

폐의 부신경절종 (1 례 보고)

김광호 * · 김성규 ** · 신동환 *** · 이유복 ***

-Abstract-

Pulmonary Paraganglioma (Report of A Case)

Kwang Ho Kim, M.D.,* Sung Kyu Kim, M.D.,** Dong Whan Shin, M.D.***
and Yoo Bock Lee, M.D.***

A case of pulmonary paraganglioma in a 32-year-old woman is presented. The tumor was adherent to the anteromedial basal segmental branch of the left pulmonary artery and had round groups of monotonous tumor cells with faintly eosinophilic and granular cytoplasm. Also tumor cells were divided into lobules by fine fibrous septae.

The patient made an uneventful recovery and no recurrence of the lesion has occurred during the subsequent one year.

서 론

부신 이외의 방신경절조직에서 발생하는 종양은 방신경절조직군에 따라서 Branchiomeric, Intravagal, Aortico-Sympathetic 및 Visceral-autonomic Paraganglioma로 분류되고 있다¹⁾. 이중 두부, 경부 및 종격동에 위치하는 Branchiomeric Paraganglion cell에서 발생하는 Branchiomeric Paraganglioma군에 속하는 폐 부신경절종은 매우 희귀한 것으로 알려져 있다. 폐의 부신경절종은 아주 적은 크기의 다수의 절절종 형태로 보고되고 있는 것도^{2,7)} 있으나 단독 폐절절 형태로 나타나는 부신경절종은 아주 적어 몇몇 저자들에 의하여 한 두 예씩만 보고되고 있을 뿐이다^{3,6,8,9,10,11,12)}.

저자들은 32세 여자 환자에서 상기 질환을 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

** 연세대학교 의과대학 내과학교실

*** 연세대학교 의과대학 병리학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery

**Department of Internal Medicine

***Department of Pathology

College Medicine, Yonsei University

이다.

증 례

환자 : 박○○, 여자, 32세

병력 : 상기 환자는 약 4개월간의 좌측 하흉부의 경미한 통증과 기침을 주소로 입원하였다. 환자는 입원 2개월전에 흉부 X선 촬영 결과 폐절절종으로 진단받고 I.N.H. Rifampin 과 Streptomycin으로 치료를 받았으나 증상의 호전이 없었으며 상기 주소 이외 피로감과 경미한 호흡곤란증이 계속되어 본원으로 이송되었다.

과거력 및 가족력 : 특기 할 만한 사항없음.

이학적소견 : 혈압은 120/80mmHg, 맥박은 78/min, 이었으며 경부에서 종괴의 촉지는 없었으며 호흡음 및 심음은 정상이었다. 기타 흉부 및 복부에 이상 소견은 발견할 수 없었다.

흉부 X선 촬영소견 : 단순전후흉부 X선 촬영 결과 좌측 하흉부에 3×3cm 크기의 종괴가 보였으며 (Fig. 1) 단면 X선 촬영에서 7.5cm의 단면에서 종괴의 소견이 뚜렷하였다 (Fig. 2).

검사소견 : Hb, Hct 및 백혈구수는 정상이었고 간기능검사와 심전도소견도 정상이었다. 결핵피부반응검사는 양성이었으나 객담에서 결핵균은 발견할 수 없었다.



Fig. 1. Chest P-A (Preop.)



Fig. 2. Chest Tomogram (Preop.)

기관지경검사소견 : 화이버기관지경을 이용하여 기관과 기관지를 조사하였으나 정상소견이었으며 Transbronchial lung biopsy를 실시한 결과 만성염증성변화 및 비특이성 상피세포의 비후소견을 보여 확진에 큰 도움을 얻지 못하였다.

수술소견 : 1981년 9월 29일 좌측 제6번째 늑간을 통하여 개흉을 하였다. 늑막강에는 전혀 유착이 없었으며 하엽의 전중부 바로 늑막하강에 2.5cm 직경의 둥글며 비교적 딱딱한 연한 분홍색의 종괴가 있었으며 Anteromedial basal segment 쪽의 폐동맥과 종괴가 바로 유착되어 있었다. 종괴를 포함하여 폐조직을 일부 절제하였다.

병리조직학소견 :

육안소견 : 의뢰된 생검 폐조직에는 직경이 약 2.3cm인 종괴결절이 있었으며 대체로 경계가 지워졌으며 난원형이었다. 그 절단면은 균질하였고 연한 분홍색을 나타내었다.

광학현미경소견 : 종괴를 구성하는 세포는 난원형 또는 다각형의 상피양세포로서 미미한 호산성의 과립성 세포질을 가지고 있었으며 (Fig. 3) 이 세포들은 섬세한 혈관기질에 구획되는 원형의 소집단을 이루고 있었으며 Reticulin 염색으로 더욱 뚜렷하였다 (Fig. 4). 괴사나 세포분열은 관찰되지 않았다.

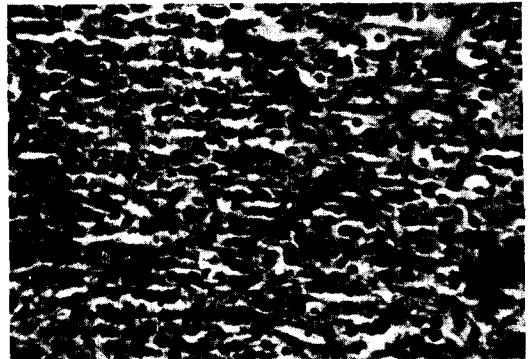


Fig. 3. Round groups of monotonous tumor cells with faintly eosinophilic and granular cytoplasm (H & E Stain, x 400)

수술후 경과 : 수술후 경과는 양호하여 수술후 10일에 퇴원하였으며 수술후 1년만에 촬영한 흉부 X선사진에서 이상소견을 발견할 수 없었으며 (Fig. 5) 환자의 건강상태도 양호하였다.

고 찰

폐의 실질에 단독결절 형태로 발생하는 부신경절종은 매우 희귀한 질환으로 1958년 Heppleston⁶⁾에 의하여

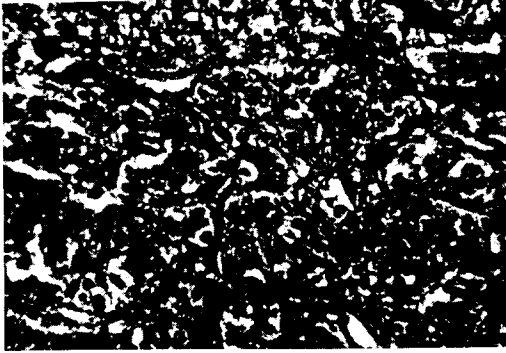


Fig. 4. Tumor cells divided into lobules by fine fibrous septae. (Reticulin Stain, x 400)

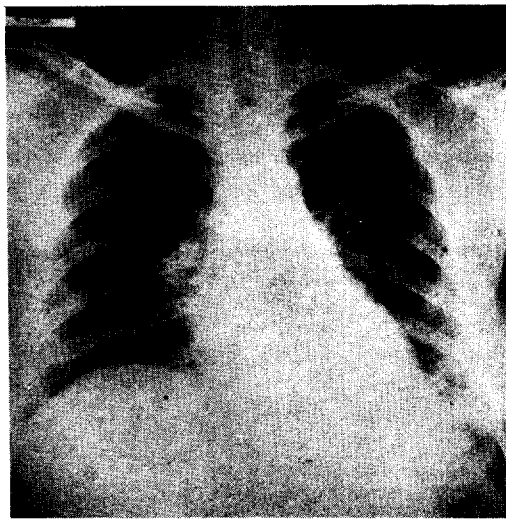


Fig. 5. Chest P - A (Post op. 1 year)

처음 보고된 이후로 Mostecky 등¹¹⁾, Fowcett 등⁹⁾, Laustela 등⁹⁾, Goodman 등⁶⁾, Lee 등¹⁰⁾과 Singh 등¹²⁾에 의하여 증례보고가 되어있다. 그러나 본 질환은 아직 조직학적으로는 광학현미경 또는 전자현미경 소견으로만 최종적인 확진을 내리는 데에는 저자들마다 주장이 약간씩 다르다. 그러므로 종양의 위치 특히 폐동맥과의 관계가 조직학적 소견과 더불어 본 질환으로 확진하는데 중요한 역할을 하고 있다¹²⁾.

일반적인 폐실질의 부신경절종의 조직학적 소견은 늑막하종양으로 일정한 모양의 종양세포들이 집단을 이루는 포상모양을 하며는 투침법으로 검사하여 보면 혈관망을 갖는 reticulin network을 발견할 수 있다. 각 세포들은 미세한 과립을 갖는 호산성 세포질을 풍부히 가지며 세포의 경계는 확실치 않아 합포세포의 효과를 갖

는다. 세포핵은 미세한 염색질형을 갖는 커다란 핵으로 되어 있다⁴⁾.

대동맥폐부신경절종 (Aorticopulmonary Paraganglioma) 등에서 보는 바와 같이 Grimelius 염색법으로 Arg-yrophilic 과립이 세포질에서 발견되며 Zellballen 형태로 세포들이 모양을 갖는다고 하며^{6,12)}, 전자현미경으로 neurosecretory granule을 발견할 수 있다고 하여¹²⁾, 이러한 소견이 있을 시는 좀더 용이하게 부신경절종으로 진단할 수 있으나 폐의 실질에서 발견되는 부신경절종은 formalin에 고정된 조직의 광학현미경 소견만으로는 다른 질환과 감별하기 어렵다⁵⁾. 그러나 Goodman 등⁶⁾은 부신경절종으로 진단할 수 있는 조건으로 폐의 말단 부위에 위치하며 종양에 피막이 없으며, 결체조직과 혈관망으로 종양세포들이 구획되며, 정상 폐조직의 가까운 부위에 interstitial proliferation이 있으며 결합조직 중격내의 망상섬유가 있으며 세포의 형태가 조직학적으로 특성이 있을 때 부신경절종으로 진단할 수 있다고 하였으며, Singh 등¹²⁾은 조직학적 특성 이외에 폐동맥에 가깝게 위치하였는가가 무엇보다도 중요하다고 하였다. 본례의 경우 폐동맥에 밀접하여 종괴가 위치하였으며 호산성 과립성 세포질을 갖고 있으며 세포들이 섬세한 혈관기질에 의하여 구획되는 원형의 세포군을 이루고 있어 부신경절종으로 진단할 수 있었다.

본 질환과 조직학적으로 감별을 요하는 것으로는 Carcinoid tumor와 Hemangiopericytoma이다. Carcinoid tumor로 특히 Peripheral carcinoid tumor일 경우는 형태학적으로 감별이 불명확한 것으로 인정되고 있어 부신경절종 자체를 하나의 독립된 질환으로 생각할 수 있는지를 의심하는 학자도 있는 형편이나¹⁾, 종괴의 결절이 기관지와 밀접히 연결되면 Carcinoid tumor로 보고 폐동맥과 연결이 되어 있으면 부신경절종으로 보는 것이 타당하다는 견해가 많다^{6,12)}. Hemangiopericytoma 종양을 구성하는 세포가 대부분 방추형이며 혈관을 중심으로 에워싸는 형태를 취하고 reticulin 염색상 종양세포를 하나하나 둘러싸는 모양이 부신경절종과 다르다.

이미 발표된 문헌상^{3,5,6,9,10,11,12)} 10례에서는 여성에서 발생빈도가 높고 특징적인 증상을 갖는 경우가 없었으며 수술전에 진단하였던 예들은 없었다. 또한 종양은 모두 양성의 소견을 보였다. 아직 증례가 적으므로 임상적인 경과를 논하기에는 시기상조이나 증례가 점점 발견됨에 따라 본 질환에 대한 종합적인 고찰이 있어야 할 것이다.

결 론

저자들은 32세 여자환자에서 폐의 부신경절종을 시험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Carter D and Eggston JC: *Tumors of the lower respiratory tract. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology. 2nd Series Fasc 17, 1980*
2. Churg AM and Warnock MC: *So-called "minute pulmonary chemodectoma". A tumor not related to paragangliomas. Cancer 37: 1759-1769, 1976*
3. Fawcett FJ and Husband EM: *Chemodectoma of lung. J Clin Pathol 20: 260-262, 1967*
4. Glenner GG and Grimely PM: *Tumors of the extra-adrenal paraganglioma system (Including chemoreceptors). Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 2nd Series Fasc 9, 1974*
5. Goodman ML and Laforet EG: *Solitary pulmonary chemodectomas of the lung. Chest 61: 48-50, 1972*
6. Heppleston AG: *A carotid body-like tumor in the lung. J Pathol Bacteriol 75: 461-464, 1958*
7. Kuhn IIC and Askin FB: *The fine structure of so-called minute pulmonary chemodectomas. Hum Pathol 6: 681-691, 1975*
8. Lack EE, Stillinger RA, Colvin DB, Groves RM and Burnette DG: *Aortico-pulmonary paraganglioma. Report of a case with ultrastructural study and review of the literature. Cancer 43: 269-278, 1979*
9. Laustela E, Mattila S and Framssila K: *Chemodectoma of the lung. Scand J Cardiovasc Surg 3: 59-62, 1969*
10. Lee YN and Hori JM: *Chemodectoma of the lung. J Surg Oncol 4: 33-36, 1972*
11. Mostecky H, Lichtenberg J and Kalus M: *A non-chormaffin paraganglioma of the lung. Thorax 21: 205-208, 1966*
12. Singh G, Lee RE and Brooks DH: *Primary pulmonary paraganglioma. Report of a case and review of the literature. Cancer 40: 2286-2289, 1977*