

# 폐아세포종

-수술치험 1례-

금동윤\* · 신현종\* · 최세영\* · 박창권\* · 이광숙\* · 유영선\*

=Abstract=

## Pulmonary Blastoma

-A Case Report-

Dong Yun Kum, M.D.\*, Hyun Jong Shin, M.D.\*, Sae Young Choi, M.D.\*,  
Chang Kwon Park, M.D.\*, Kwang Sook Lee, M.D.\*, Young Sun Yoo, M.D.\*

We experienced a very rare case of pulmonary blastoma in a 29 year old female. She complained of left chest pain and dyspnea for 1 month.

The characteristic feature of this tumor is its biphasic pattern consisting of a spindle cell stroma containing glandular structures.

A serial check of simple chest X-ray and computed tomography revealed a growing huge lung mass occupying whole left thorax.

We successfully removed the upper lobe of left lung with a huge tumor mass.

Pathologic study revealed this tumor as pulmonary blastoma.

We report a case with review of literature.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:868-73)

**Key words** : 1. Lung neoplasm

## 증례

환자: 29세 여자

주소: 좌측 흉통 및 호흡곤란

현병력: 내원 1개월 전부터 좌측 견갑부 동통이 발생하였으며 개인 정형외과의원을 방문하여 좌측 견갑골 X선 촬영 결과 골격은 이상없었으며 염좌(sprain)로 진단받고 약물 치료하였으나 별다른 호전이 없었다. 환자는 상기 증상이 지속됨에 따라 다시 개인 내과 의원을 방문하여 흉부 X선 촬영을 한 결과 좌측 하폐야 일부를 제외한 대부분의 폐야에서 불투명도가 보여 전산화 단층 촬영을 실시하였

다. 이후 좌측 농흉 가능성 하에 본 교실로 후송되었다.

내원 1주일 전부터는 객담을 동반하지 않는 기침과 호흡 곤란이 조금씩 심해졌다.

과거력 및 가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 환자의 의식 상태는 명료하였다. 안정시에는 정상이었으나 보행시 호흡 곤란을 호소하였다. 혈압은 120/70 mmHg으로 정상이었으나 맥박은 130회/분, 호흡수 35/분으로 빨랐다. 체온은 36.7℃이었다. 시진상 좌상부 흉벽의 융기가 있었으며 청진상 좌측 폐 호흡음이 현저히 감소되어 있었다. 심음은 정상 위치보다 우측에서 규칙적으로 들렸으며 심잡음은 없었다. 경부 림프절 증대 소견

\* 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Keimyung University, Taegu

통신저자: 금동윤, (700-310) 대구직할시 중구 동산동 194, Tel. (053) 250-7344, Fax. (053) 252-1605

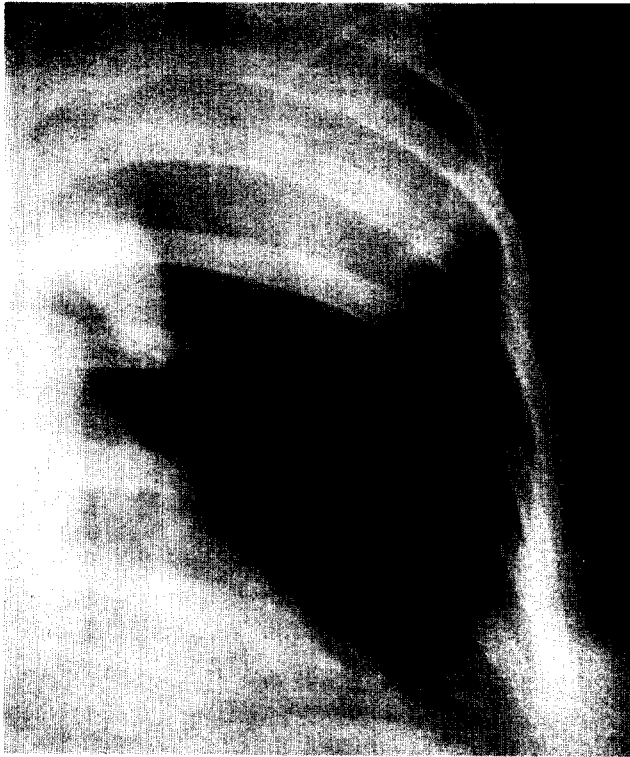


그림 1. 개인 의원에서 시행한 X-선 사진. 좌측 폐야를 차지하는 균질성 농도의 종괴가 뚜렷이 나타난다.

은 없었으며 복부 장기의 종괴나 비대 소견도 없었다. 그 외 이학적 소견상 특이 사항은 없었다.

검사 소견: 입원 당시 혈액 검사상 혈색소 8.3g/dl, 백혈구 7870/ul이었으며 농축 적혈구액 2개 수혈후 혈색소치는 10.5g/dl로 증가하였다. 요 검사상 특이 소견 없었으며 프로트롬빈치는 10.9초이었다. 총단백질량과 알부민 양은 7.2g/dl, 3.6g/dl이었다. 간기능 상의 특이 소견은 없었다. 흉막 천자를 통해 소량 배출한 삼출액은 외견상 짙은 황갈색이었으며 Cell count상 RBC 1520, WBC 780/mm이었으며 pH 7.0, Protein 4.2g/dl, Glucose 239mg/dl이었다.

방사선 소견: 개인 정형외과에서 시행한 X선상 좌측 상 폐야를 차지하는 균질성 농도의 종괴가 경계가 명확하게 나타났으며(그림 1), 이후 타병원에서 촬영한 사진 소견상 좌측 하폐야 일부만을 제외한 대부분의 폐야에서 불투명도 소견이 보였다(그림 2). 본원에서 시행한 단순 흉부 사진 소견상 좌측 폐야 전체에서 불투명도 소견이 보였으며 중격동의 우측 편위 소견도 보였다(그림 3). 우측 폐야에서의 특이 소견은 보이지 않았다.

흉부 전산화 단층 촬영상에서는 경계가 뚜렷한 불균질

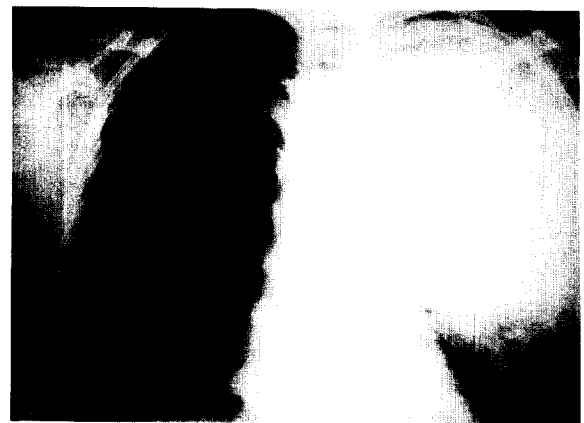


그림 2. 그림 1에 비해 좌폐야의 불투명도가 증가된 양상을 보여준다.

성의 종괴가 좌측 흉부의 대부분을 차지하고 있었으며, 종괴 주위로는 종괴에 의해 압박된 폐실질에 의한 저음영이 관찰되었다. 또한 흉막 비후와 농흉 소견이 보였다. 림프선 종대 소견은 보이지 않았다(그림 4). 전산화 단층 촬영술을 이용한 조직 생검을 실시하였으나 응고 혈액만이 검



그림 3. 좌폐야 전체에서 불투명도 소견이 보이며 종격동의 우측 편위 소견도 보인다.



그림 5. 수술 직후 소견



그림 4. 전산화 단층 촬영 사진. 경계가 뚜렷한 불균질성의 종괴가 좌측 흉부의 대부분을 차지하고 있다.

출되었다.

이상의 검사 소견을 종합하면, 환자가 처음 개인의원 방문시부터 본원 방문하기까지 약 한달만에 단순 흉부 사진상 급작스런 종괴의 확장이 보였으며 본원 방문시에 시행한 검사상에서의 혈색소치의 감소, 조직 천자 검사상 단순 혈액 응고 소견 등으로 보아 악성 종양을 생각하기 보다는 폐실질 내의 출혈이나 급속히 성장하는 농흉 등 양성 질환을 먼저 생각하게 되었다. 그러나 입원 후에도 호흡 곤란 증상이 점점 심해지고 흉부 X선상 종괴가 점점 커가는 양상이었으므로 진단 및 치료 목적 개흉술을 시행하기로 하였다.

수술방법 및 소견: 수술은 기관삽관술을 통한 전신마취하에 제 5늑간을 통한 측후방 개흉절개로 시행하였다. 벽측흉막 절개시 일부 흉막의 유착이 보였으며 개흉기로 개

흉했을 때 잘 싸여진 긴장성 피낭을 형성한 거대 종양을 발견할 수 있었다. 종양의 크기가 워낙 크고 개흉 부위의 흉막유착이 심하여 주위 조직으로의 진행이 불가하였으므로 낭성 종양을 일단 절개하였다. 이 종양의 크기는 약 15 × 15 × 15cm이었으며 좌측폐의 상엽에서 발생하였으며 내부에는 약 1000cc 가량의 응고혈액과 겔성분(gelatinous material), 황갈색의 삼출액이 들어 있었다. 대부분의 좌상엽과 하엽 폐실질은 이 종양에 의해 눌러 있었다. 종양내 성분들을 제거 후 종양 내 출혈의 원인을 찾아 본 결과 상엽의 침후절정맥에서의 출혈을 발견할 수 있었다. 술전 혈색소치의 감소 원인은 종양성 괴사에 의해 이 정맥에서의 출혈로 생각되었으며 단순 흉부 X선상 종양의 크기가 갑자기 커져 보인 이유도 이것으로 생각되었다. 출혈 부위 지혈후 겔성분의 동결절편 검사결과 폐아 세포종이란 진단을 얻었다.

흉강 내에는 약 300cc 정도의 황색 삼출액이 있었으며 폐첨부와 종양주위로 심한 유착 소견이 보였다.

주위 조직 소견으로는 심낭과 종격 조직의 비후 소견이 보였으며 림프절 종대 소견은 보이지 않았다.

좌하엽에서의 이상 소견은 보이지 않았고 암부 백(ambu bagging)을 이용하여 폐를 팽창시킨 결과 좌하엽의 폐용량이 충분하였으므로 좌상엽 절제술을 시행하였다. 기관지 절단은 TA-55 stapler를 이용하여 행하였고 절단은 심낭지방층을 이용하여 매몰시켰다. 비후 흉막 부위에는 흉막 박피술을 시행하였다.

좌측 흉강내 앞뒤쪽으로 흉관을 삽관한 후 흉부 절개창을 봉합하였다.

수술후 경과: 수술후 환자의 활력징후는 안정되었으며(그림 5), 수술후 4일까지 하루 약 500cc의 혈성 삼출액이 나왔으며 수술 8일째부터 삼출액 양상이 탁한 회색빛으로

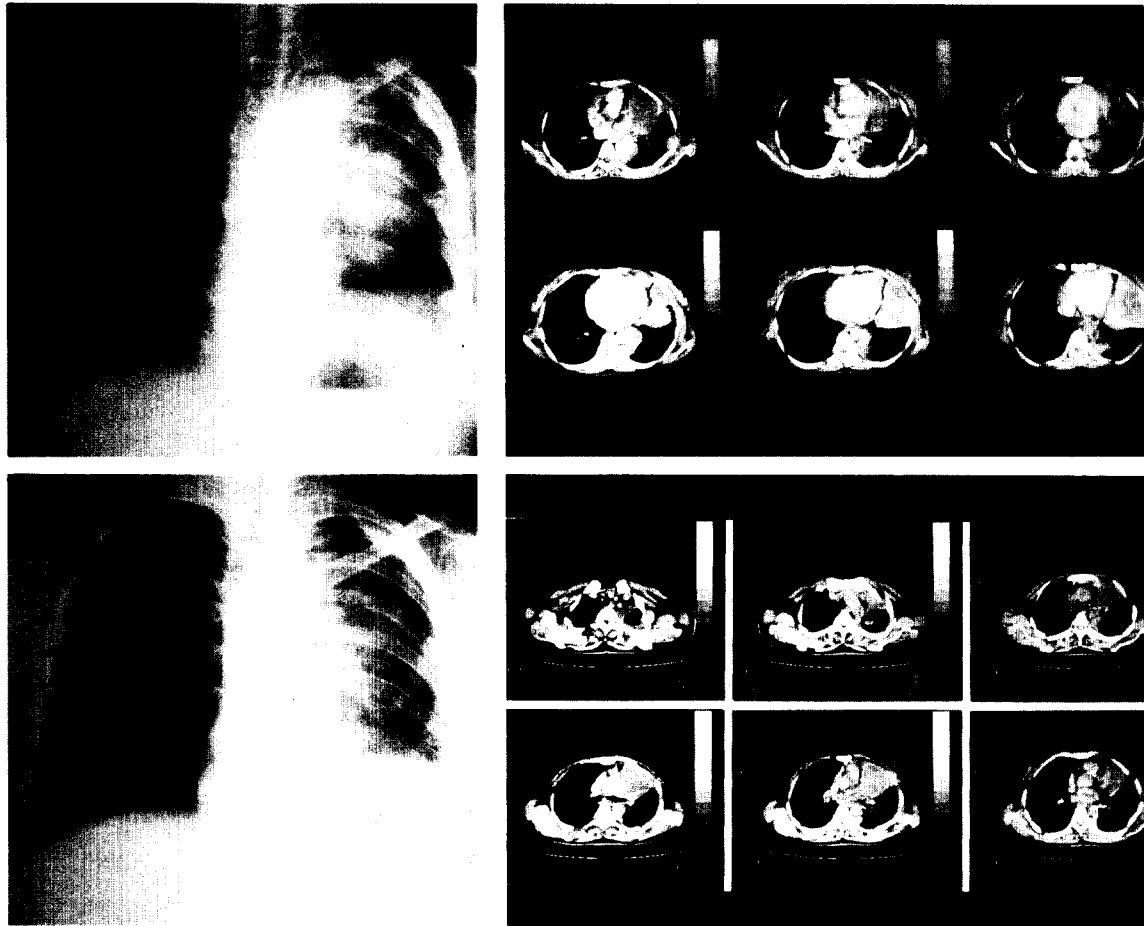


그림 6. 방사선 치료 전후 단순 흉부 촬영 및 전산화 단층 촬영 사진. 재발된 종괴의 감소가 보인다.

바뀌어 흉막액 검사상 Triglyceride 513, Total cholesterol 68 mg/dl로 나와 유미흉의 진단하에 저지방 식이를 하면서 치료하였다. 흉막액 세포 검사상 암성 조직은 발견되지 않았다. 수술 20일째 흉관을 제거하였으며 이후 특별한 합병증없이 퇴원하였다.

퇴원후 외래 정기 치료를 받았으며 퇴원 2개월째 단순 흉부 X선 검사상 좌폐야에 새로이 자라나는 종양이 발견되어 방사선 치료를 받고 있는 중이며 현재 종양의 크기가 많이 줄어든 상태이다(그림 6).

병리학적 소견: 육안적으로 종양의 크기는 15 × 15 × 15 cm이었으며 낭성 종양의 내용물을 제거후 본 육안적 소견상 암세포는 좌상엽에서 발생하여 흉측 늑막에 의해 주위 조직과 경계가 분명하였으며 좌상엽의 피사면을 따라 암 조직의 일부가 관찰되는 것으로 보아 폐실질 내에서 발생한 것임을 알 수 있었다. 혈관 내에서도 종양이 관찰되었다(그림 7).

현미경 소견상 원시적 연골조직(Primitive cartilaginous tissue)이 배아세포(blastema)에 둘러 싸여있고(그림 8), 고형화되고 도관화된 상피아세포(solid and cannulated epithelial bud)가 결체조직 간질에서 보였다. 또한 원시적 선 조직(Primitive glandular tissue)이 횡문근 아세포와 같이 보이며(그림 9), 횡문근 아세포내에서는 비정상 유사분열(atypical mitosis) 및 다핵소견을 보였다(그림 10).

### 고 찰

폐아세포종은 폐에서 발생하는 악성 종양으로서 조직학적으로 초기 태아의 폐성장을 반복한다는 특징을 가지고 있다. 이 종양은 상피세포인 선양조직(gland like structure)과 중배엽의 요소를 모두 갖추고 있으며 그 중간형의 세포는 없다.

1952년 Bernard<sup>1)</sup>가 기침과 객담을 주소로 하는 40세 여

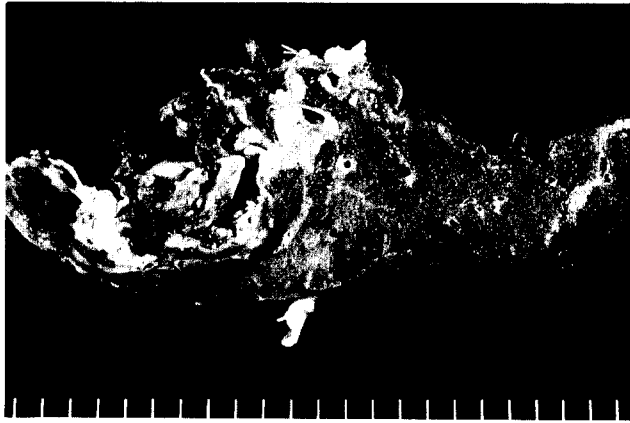


그림 7. 적출된 좌상엽 폐 모습. 피사면을 따라 암조직 일부가 보이며 혈관내 종양도 보인다.

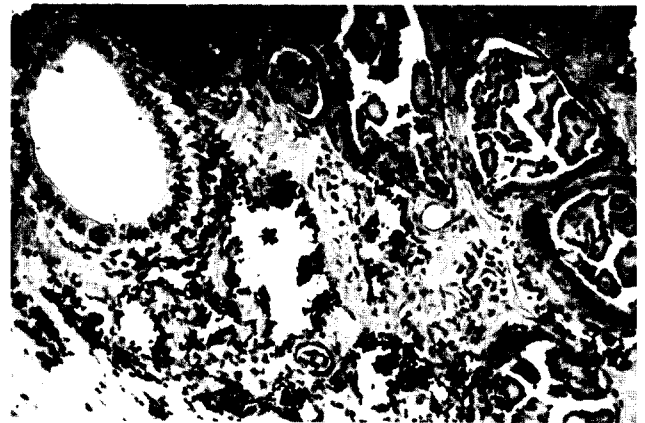


그림 9. 현미경 소견. 원시적 선조조직이 보이며 횡문근 아세포 내에서 비정상 유사분열과 다핵소견이 보인다.



그림 8. 현미경 소견. 원시적 연골조직이 폐아 세포에 의해 둘러싸여 있다.

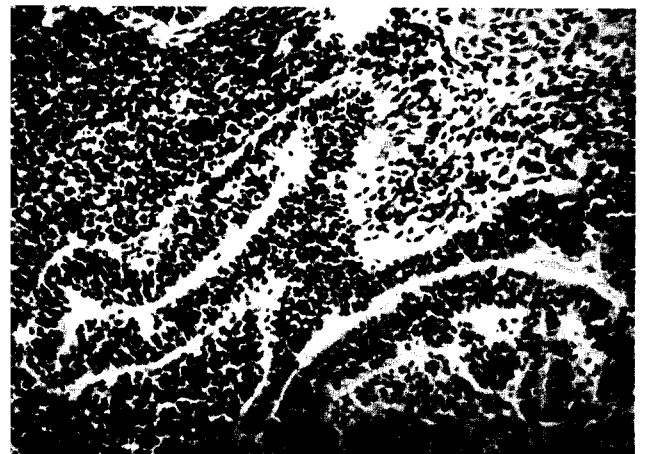


그림 10. 현미경 소견. 원시적 폐아세포가 유두상 배열을 보이고 있다.

자에게서 폐전적출술을 시행후 이 조직이 태아의 폐조직과 비슷하다 하여 배아종(embryoma)이라 명명한 이후, 1961년 Spencer<sup>2)</sup>는 3명의 환자 증례를 보고하면서 다능성 간엽조직(Pleuripotential)인 미성숙 폐아체(immature pulmonary blastema)에서 발생한다고 하였으며 원시적 신아체(primitive renal blastema)에서 발생하는 Wilms씨 종양과 발생기전이 비슷하다고 설명하였다. 폐아 세포종은 매우 희귀한 질환으로 전세계적으로 보고된 예가 극히 드물다. 국내에서는 1978년에 처음으로 보고 되었으며<sup>3)</sup> 1983년 대한 내과 학회와<sup>4)</sup> 1989년 대한 흉부외과 학회에 보고된 바 있다<sup>5)</sup>. 발생 빈도는 매우 낮은 것으로 생각되나 1983년 Francis와 Jacobson<sup>6)</sup>에 따르면 이 종양은 전체 악성종

양의 0.5% 정도를 차지하며 소아기에서 노년기에까지 모두 발생할 수 있으며 평균 호발 연령은 40세이며 남녀비는 약 3:1로 발표하였다.

육안적으로 이 종양은 흉측 늑막 바로 아래에서 발생하며 크고 등근 종양 형태를 띤다. 종종 많은 양의 출혈과 피사 소견을 보일 수도 있다. 다른 말초성 폐암과는 달리 피사조직이 선명하게 구분이 간다. 현미경학적으로 미분화성 배아성의 결합조직이 보이고 이 안에서 다층의 주상세포(multilayered columnar epithelium)로 덮힌 관이 발달하여 마치 태아의 세기관지 모양을 하고 있다<sup>7)</sup>.

폐아세포종은 폐암육종과 구분이 어려우나 1969년 Stackhouse<sup>8)</sup>는 이 두 질환을 잘 비교 설명하였다. 폐아세포종

과 폐암육종은 모두 악성 혼합종양(malignant mixed tumor)이지만 몇가지 차이점이 있다. 폐아세포종은 중배엽(mesoderm)이라는 한 층의 다능 세포(multipotential cell)에서 발생하는 반면 폐암육종은 기관지 상피세포(endoderm)와 기관지 결합조직(mesoderm)에서 발생하며 폐아세포종은 말초부위에서 발생하나 폐암육종은 기관지와 연관을 가지면서 주로 중심부에서 발생한다. 대개 폐암육종이 폐아세포종보다 예후가 나쁘다.

다른 말초성 폐암과 이 질환을 구분지을 특이적 방사선 소견은 없다.

일부 환자에 있어서 특이 증상이 없는 경우도 있으나 대부분의 환자는 각혈이나 기침, 호흡곤란을 호소한다.

정확한 술전 진단은 힘들며 객담검사나 기관지 세척 검사상으로도 확진이 어려우며 간혹 악성 세포를 얻어도 대개 단순 암세포로 진단되어지는 경우가 많다. 그러나 경피적 흡인생검(percutaneous aspiration biopsy)에서 진단적 조직 세포를 발견한 경우도 있다.

폐아세포종의 예후는 개개인에 따라 조금씩 다르다. Fung<sup>9)</sup>과 그의 동료들의 보고에 따르면 폐아세포종을 가진 39례의 환자중 17례(44%)에서 전이소견이 보였으며 이중 단지 2례만이 2년이상 생존하였다. 지속 관찰이 가능했던 28례중 19례는 2년 이내에 사망하였고 9례는 2년이상 생존하였다. 예후에는 전이의 정도와 종양의 크기가 크게 영향을 미쳤으며 조직학적 분화정도는 예후에 큰 영향을 미치지 못하였다. 또한 직경 5cm 이상의 종양은 국소적 재발 또는 전이 경향이 많은 것으로 나타났다.

Kummet와 Doll<sup>10)</sup>의 보고에 따르면 단순 또는 복합 화학요법 치료로 암억제의 징후가 보이지 않았으며 방사선 요법과 화학요법을 받은 환자에서도 암억제효과를 볼 수 없었다. 외과적 절제술만이 치유할 수 있는 가장 좋은 방법

이며 방사선 요법이나 화학요법은 수술적 치료와 병행할 수는 있으나 예후에 좋은 영향을 미친다는 보고는 없다<sup>11)</sup> 본 레에서는 술후 방사선 치료로 재발된 종양의 크기가 줄었으며 계속 추적 조사를 해 보아야겠지만 술후 방사선 치료를 받는 것도 좋은 방법이라 사료된다.

## References

1. Bernard WG. *Embryoma of lung*. Thorax 1952;7:299-301
2. Spencer H. *Pulmonary blastoma*. J Pathol Bacteriol 1961;82:161-85
3. 임내인, 노재윤, 이유복. 폐아세포종 1례. 대한병리학회지 1978;12:247-50
4. 신창섭, 이남준, 성혜숙, 신동균, 김대하. 폐아세포종 1례. 대한내과학회지 1983;27:235-40
5. 박성혁, 성속환, 윤용수, 안효섭, 지제근. 폐아세포종 수술치험 1례. 대흉외지 1989;22:357-63
6. Jacobsen M, Francis D. *Pulmonary blastoma A Clinico-pathological study of eleven cases*. APMIS 1980;88:151-60
7. Spencer H. *Pathology of the Lung*. Second edition, New York: Pergamon Press, 1968, 985-9
8. Stackhousse EM, Harrison EG, and Ellis FH. *Primary mixed malignancies of lung; Calcinosarcoma and blastoma*. J thorac Cardiovasc Surg 1969;57:385-99
9. Fung CH, Lo JW, Yonan TN, Millo FJ, Hakami MM, Changus GW. *Pulmonary blastoma: An ultrastructureal study with a brief review of literature and a discussion of pathogenesis*. Cancer 1977;39:153-63
10. Kummet TD, Doll DC. *Chemotherapy of pulmoary blastoma. A case report and review of the literature*. Med Pediatr Oncol 1982;10:27-33
11. Bauermeister DE, Jennings ER, Beland AH, Judson HA. *Pulmonary blastoma, a form of carcinoma*. Am J Clin Pathol, 1966;46:322-34