

# 기관지 근상피종 수술치험 1례

이 현 석\* · 박 승 일\* · 손 광 현\* · 유 은 실\*\*

=Abstract=

## Myoepithelioma Arising from Trachea

-A Case Report-

Hyun Seok Lee, M.D.\*, Seung Il Park, M.D.\*, Kwang Hyun Sohn, M.D.\*, Eun Sil Yu, M.D.\*

Myoepithelioma of the trachea is an extremely rare disease. The neoplasm shows histologic features identical to those described in myoepithelioma of salivary glands. The myoepithelioma cells demonstrate the numerous myofilament, desmosomal cellular attachment, cytoplasmic glycogen and pinocytotic vesicles. In immunohistochemical study, myoepithelioma cells show the positive antibody reactions to actin, keratin, vimentin and S-100 protein.

A case of myoepithelioma arising from trachea in the seventy-two-year old male diagnosed by microscopic finding and immunohistochemistry is presented.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:962-4)

**Key words** : Neoplasms, Trachea, Myoepithelioma

## 증례

72세된 남자 환자가 내원 6개월전부터 시작된 호흡곤란과 간헐적인 발열로 치료받던 중 2개월전부터 심해진 호흡곤란을 주소로 본원 내과로 입원하였다.

이학적 소견상 전폐에서 협착음이 들렸고, 정례적 혈액 검사, 간 기능 검사 및 심전도 검사는 정상이었으며, 흉부 X-선 촬영에서 기관벽에 돌출된 난형종괴가 양측 폐 하부의 불균일한 음영의 증가와 함께 관찰되어 기관 종양과 동반된 흡인성 폐렴을 의심하게 하였다(그림 1). 전산화 단층촬영 소견은 상부기관 내부를 거의 채우는 직경 3cm 정도의 구형 종괴가 기관의 좌측 앞쪽에 부착되어 있었으며,

양측 폐 하부에 기관지 군집 및 기관지 벽의 비후가 있어, 기관 종양 및 이에 동반된 만성 기관지염과 기관지 확장증으로 진단되었다(그림 2).

폐 기능 검사에서는 강제폐활량(FVC) 2.24L, 1초간 강제호기량(FEV1) 1.36L로 폐쇄성 및 구속성(restrictive) 환기 장애를 보였다. 기관지 내시경 검사에서는 성대에서 4cm 하부에 직경 3cm 정도의 종괴가 관찰되었으며, 조직 검사에서 점막하 상피 종양(submucosal epithelial neoplasm)으로 진단되었다.

수술은 양와위에서 경구 기도삽관마취하에 T자형으로 하경부의 횡절개 및 부분 상부흉골 절개를 하여 기도를 개방한 후 이 부위를 통해 다시 기도 삽관하였다. 이때 성대에서 4cm 하방부위의 기관 앞 부분에 부착되어 있는 3×3×3.5cm의 케양을 동반한 회갈색 난형의 다결절 종괴가 관찰되었다. 종괴가 부착되어 있는 부위의 기관을 1.5cm 길이로 절단 후 다시 경구 기도 삽관으로 바꾸고 4-0 Vicryl로 단단 문합을 실시하였다.

수술후 병리소견으로는 방추형 근상피세포(spindle myoepithelial cell)의 증식(그림 3)과 다양한 크기의 세관

\* 울산대학교 의과대학, 서울중앙병원 흉부외과

\*\* 울산대학교 의과대학, 서울중앙병원 해부병리과

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center & University of Ulsan - College of Medicine

\*\* Department of Anatomic Pathology, Asan Medical Center & University of Ulsan - College of Medicine



그림 1. 단순 흉부 X-선 촬영. 기관벽에 돌출된 종괴와 양측 폐하부의 불균일한 음영의 증가가 관찰됨.

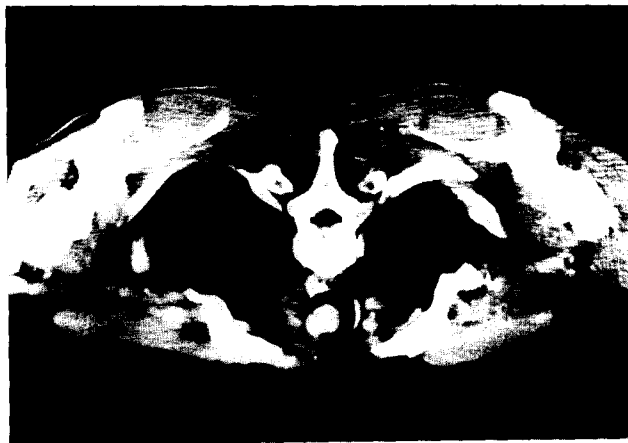


그림 2. 흉부 전산화 단층촬영. 직경 3cm 정도의 구형종괴가 기관의 좌측 앞쪽에 부착되어 있음.

(tubule)이 관찰(그림 4)되었다. 세관은 cytokeratin 에 양성 반응을 보이는 상피세포를 근상피세포가 둘러싸고 있었으며, 이 근상피세포는 smooth muscle actin 과 S-100 protein 에 양성반응을 보였고, 드물게 glycogen rich clear cell 이 관찰되었다. 술후 환자는 특별한 합병증없이 20일째 퇴원하였다.

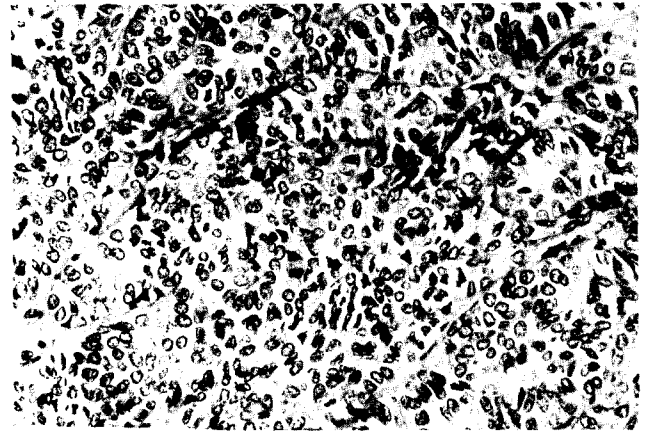


그림 3. 병리소견. 방추형 근상피세포의 증식이 관찰됨(H & E 염색, × 200).

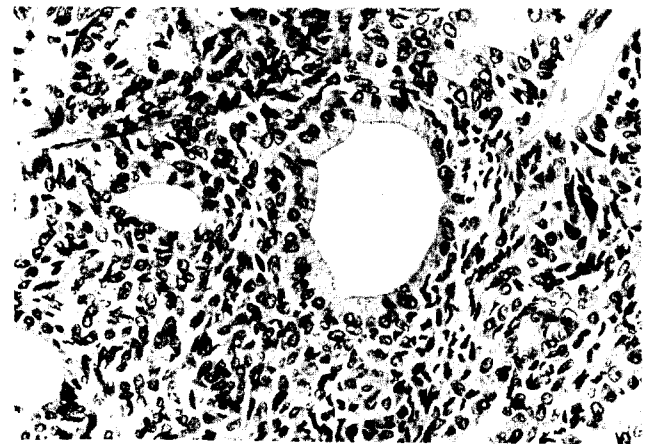


그림 4. 병리소견. 세관주위에 근상피세포가 층을 이루고 있음(H & E 염색, × 200).

## 고 찰

근상피종은 주로 타액선에서 발생하는 양성종양으로 타액선외에도 유방, 전립선 등에서도 드물게 발생하며<sup>1)</sup>, 기관지와 연결없이 폐의 결절로 발생한 증례도 보고되고 있다<sup>2)</sup>. 저자가 조사한 바에 의하면 기관지(bronchus)에서 양성 다형성 선종(benign pleomorphic adenoma)이 보고된 증례가 있으며<sup>3)</sup>, 기관(trachea)에서 근상피암종(myoepithelial carcinoma)과<sup>4)</sup> 악성 다형성선종(malignant pleomorphic adenoma)이<sup>5)</sup> 보고된 예가 있을 뿐이다.

근상피세포는 외배엽에서 발생한 수축성 세포로서 타액

선, 누액선, 한선, 유선, 전립선 등에서 발견되며, 분비액의 방출(expulsion) 및 전파(propagation)의 역할을 한다<sup>6</sup>. 과거에는 근상피종은 다형성 선종의 변형, 혹은 단형성 선종의 특수한 형태로 간주되었으며, 1972년 세계보건기구(WHO)의 타액선의 선종(adenoma) 분류에서도 다형성 선종과 단형성 선종으로만 분류되어졌다<sup>7</sup>. 그러나, 1985년 Barnes 등이<sup>6</sup> 그 당시까지 두정부에서 발표된 42례의 근상피종을 분석하여, proliferating progenitor cell이 분화되어 생긴 원위부 세포들이 선방(acini)와 관(duct)의 상피세포와 근상피세포를 형성하게 되는데, 이 상피세포와 근상피세포는 다방향(multidirection)하게 분화된다는 이론을 제기하였다. 즉, 상피세포가 분화되어 단형성 선종을 형성하고, 근상피세포가 분화되어 근상피종을 형성하며, 양측 모두에서 분화될 경우 다형성 선종으로 분류하게 된다. 이러한 이론은 Dardick 등<sup>8</sup>에 의해 강력하게 지지받았으며, 그후 폭 넓게 받아들여져, 1989년 세계보건기구(WHO)의 타액선 선종에 대한 새분류에 의하면 근상피종이 하나의 독립된 항목으로 분류되어 있다<sup>7</sup>.

일반적으로 근상피종은 방추상세포형(spindle cell pattern)과 형질세포형(plasmacytoid cell pattern) 혹은 유리질세포형(hyaline cell pattern) 및 복합형으로 분류된다<sup>7</sup>. 저자에 따라서는 더 세분하여 분류하기도 한다<sup>6, 8</sup>. 근상피종은 얇은 섬유성막으로 둘러싸인 1~5cm 크기의 종괴로서, 세포학적 특징은 actin, keratin, vimentin 등에 대한 면역조직화학적 양성 반응을 보이는 직경 6nm 정도의 수많은 근세사(myofilament)를 갖는 것이 특징이다. 또한 세포 사이는 부착반 결합(desmosomal adherence)를 보이고, cytoplasmic glycogen 과 pinocytic vesicle이 관찰되며, 면역조직화학적으로 S-100 protein에 양성이나 desmin에는 음성으로 나타난다<sup>2</sup>.

근상피종의 생물학적 특성은 다형성 선종과 비슷하고, 유사분열이 활발할 수록, 보다 역형성(anaplasia)될수록, 근세사가 적을수록 예후는 나쁘다<sup>6</sup>.

치료는 수술로 제거하게 되며, 감별 진단해야 할 질환으

로는 평활근종(leiomyoma), 국소 섬유성 중피종(localized fibrous mesothelioma), 신경초종(neurilemmoma), 신경섬유종(neurofibroma), 두개의 수막종(extracranial meningioma), 연골성 종양(cartilagenous neoplasm) 등이 있다. 특히, 평활근종은 많은 근세사를 가지고 있으나, S-100 protein에 음성반응을 보이고 부착반이 관찰되지 않는 점에서 감별되며<sup>2</sup>, 신경초종의 경우 전자현미경으로 Schwann cell의 존재를 확인함으로써 감별된다<sup>6</sup>.

저자들은 72세 남자에서 기관에 발생한 근상피종 1례를 수술 치험한 바 있으며, 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

1. Ellis GL, Paul LA, Douglas RG. *Surgical pathology of the salivary glands vol 25 in the series major problems in pathology*. 1st ed. Philadelphia: W. B Saunders 1991:182-6
2. Strickler JG, Hegstrom J, Thomas MJ, Yousem SA. *Myoepithelioma of the lung*. Arch Pathol Lab Med 1987;111:1082-5
3. Hayes MM, Westhuizen NG, Forgie R. *Malignant mixed tumor of bronchus: A biphasic neoplasm of epithelial and myoepithelial cells*. Modern Path 1993;6:85-8
4. Horinouchi H, Ishihara T, Kawamura M, et al. *Epithelial myoepithelial tumor of the tracheal gland*. J Clin Pathol 1993;46:185-7
5. Hemmi A, Hiraoka H, Mori Y, et al. *Malignant pleomorphic adenoma (malignant mixed tumor of the trachea)*. Acta Pathol Jpn 1988;38:1215-26
6. Barnes L, Appel BN, Perez H, El-Attar AM. *Myoepitheliomas of the head and neck: case report and review*. J Surg Oncol 1985;28:21-8
7. Seifert G, Brocheriou C, Cardesa A, Eveson JW. *WHO International histological classification of tumours*. Path Res Pract 1990;186:555-81
8. Dardick I, Thomas MJ, Peter AW. *Myoepithelioma-new concepts of histology and classification: A light and electron microscopic study*. Ultrastruct Pathol 1989;13:187-224