에 의해 처음 기술된 유전성 대사질환의 하나다.²³⁾ 발병기전은 lysosome내의 효소인 β -glucosidase^{6, 7, 35)}의 결핍으로 이 효소가 분해 처리해야 될 glucosylceramide가 lysosome내에 쌓여 거대한 세포 (Gaucher Cell)로 변하고 이 세포들이 비장, 간, 골수에 축적되어 비장비대, 간비대, 빈혈 및 골병변을 초래하게 된다. 이 질환의 발생빈도를 보면 남녀 동일하며 전 세계적으로 거의 모든 종족에서 발견되나 성인형은 특히 Ashkenazi족의 유대인에게 특히 빈발하며^{5, 6)} 유아형은 성인형에 비해 발생빈도가 훨씬 낮다. 이 질환은 가족적 발생경향이 짙은데 Reich 등은 20례중 1/3이 한 세대내에서 볼 수 있었다고 한다.⁴⁹⁾ 이 질환은 임상증세에 따라 다음 3형으로 분류하고 있다. 첫째, 만성 혹은 성인형(1형)은 이 병의 대부분을 차지하며 증상의 발현은 1개월에서 80세 이후까지 다양하다. Roure⁴⁹⁾는 환자의 50~60%는 10세 이전에 막연한 피로감, 복부 불편감을 호소한다고 하나 Reich⁵⁰⁾는 20례중 10례에서 40세 이후에 증상이 나타났다고 했다. Medoff⁴¹⁾의 통계를 보면 비장비대는 100% (29/29), 간비대는 79% (23/29), 황색 또는 갈색의 피부색소 침착은 38% (13/29), 결막의 점열반은 31% (9/29), 임파절 비대는 3% (1/29), 골의 X-선 소견 이상은 52% (15/29), 병적골절은 10% (3/29), 혈액학적 이상은 83% (24/29)였다고 한다. 둘째, 유아형 혹은 급성 신경병인형(2형)은 주로 영아기에 간, 비장비대, 경부의 과신전, 연하곤란, 경련, 호흡장애, 저능박약을 가지며 대개 2세 이전에 사망한다. 그러나 이 연령층에서 골변화나 혈액학적 이상, 피부착색 등은 거의 볼 수 없다.⁴⁹⁾ 셋째, 약년형 또는 아급성 신경병인형(3형)은 스웨덴에서 몇 예가 보고되었을 뿐 아직 자세히 규명되지 않았다. 대개 만성형의 전신증상을 가지다가 10대 초기나 중기에 들어와 경련과 중추신경 장애를 초래하여 사망한다고 한다. 본 질환의 진단은 간 비장비대가 있으면서 골절이 있을때 골수 천자로 Gaucher Cell을 발견할 수 있으면 진단된다. 치료는 대증요법으로서 골 조직의 심한 통증에는 스테로이드를 쓰며 혈소판 감소에 의한 출혈, 심한 복부 압박감, 임신등의 경우엔 비적출술이 권장된다. 이로서 여러가지 비정상적 혈액학적 소견이 교정될

뿐만 아니라 혈소판의 반감기가 0.8일에서 5.1일로 늘어나고²⁴⁾ 수도 증가^{42, 24)}되었다고 한다. 그러나 술후 간과 골조직에 지방의 축적이 가속화되었다는 보고도 있다.⁴²⁾ 이 질환의 원인적 치료는 인간태반에서 추출된 glucocerebrosidase를 투여하는 방법이다.⁵⁾ 이 효소의 혈관주입후 간이나 혈액에서 glucocerebrosidase가 감소됨은 물론, 간비대도 감소되었다고 한다. 향후 정제된 효소가 개발된다면 성인형 Gaucher씨병의 치료는 어렵지 않을 것으로 생각된다.

2. 모발상 세포성 백혈병 (Hairy cell leukemia, 이하 HCL)

모발상 세포는 Schrek에⁵¹⁾ 의해 1966년에 명명되었는데 당시 그는 위상차 현미경하에서 세포질 絲狀 응모를 보고했었다. HCL은 처음에는 백혈병성 세망내피구 증식증이라는 별개의 임상병리학적 병명으로 보고되었다가 1958년에 Bouroncle에 의해 오늘날의 HCL로 처음 발간, 보고되었다.^{8, 10)} 그후 Yam⁵²⁾이 모발상 세포의 주된 세포화학적 정장으로 주석산 저항성 산 포스파타제 반응을 보고했고 K-atayama^{12, 36)}는 한외구조단위 (Ultra structural)에서 특징적인 리보솜층판 복합체 (Ribosome-lamella complex; RLC)를 보고했으며 이후 임파구 증식성 질환, 조직구 증식성 질환과 HCL과의 감별이 세밀히 연구되었고¹⁷⁾ 이제는 모발상 세포가 B-임파구의 특징을 갖고있는 것까지 규명되었다.^{11, 15, 16)} HCL은 40~50세가 호발 연령층이며 남성에서 4배 빈도가 높다. 증상으로는 60%에서 피로감이 있으며 그외 발열, 좌측복통, 자반등이 있다. 이학적 소견으로는 비장종대가 70~90%에서 보이며 간종대, 임파선종대, 복수, 간문맥고혈압등이 있다. 드물게는 결절성 다발성 동맥염¹⁹⁾과 유사한 전신적 혈관염이 있을수 있고 대퇴골을 침범하는 골연화 병변이 있을수 있다. 합병증으로 감염이 호발하는데 그람음성균, 곰팡이, 미코 박테리아, 헤르페스 바이러스 등이 흔한 원인균이며 촉발인자로는 스테로이드 치료, 단핵구 감소증, 과립구 감소증, 비장 적출술 등이 있다. 특히 미코 박테리아 감염은 다른 혈액질환에 비하여 빈도가 상당히 높아 결핵의 빈도는 5~7%에 이르면 만성 발열이 있을 때에는 미코 박테리아의 감염을 의심해 보아야 한다. 진

단적 검사로는 여러가지가 있는데 가장 흔한 소견으로는 범혈구 감소증이 있으며 천공생검을 통한 골수검사에서서는 둔한 핵과 명확한 경계의 세포질을 가진 세포가 미만성으로 분포되어 있다. 비장생검에서는 적수에 주로 미만성으로 침범하여 수색이 넓어진 양상을 보여주며 모발상 세포로 된 위동(偽洞)을 형성한다. 가장 특징적인 세포화학적 검사로는 주석산에 의해 억제되지 않는 강한 산 포스파타제 반응이 있으며³⁶⁾ TEM 방법에 의한 한외구조 검사에서는 긴 미세융모가 독특한 형태학적 모양이며 그외 RLC가 30~50%에서 나타난다. Coulter ZBI에 의한 부유법에서 세포용적이 기대되는 크기보다 긴 세포질 용모로 인하여 크게 나타난다.¹⁶⁾ 치료는 HCL의 주된 문제가 범혈구 감소증이므로 비장적출술이 선택적 치료로 간주되고 있다. Jansen과 Hermans³⁴⁾에 의한 391례에 대한 후향적 연구에 의하면 비장적출술을 시행받은 225례에 있어서의 평균생존기간이 90개월인데 반해 그렇지 않은 166례에서는 30개월에 불과하였다. 환자의 상당수에서 추가적인 치료가 요구되는데 알칼화제제, 안스라사이클린 항생제등에 좋은 반응을 보임이 최근 규명되었다.^{26, 28, 52)} Golomb와 Mintz^{26, 28)}는 저용량 클로람부실의 6개월간 지속적 투여로 '혈액검사치의 의미있는 호전을 보고하기도 했다. 그외 시피에이, 독소루비신, 루비다존, 사이토신, 아라비노사이드 등⁵²⁾이 사용되며 또한 좋은 반응이 보고되고 있으나 HCL 환자의 골수기능이 저하되어 있으므로 주의가 요구된다. Golomb²⁵⁾ Sebahoun⁵³⁾, Jansen과 Hermans¹⁵⁾ 등의 연구에 의하면 범혈구 감소증의 정도가 예후와 직결된다고 하며 가장 흔한 사망원인들로는 폐렴과 패혈증이 있으며 전체 환자의 평균 생존기간은 40~60개월이다.

3. 해면상 혈관종. (Cavernous hemangioma)

비장에 생기는 혈관종은 현재 약 100례 보고되고 있으며 비장의 가장 흔한 양성종양이며^{1, 30, 44)} 비장에만 국한되어 나타날 수도 있고 전신적인 혈관 이상의 일부로서 나타나기도 한다.⁴⁵⁾ 이것은 전 비장을 광범위하게 침범하거나 한 개 또는 여러개의 결절상으로 침범하며⁴⁴⁾ 비장의 크기는 정상에서부터 13,000g까지 보고되고 있다.^{1, 4)} 대부분의 혈

관종은 해면상이며 모세혈관형도 생길 수 있다.⁴⁴⁾

현미경적 소견으로는 내피세포로 덮힌 혈액충만 공간이 보이며 혈전증, 경색증, 섬유증등 2차변성도 보일 수 있다.⁴⁴⁾ 어느 연령에서나 발생하나 중년기에서 가장 흔하며 남아 우선도는 확실치 않다.³⁰⁾ 보통의 경우 무증상으로 부검시에 우연히 발견되며 좌상복부의 종괴, 주위장기의 압박 혹은 전위 등으로 인한 증세가 나타날 수도 있다.^{30, 44, 45)} 가장 흔한 증세로는 좌상복부동통, 발열, 체중감소, 소화불량, 변비등이며 드물게는 파열되어 심한 복강내 출혈을 초래하기도 한다.^{30, 44, 45, 46)} 검사소견은 보통 정상이며 드물게 DIC나 비기능 항진증으로 인한 범혈구 감소증의 소견을 보이기도 한다.⁴⁵⁾ X-선 소견은 좌상복부의 연부조직 종괴음영, 조영술상 위의 압박혹은 내측으로의 전위, 결장의 비측만곡부의 하방으로의 전위, 좌측 신장의 하내측 전위 등을 볼 수 있고^{3, 4)} 선택적 비 혈관 촬영술이 진단에 도움이 되기도 한다.^{4, 37, 46)} 치료는 크고 증세가 있는 경우, 특히 파열이 일어난 경우에 비장적출술이 시행되며 완치적이다.³⁰⁾

4. 낭종 (Splenic cyst)

비장 낭종은 1829년 Andral이 처음으로 보고하였고 이에 대한 치료로 1867년 Pean이 비장적출술을 시행한 이래³⁹⁾ 산발적으로 이 질환의 증례가 보고되어 1944년 Harmer와 Chalmers가 162례의 비장낭종을 보고하였고³¹⁾ 1953년 Fowler는 265례를 보고하였으며²¹⁾ 1966년 Hafner는 563례를 수집 보고하였다. 1953년 Fowler는 비장낭종을 기생충성과 비기생충성으로 구분하였다.²¹⁾ 비기생충성 낭종은 전체 비장낭종의 58%를 차지하며 상피세포로 덮여 있는 진성낭종과 상피세포가 없는 가성낭종으로 구분되는데 보고에 따르면 가성낭종은 비기생충성 낭종중 75%를 차지하며 80%가 단독으로 나타난다고 한다. 비기생충성 낭종의 중요한 원인으로는 외상이 있으며 복막중첩등도 원인이 될 수 있다. 대부분 외상 후 3년 이내에 낭종을 발견할 수 있으나 진전속도는 다양하다고 하며 많은 경우에서 과거력상 외상이 없을 수도 있다. 비장낭종은 여자에게 더 많이 생기며 연령별로는 20~50세에 가장 많다.²⁹⁾ 증상은 종괴에 의한 주위장기의 압박, 전위에 따르는 증상들이 대부분으로 동통, 압박감, 소화불량,

식후팽만감, 변비, 호흡곤란, 기침, 폐통등이다.³³⁾ 진단은 임상증상, 이학적 소견 및 X-선 검사상의 변화가 현저할 때는 비교적 쉽되나 그렇지 않은 경우에는 채장말단부의 낭종, 간좌엽의 낭종, 좌측 신 및 부신의 낭종 혹은 종양과 감별하기가 어렵다. 혈액검사는 비장의 비대가 동반될 때만 의의가 있고 단순 X-선 촬영은 크게 도움이 되지 않으며 상부 위장관 조영술, 대장 바륨 검사, 요로조영술, 비장문맥조영술, 간 scan, 비장 scan, 전산화 단층 촬영 등의 특수검사가 진단에 많은 도움을 준다.²¹⁾ 치료는 1869년 Pean이 비장적출술을 시행한 이래³⁹⁾ 이 방법이 유일하고도 최선의 방법으로 채택되고 있다.

5. 조직구성 수질 망상구증(Histiocytic Medullary Reticulosis. 이하 HMR)

본 질환은 1939년 Scoff와 Robb-Smith⁵⁴⁾에 의해 처음으로 기술되었다. 이 질환은 임상적,⁴⁰⁾ 병리학적으로¹⁷⁾ aleukemic reticuloendotheliosis²²⁾와 구별이 어려우나 두가지 점에 있어서 차이가 있다. 첫째, 조직구에 의한 현저한 적혈구 탐식이다. 둘째, 용혈과정으로 의한 빈혈이다. 용혈은 조직구에 의한 적혈구탐식 때문으로 생각된다.⁵⁴⁾ 50레이상이 보고¹⁸⁾되고 있으나 이 환자들중 일부는 적혈구탐식을 보이지 않고 그러한 예에서는 aleukemic reticuloendotheliosis와 구별이 불분명하다.²²⁾ HMR의 임상적 양상^{40), 17), 18), 55)}은 세망내피구증과 유사하다. 초기증상으로는 발열, 피로, 체중 감소 그리고 복부종괴이다. 이학적 소견으로는 비장비대 그리고 가끔 간비대와 임파선 병변, 대부분의 경우 범혈구 감소증이 있다. 혈소판 감소증과 조직구에 의한 대량혈소판 탐식증을 가진 치명적인 출혈이 보고되고 있다.⁵⁶⁾ 조직구성 백혈병 기(期)는 서술되고 있지 않지만 혈액상은 그 초기검사에서 보는 바와 같이 급성 임파구성 백혈병과 유사하다.¹⁸⁾ 적혈구 탐식조직구는 Niemann-Pick 씨병에서 보는 세포와 비슷하나 지방이 Niemann-Pick 씨병에서처럼 풍부하지 않다.⁵⁸⁾ 경과를 빠르며 6개월 이상의 생존은 어려우나 몇몇의 환자에서는 비장 방사선 조사나 비장적출⁵⁷⁾후 또는 스테로이드 요법¹⁸⁾으로 호전되는 경우도 있다.

VI. 결 론

저자들은 비장적출술로 호전된 5종류의 희귀한 비장침범질환 즉, Gaucher 씨병, 모발상 세포성 백혈병, 해면상 혈관종, 낭종, 조직구성 수질 망상구증등을 각각 1예씩 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ackerman LV, Rosai J: Surgical pathology, 5th ed. St Louis, Mosby, 1974
2. Allain DS, Kagan IG: J Parasitol, 47:61, 1961
3. Bevilacqua G, Toni G, Tyoni M: Tumori 62 : 485, 1976
4. Bogedain W: South Med J, 69: 805, 1976
5. Burke JS, Byrne Jr GE, Rappaport H: Hairy cell leukemia I; A clinical pathologic study of 21 patients, Cancer 6: 245, 1977
6. Brady RO, Kanfer JN and Shapiro D: Biochem. Biophys. Res Commun, 18: 221, 1965
7. Brady RO: Hereditary Catabolic and Anabolic Disorders of Lipid Metabolism. Metabolism, 26: 329~331, 1977
8. Brady RO, Pentchev PG, Gal AE, et al.: Replacement therapy in inherited enzyme deficiency; Use of purified glucocerebrosidase in Gaucher's disease. N Eng J Med, 291: 989~993, 1974
9. Bouroncle BA: Leukemic reticuloendotheliosis (Hairy Cell Leukemia). Blood, 53: 412, 1979
10. Bouroncle BA, Wiseman BK, Doan CA: Leukemic reticuloendotheliosis. Blood, 13: 609, 1958
11. Braylan RC, Jaffe ES, Triche TJ et al.: Structural and functional properties of the hairy cell of leukemic reticuloendotheliosis. Cancer, 41: 210, 1978

12. Brunning RD, Parkin J: Ribosome-lamella complex in neoplastic hematopoietic cells. *Am J Pathol*, 119: 565, 1975
13. Burke JS: The value of the bone-marrow biopsy in the diagnosis of hairy cell leukemia. *Am J Clin Pathol*, 70: 876, 1978
14. Catovsky D: Hairy cell leukemia and pro-lymphocytic leukemia. *Clin Hematol*, 6: 245, 1977
15. Catovsky D, Costello C, Loukopoulos D et al.: Hairy cell leukemia and myeloid atosis; Chance association or clinical manifestations of the same B-cell disease spectrum. *Blood*, 57: 758, 1981
16. Costello C, Wardie J, Catovsky L et al.: Cell volume studies in B-cell leukemia. *Br J Hematol*, 45: 209, 1980
17. Crosser PE et al.: The Sezary syndrome; Cytogenetic studies and identification of the Sezary cell as an abnormal lymphocyte. *Am J Med*, 50: 24, 1971
18. Clark BS, Dawson PJ: Histiocytic medullary reticulosis presenting in a leukemic blood picture. *Am J Med*, 47: 314, 1969
19. Elkon KB, Hughes GRV, Catovsky D et al.: Hairy cell leukemia with polyarteritis nodosa. *Lancet*, 2: 280, 1979
20. Ejeckam LH: *Surg*, 19: 354, 1976
21. Fowler RH: Non-parasitic benign cystic tumors of spleen. In *Abst*, 96: 209, 1953
22. Frukda T: Malignant reticulosis. *Tohoku J Exp Med*, 94: 351, 1968
23. Gaucher PCE: *De l'epitheliome primitif de la rate these deparis*, 1982
24. Green D, Battifora HA, Smith RT and Rossi EC: Thrombocytopenia in Gaucher's disease. *Ann Int Med*, 74: 727~731, 1971
25. Golomb HM, Braylan R, Rolliack A: Hairy cell leukemia; A scanning electron microscopic study of eight cases. *Br J: Hemato*, 29: 455, 1975
26. Golomb HM, Mintz U: Treatment of hairy cell leukemia II; progressive disease. *Blood*, 54: 305, 1979
27. Gordan J, Smith JL: Free immunoglobulin light chain synthesis by neoplastic cells in leukemic reticuloendothelialiosis. *Clin Exp Immunol*, 31: 244, 1978
28. Golomb HM, Mintz U: Treatment of hairy cell leukemia II; Chlorambucil therapy in post-splenectomy patients with progressive disease. *Blood* 54: 305, 1979
29. Griscom NJ: Huge splenic cysts. *Am J Dis Child*, 109: 224~227, 1953
30. Husni EA: *Arch Surg*, 83: 57, 1961
31. Harmer M and Chaimers A: Splenic cyst; With report of case. *Med J*, 1: 521, 1946
32. Hafner CD, et al.: Prognosis of obscure splenic cysts by aortography. *Ohio Med J*, 62: 575, 1966
33. Hoffman E: Non-parasitic splenic cysts. *Am J Surg*, 93: 765~770, 1957
34. Janser J, Meijer CJ, Hermans J: Splenectomy in hairy cell leukemia; A retrospective multicenter analysis. *Am J Surg*, 147: 2066, 1981
35. Kampine JP, Brady RO, Kanfer JN, Feld M and Shapiro D: Diagnosis of Gaucher's disease and Niemann-Pick disease with small samples of venous blood. *Science*, 155: 86~88, 1967
36. Katayama J, Schneider GB: Further ultrastructural characterization of hairy cell of leukemia reticuloendothelialiosis. *Am J Pathol* 86: 163, 1977
37. Komak S, Gombas OF: *Radiology*, 122: 77, 1976
38. Kim JY et al.: A case of splenic cyst. report of case *Kor J Surg*, 23: 65~68, 1981
39. Lang VF, et al.: Cyst of spleen. report of case. *Ann Surg*, 127: 572, 1948.
40. Lutzner M, Jordan JW: The ultrastructure of an abnormal cell in Sezary's syndrome. *Blood*, 31: 487, 1963
41. Medoff AS and Bayrd DE: Gaucher's disease

- in 29 cases hematologic complications and effect of splenectomy. *Ann In Med*, 40: 481 ~ 492, 1954
42. Matoth Y and Fireo K: Chronic gaucher's disease; Clinical observations on 34 patient. *Ist J Med Sci*, 1: 521~530, 1965
43. Natelson EL et al.: Histrocytic medullary reticulosis. *Arch Intern Med*, 122: 223, 1968
44. Pines B. Rabinovitch J: *Pathol*, 33: 487, 1942
45. Pinkhas J. Dijaldetti, M. Devries A et al.: *Am J Med*, 45: 795, 1968
46. Pitlik S, Cohen I, Hadar H et al.: *Gastroenterology*, 72: 937, 1977
47. Park SS et al.: Giant traumatic splenic pseudocyst; with report of case *Kor J Surg*, 12: 786~791, 1970
48. Posner MC, Golomb HM: Ribosone-lamella complex in hairy cell leukemia *Lab Invest*, 42:236, 1980
49. Rourke JA and Heslin DJ: Gaucher's disease; Roentgenologic bone changes. *Am J Pediat*, 13: 364~389, 1938
50. Reich C, Seief M and Kessler BJ: Gaucher's disease; A review and discussion of 20 cases. *Medicine*, 30: 1~20, 1951
51. Schrek R, Donnelly WJ: Hairy cells in blood in lymphore ticular neoplastic disease and flagellated cells of normal lymph nodes. *Blood*, 27: 199, 1966
52. Stewart DJ, Benjamin RS, McCredie KR et al.: The effectiveness of rubidazone in hairy cell leukemia. *Blood* 54: 298, 1979
53. Sebahous C, Bouffette P, Flandrin G: Hairy cell leukemia. *Leuk Res*, 2: 187, 1978
54. Scott RB, Robb-Smith AHT: Histiocytic medullary reticulosis
55. Sezary A: La reticulose maligne leucemique a his tiomonocytes monstrueux et a farme d'erythrodermia eodemateuse et pigmente. *Ann Dermato Syphiligr*, 9: 5, 1949
56. Seligman BR et al.: Histrocytic medyllary reticulosis. *Arch Intern Med*, 129: 109, 1972
57. Schrek R, Donnelly WJ: Hairy cells in blood in lymphoret-icular neoplastic disease and flagellated cells of normal lymph nodes. *Blood*, 27: 199, 1966
58. Vitale IF et al.: Reticuloendo the liosis with Niemann Pick type foam cells in bone marrow and spleen. *Arch Pathol*, 91: 218, 1970
59. Yam LT, Li CY, Finkel HE: Leukemic reticuloendoth-eliosis-the role of tartrate-resistant acid phosphatase in diagnosis and splenectomy in treatment. *Arch Intern Med*, 130: 248, 1972