

폐에 발생한 양성 투명세포종 -치험 1례 보고-

임 청* · 김관민** · 성숙환* · 김주현*

=Abstract=

Benign Clear Cell Tumor of the Lung -Report of a case-

Cheong Lim, M.D.*, Kwhanmien Kim, M.D.*, Sookwhan Sung, M.D.*, Joo Hyun Kim, M.D.*

We experienced a case of benign clear cell tumor, a very rare form of lung tumor. A forty-year-old male complained of non-specific right flank pain for 1 month prior to admission. Under the suspicion of a benign lesion, an exploratory thoracotomy was done.

Since the first case was reported in 1963 by Leibow and Castleman, about 40 cases have been reported worldwide by 1993. Basically it was believed to be a benign lesion but in certain cases, it showed malignant behavior. Simple surgical excision is satisfactory to this benign lesion. But close long-term follow up is mandatory.

We report this first case in Korea with the review of literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:861-4)

Key words : 1. Lung Neoplasm

증 례

40세 남자가 우연히 발견된 폐종괴에 대한 정밀검사를 위해 내원하였다. 환자는 94년 8월말부터 시작된 우측 요통을 주소로 개인병원 방문하여 흉부 X선 촬영결과 우측 폐에 종괴가 발견되었다. 환자는 15년의 흡연력을 가지고 있었고 음주량은 보통이었으며 5년전 요추부 추간판탈출증으로 물리치료를 받은 과거력이 있었다. 최근 5개월간 약 8kg 정도의 체중감소가 있었고 기침이나 가래, 혈담, 호흡곤란 등은 없었다. 내원당시 이학적 검사에서 생체활력

징후는 혈압이 120/90 mmHg, 맥박수 분당 72회, 호흡수 분당 20회, 체온은 36.4℃로 정상이었다. 청진상 폐음은 깨끗하였고 심음도 정상이었으며 우측요부에 압통이나 늑척추간 압통은 없었으며 다른 특이소견도 발견되지 않았다. 혈액학적 검사소견은 모두 정상이었고 객담도말 검사에서 악성세포는 발견되지 않았다. 내원하여 다시 시행한 흉부 X선 촬영에서 직경 약 4cm 정도의 비교적 경계가 분명한 종괴가 우측 하폐야에서 관찰되었다(그림 1). 흉부 전산화 단층촬영에서 이 종괴는 우폐중엽에 위치하였고 비교적 경계가 분명하였으며 Haunsfield numer가 100정도로 잘

* 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

** 삼성의료원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsuug Medical Center, Seoul, Korea

논문접수일: 95년 2월 14일 심사통과일: 95년 3월 16일

통신저자: 임 청, (100-744) 서울시 종로구 연건동 28, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 764-3664

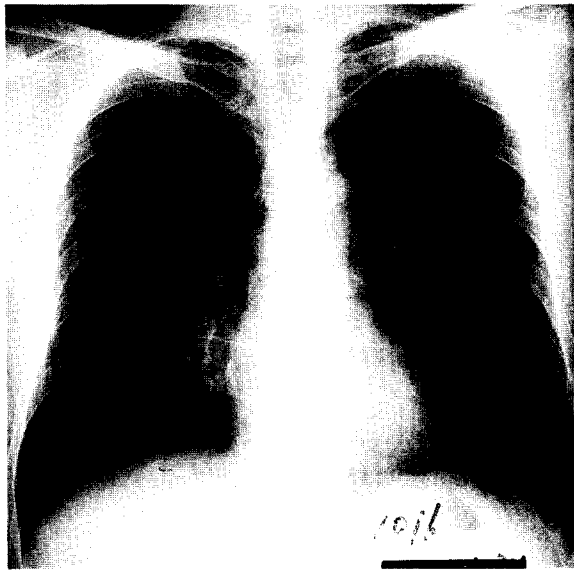


그림 1. 술전 환자의 흉부 X-선 사진. 폐 우하엽에 비교적 경계가 분명한 원형 종괴가 보인다.



그림 2. 술전 환자의 흉부 단층촬영 사진. 폐 우하엽에 Hausfield Number 100 정도로 잘 조영되는 종괴가 보이고 있다.

조영되는 양상을 보였다(그림 2). 폐기능검사서 FEV_1 는 3.26 L, FVC는 3.58 L였고 기관지 내시경에서 특별한 이상 소견은 없었다. 동위원소 골스캔, 복부 초음파 검사 등에서 원격전이의 소견은 발견되지 않았다.

이상의 결과를 종합하여 양성 폐종양으로써 경화성 혈관종(sclerosing hemangioma), 유암종(carcinoid), 거대임파선 증식증(Castleman's disease), 또는 과오종(hamartoma) 등의 임상진단하에 개흉술을 시행하였다.

수술소견상 이 종괴는 3.5cm 정도의 크기로 경계가 분명한 구형이었고 우중엽과 우하엽사이의 주폐열에 위치하였으며 접촉시 쉽게 출혈하는 양상을 보였다. 종괴에 대한 동결절편 검사에서 악성세포가 보이는 것으로 보고되어 우중엽과 우하엽을 동시에 절제하였다. 기관지주위 임파선에서 악성세포는 발견되지 않았다.

병리조직검사서 이 종괴는 변연부에 출혈성 괴사소견을 보였고 우하엽의 폐실질에서 유래한 것으로 판명되었으며 기관지나 폐혈관과의 연결은 없었다(그림 3). 현미경 검사에서 비교적 균질성의 투명한 세포질을 가진 종양세포가 관찰되었으며 세포분열 소견은 관찰되지 않아 일단 악성종양의 가능성은 떨어져 보였다(그림 4). 이와 같은 경우에 악성분화(oncocytic differentiation) 소견을 보이는 유암종(carcinoid), 신경초종(Schwannoma) 혹은 투명세포종(clear cell tumor) 등을 감별해야 하는데 유암종의 경우 부분적으로만 악성분화를 보이는 점, 신경초종의 경우 부분적으로 특징적인 신경세포의 구조가 보이는 점 등으로 투명세포종의 가능성이 많을 것으로 생각되었다. 이에 정확한 감별진단을 위하여 특수염색, 면역조직화학검사 및 전자현미경 검사를 시행하였다. PAS(Periodic Acid-Schiff) 염색 및 전자현미경 검사에서 세포질에 다량의 글리코젠을 함유한 투명세포가 보이고(그림 5) S-100 단백질에 양성반응을 보였다(그림 6). 투명세포종에 특이적인 것으로 알려진 HMB-45에는 음성반응을 보였으나 최종 병리조직 검사 결과는 양성 투명세포종으로 보고되었다.

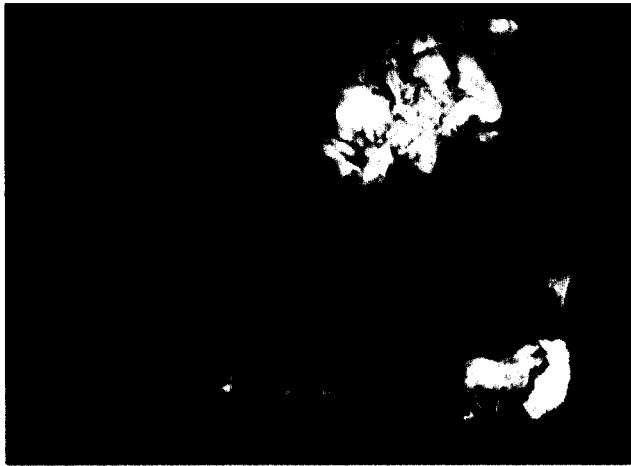


그림 3. 육안적 소견. 폐 우하엽의 실질에서 기원한 경계가 분명한 종괴가 보인다.

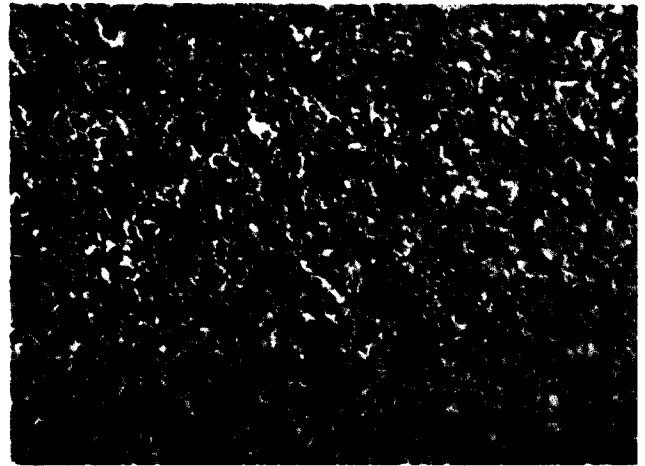


그림 5. PAS 특수염색. 세포질 내의 성분이 glycogen임을 보여 주고 있다.

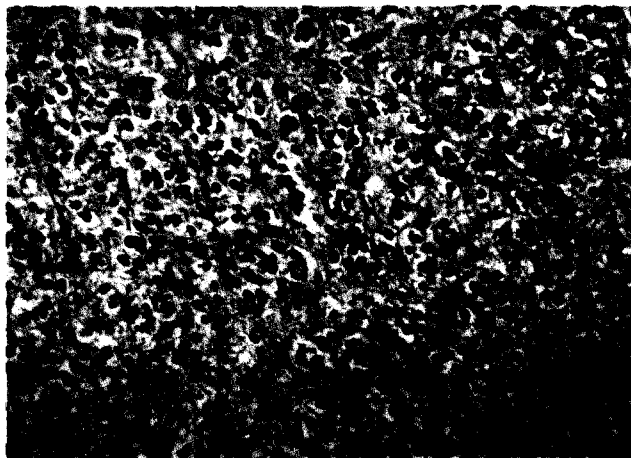


그림 4. 광학현미경 소견. 풍부하고 투명한 세포질을 갖는 비교적 균질한 세포가 관찰된다. 세포분열 소견은 보이지 않는다.

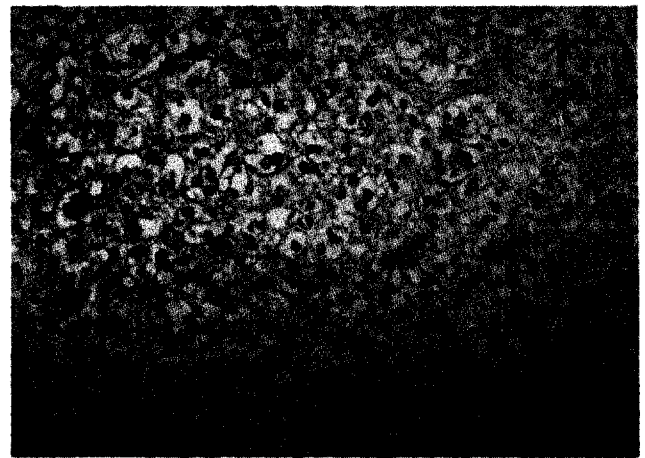


그림 6. 면역조직화학검사소견. S-100 단백질에 양성반응을 보임.

수술 후 환자는 특별한 합병증없이 정상적으로 회복되었고 술후 11일째 흉관을 모두 제거하고 술후 15일째 퇴원 후 현재까지 별 문제 없이 외래 추적검사 중이다.

고 찰

양성 투명세포종은 폐에 발생하는 아주 희귀한 종양으로 그 세포기원이 잘 알려져 있지 않은 상태이다. 1963년 Leibow와 Castleman 등¹⁾이 처음으로 4례를 보고한 이래 1993년까지 전 세계적으로 40례, 일본에서는 17례 정도만이 보고된 바 있다²⁾.

이 종양은 글리코젠을 다량 함유한 세포질 때문에 sugar tumor라고도 불리우는데 그 세포기원에 대해서는 아직까지도 이견이 분분해서 Leibow와 Castleman 등¹⁾은 평활근종이나 신경종의 일종일 것이라고 하였고 Becker와 Soifer 등³⁾은 전자현미경에서 보이는 소립자를 근거로 Kulchitsky 세포에서 기원하였을 것이라 하였다. Hoch 등⁴⁾은 평활근이나 혈관주위세포(pericyte)에서 유래하였을 것이라 하였고 Andrion 등⁵⁾은 clara cell에서 유래하였을 것이라 하였다. Gaffey 등^{6, 7)}은 각종 면역화학조직검사 결과를 토대로 신경분비세포-색소세포(neuroendocrine cell-melanocyte)에서 유래하였을 가능성을 강조하고 이는 현재까지

가장 가능성 있는 세포기원일 것으로 받아들여지고 있다.

투명세포종을 가진 환자는 대부분 무증상으로 우연히 발견되는 경우가 대부분이고 어느 연령층에나 다 나타날 수 있는 것으로 되어있으나 주로 45~59세의 장년층에서 발견되는 경우가 많다. 성별에 따른 발생율의 차이는 관찰되지 않았고 폐의 어느 특정부분에 국한되어 나타나는 성향은 없었다. 이 종양은 주로 단일성이며 폐문부보다는 주변부에 많이 나타나고 1.5~3.0cm 정도의 크기를 갖는 경계가 분명한 원형종괴로 발견되어 양성 폐종양으로 의심되는 경우가 대부분이다. 세계적으로 1례만이 기관(trachea)에서 발생한 것으로 알려져 있다⁸⁾

감별진단으로는 결핵종, 과오종, 유암종, 기형종, 신경초종 등의 양성종양과 전이성 신세포암(metastatic renal cell carcinoma) 및 원발성 악성종양(primary clear cell carcinoma of the lung) 등이 있고 단순한 외과적 절제만으로 치료가 완결될 수 있는 질환이다.

이 종양은 병리 조직검사에서 육안적으로 단면이 매끄럽고 반투명한 연홍홍 빛을 띠며 피사의 소견은 잘 관찰되지 않는다. 만약 피사가 심하고 다발성으로 발생한 경우 양성 투명세포종보다는 전이성 신세포암이나 원발성 악성종양을 의심하여야 한다. 확진을 위해서는 전이성 신세포암을 배제하는 것이 중요하며 이는 신장초음파검사 등으로 쉽게 판별이 가능하다.

이 종양은 기관지나 혈관과의 연결이 없고 피막은 없지만 폐실질과는 명확하게 구별되어 주위 폐조직과 쉽게 분리되는 특징이 있으며 흉막으로부터 2cm내외의 변연부에 위치하나 흉막침습은 드물다. 또한 흉막삼출이나 종격동 임파선 전이 등도 관찰되지 않는다.

저배율 광학현미경 소견에서 비교적 균질한 세포들로 관찰되나 때로 다형성(pleomorphism)을 보이며 다핵세포도 관찰되지만 세포분열의 소견은 보이지 않는다. 혈관분포는 비교적 풍부해서 특징적으로 동공형(sinusoid)의 확대된 모세혈관이 관찰되며 이로 인하여 전산화 단층촬영 검사에서 조영강도가 높게 나타난다.

예로부터 그 풍부한 글리코겐으로 인해 sugar tumor라

고 불려왔던 이 종양은 PAS(Periodic Acid-Schiff) 염색에 강하게 반응하며 전자현미경 검사에서 세포질 속에 많은 유리 글리코겐과 세포막부착형 글리코겐이 특징적으로 관찰된다³⁾. 면역화학조직검사에서는 S-100 단백질, HMB-45 등에 양성반응을 보인다.

이 종양은 일반적으로 양성이며 크기에 따른 임상양상의 차이는 없는 것으로 알려져 있으나 크기가 크고 증상이 있었던 한례에서 수술 후 17년이 경과한 뒤 간으로 원격전이되어 사망한 경우가 있어⁶⁾ 큰 크기의 종양은 일단 악성으로 보고 장기 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 대단히 희귀한 양성종양인 투명세포종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Leibow AA, Castleman B. *Benign clear cell tumors of the lung.* Am J Pathol 1963;43:13a-4a
2. Zennami S, Sano M, Niwa H, et al. *A case of benign clear cell tumor of the lung—a review of 17 cases in the Japanese literature.* Nippon-Kyobu-Geka-Gakkai-Zasshi 1993;41(10):2146-50
3. Becker NH, Soifer I. *Benign clear cell tumor ("sugar tumor") of the lung.* Cancer 1971;27:712-9
4. Hoch WS, Patchefsky AS, Takeda M, et al. *Benign clear cell tumor of the lung. An ultrastructural study* Cancer 1974;33:1328-36
5. Andron A, Mazzucco G, Gugliotta P, et al. *Benign clear cell ("sugar") tumor of the lung. A light microscopic, histochemical, and ultrastructural study with a review of the literature.* Cancer 1985;56:2657-63
6. Gaffey MJ, Mills SE, Askin FB, et al. *Clear cell tumor of the lung. A clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of eight cases.* Am J Surg Pathol 1990;14(3):248-59
7. Gaffey MJ, Mills SE, Zarbo RJ, et al. *Clear cell tumor of the lung. An immunohistochemical and ultrastructural evidence of melanogenesis.* Am J Surg Pathol 1991;15(7):644-53
8. Kung M, Landa JF, Lubin J. *Benign clear cell tumor ("sugar tumor") of the trachea.* Cancer 1984;54(3):517-9