

폐 모세포종의 외과적 치료

-1례 보고-

양수호 *· 김병일 *· 전석훈 **· 김혁 *· 김영학 *· 박찬금 **· 강정호 *· 지행옥 *

=Abstract=

Surgical Treatment of Pulmonary Blastoma

-A Case Report-

Soo Ho Yang, M.D. *, Byung Il Kim, M.D. *, Seok Hun Chun, M.D. **, Hyuk Kim, M.D. *,
Young Hak Kim, M.D. *, Chan Keum Park, M.D. **, Jung Ho Kang, M.D. *, Heng Ok Jee, M.D. *

Pulmonary blastoma are a family of tumors in which the glands or mesenchyme composing the neoplasm are primitive or embryonal in appearance. We report a pulmonary blastoma occurring in a 31 years old man. An abnormal shadow was detected in the right lower lung field in a routine chest X-ray film. The preoperative imaging films showed about a 5cm sized well circumscribed solid tumor of the right lung. A preoperative clinical diagnosis of primary lung cancer was considered. The operative field showed that the hard, round mass, 6 × 5 × 4cm in diameter was localized in middle lobe of the right lung, and partially adhered to the upper lobe, pericardium and diaphragm. Right middle lobe lobectomy, right upper lobe wedge resection, partial pericardectomy and diaphragm resection with plication was performed with radical lymph node dissection. Histopathologic diagnosis was pulmonary blastoma (Biphasic blastoma). It is considered that the prognosis of biphasic blastoma is worse than WDFA(well differentiated fetal adenocarcinoma). There are no other available treatments except for surgical resection. It is suggested that it is necessary to collect as many cases as possible, to make definite classifications and to examine the clinical course and prognosis of pulmonary blastoma.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1044-7)

Kew word: 1. Lung neoplasm

증례

31세된 남자 환자가 내원 2일전 갑자기 발현된 우측 견갑골 하부에 흉통을 주소로 내원 하였다. 흉통은 호흡시 악화되었으며 바늘로 찌르는 듯한 양상이었다. 환자는 특별한 이상

없이 지내던 중 갑자기 상기증상 발현 되어 개인병원에서 단순 흉부 사진 촬영후 우측 폐하부에 종괴 및 이상 음영의 소견이 발견되어 큰 병원 권유받고 본원 내원 하였다. 과거력상 폐질환 및 다른 특이질환은 없었다. 직업은 철판 가공공이었다. 담배는 하루에 한갑씩 10년간 피웠고 입원 당시 환

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

** 한양대학교 의과대학 병리학교실

** Department of Pathology, College of Medicine, Hanyang University

논문접수일 : 97년 1월 14일 심사통과일 : 97년 8월 7일

책임저자 : 양수호, (133-791) 서울시 성동구 행당동 산 17, 한양대학교 흉부외과학교실. Tel. (02) 290-8470, Fax. (02) 290-8462

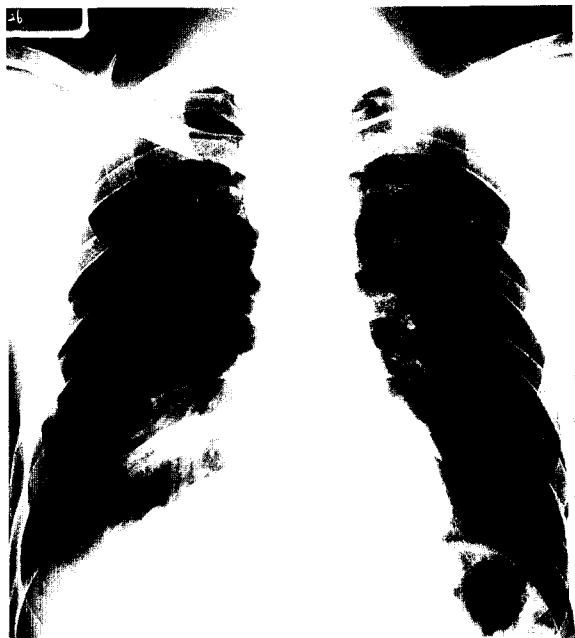


Fig. 1. Preoperative chest X-ray showing mass on right lower lobe.

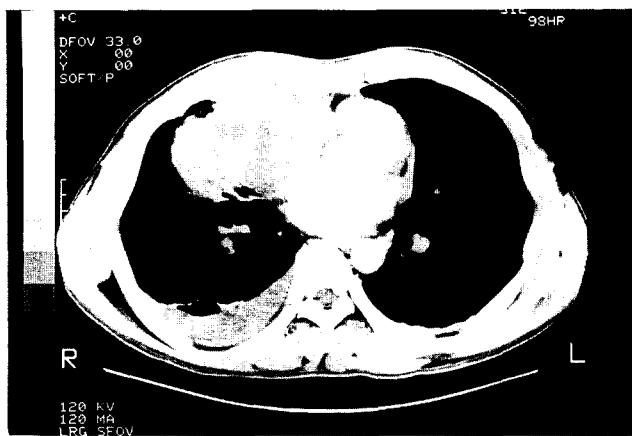


Fig. 2. Preoperative chest Computed tomography showing $6 \times 5 \times 4\text{cm}$ sized mass on right middle lobe and pleural effusion.

자의 신체 징후상 특이소견은 없었다. 활력 징후는 정상이었으며 청진상 특이 소견은 없었다. 단순 흉부 X선 촬영에서 우측 폐하부에 우측 심장 경계와 불분명한 직경 5cm의 종괴 소견 보이고 우측 costophrenic angle이 돌출되는 소견이 관찰되었다(Fig.1). 입원후 시행한 흉부컴퓨터 단층 촬영상 우측 폐중엽 부위에 $6 \times 5 \times 4\text{cm}$ 크기의 종괴 및 중등도의 폐삼출액 소견이 보였다(Fig. 2). 세침 흡인생검(fine needle aspiration biopsy)과 세포질 검사를 시행하였으나 도말세포의 양이 불충분하여 진단할 수 없었다. 정확한 조직학적 진단 및 우측



Fig. 3. Cross section of tumor showing centrally necrosis and partially hemorrhage.

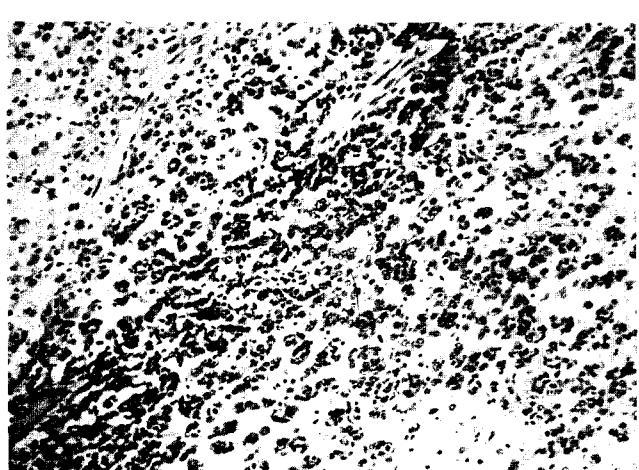


Fig. 4. Microscopic finding of tumor showing partially myxoid area and cordlike arrangement in tumor cells($\times 100$ H-E stain).

폐종괴를 제거하기 위하여 좌와위하에 개흉술을 시행하였다. 수술 소견상 종괴는 매우 단단하고 부분적으로 중심 괴사가

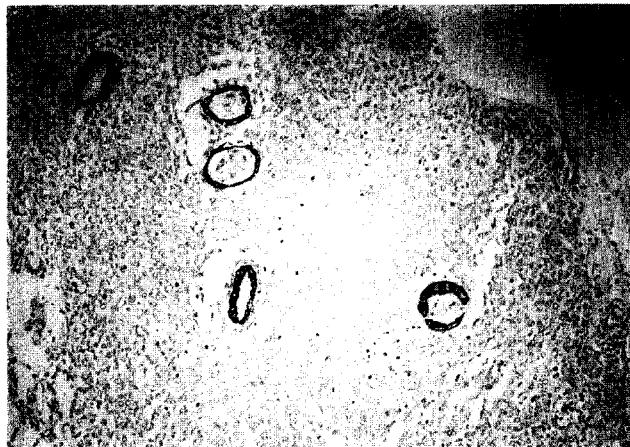


Fig. 5. Microscopic finding of tumor(cytokeratin stain) showing tubular component.

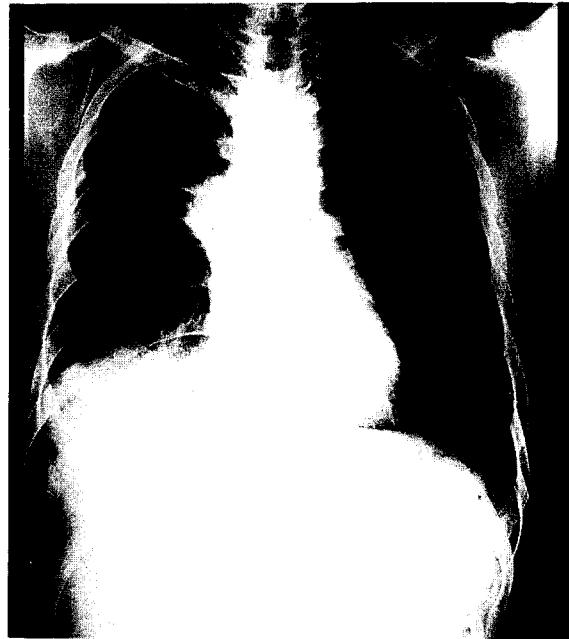


Fig. 6. Postoperative chest X-ray showing no abnormal findings.

있는 암황색의 둥근 모습이었으며(Fig. 3) 우측 폐상엽, 심막 및 우측 횡격막까지 부분적으로 침투되어 종괴와 우측 폐중엽을 절제하고 부분적으로 심막과 횡격막을 절제하였으며 우측 폐상엽은 부분절제를 시행하였다. 적출된 폐의 절단면 상 종괴는 주변조직과 경계가 명확하였으며 회백색의 분엽상의 고형성 종괴로 중심부위에 괴사와 출혈성 낭성변성을 띠었으며 종괴의 병리조직 소견상 미분화된 간질세포(mesenchymal cell)가 대부분을 차지하고 소량의 상피세포성분(epithelial component)으로 구성된 이분구조이며 상피세포는 일부가 관상 구조(tubular structure)로 발생되는 원시종양 세포로 된 이상성 폐모세포종의 소견을 보였다. 상피 세포는 관상구조를 이루고 있었으며 cytokeratin에 양성반응을 보였다. 종괴의 대부분을 차지하는 방추형의 미분화된 종양세포들은 면역조직화학염색상 vimentin에 강양성을 보이고 desmin, myoglobin, neuron specific antigen 및 cytokeratin에 음성반응을 보여 간엽조직에서 기원된 미분화된 세포임을 알 수 있었다(Fig. 4, 5). 수술후 찍은 단순 흉부사진에서 수술전에 보이던 종괴와 늑막삼출 소견은 보이지 않았으며(Fig. 6) 환자는 수술장 소견에서 우측 폐상엽, 심막 및 우측 횡격막까지 종괴가 부분적으로 침범하여 방사선 치료를 병행한 후 퇴원하여 외래에서 추적 관찰중 수술 6개월후 갑자기 의식변화 보여 본원 응급실 내원하여 뇌 컴퓨터 츄영 결과 수술전에 보이지 않았던 뇌 조직에 종괴 소견보여 본원 신경 외과에서 수술 시행하였으나 예후는 좋지 않았으며 병리 조직학적 소견상 전이된 폐모세포종으로 진단 되었다. 또한 수술중에 전이된 병소로 생각되었던 심막, 횡격막, 우측 상엽 및 임파결절부위에서는 병리 조직학적으로 종양세포는 관찰되지 않았다.

고 칠

폐모세포종(Pulmonary blastoma)은 매우 드문 원발성 폐종양이며 최근까지 74례가 보고되었다¹⁾. 폐모세포종은 종양을 구성하는 선이나 간엽조직 및 상피세포가 태생기때의 미분화된 형태를 나타내는 종양의 집단으로 현미경학적으로 well differentiated fetal adenocarcinoma(WDFA)와 biphasic pulmonary blastoma로 구분된다^{2, 3)}. 폐모세포종은 1945년 Barnett²⁾ 와 Barnard에 의해 최초로 보고되었으며 1952년 Barnard^{2, 4)}가 태생기 폐조직과 현미경학적으로 비슷하여 pulmonary embryo로 명명하였다. 1961년 Spencer⁵⁾는 신모세포종과 병인이 유사하여 최초로 폐모세포종이란 용어를 사용하였다. WDFA는 태생 10~16주의 태아폐와 유사한 풍부한 당원을 함유한 비섬모성 관상구조와 양성의 간엽조직으로 구성되어있고 이상성 폐모세포종은 미분화된 태생기의 악성 선구조와 악성 간엽조직으로 구성되어 있다. 이상성 폐모세포종의 경우 모든 원발성 폐암에서 0.25%~0.5%³⁾를 차지하고 Koss²⁾ 등은 남녀 발생 빈도에 있어 큰차이는 없으며 10세 이하에서는 매우 드물고 평균 발생연령은 30~40세이며 폐모세포종 환자의 85%가 흡연하는 사람에서 호발한다고 하였다. 폐모세포종의 호발부위는 폐주변 또는 폐중엽이며 늑막 삼출은 증례의 50%에서 발생한다³⁾. 임상증세는 환자의 20%에서 증상이

없고 80% 이상에서 기침, 흉부동통, 호흡곤란 및 각혈 등 비특이적인 증상을 나타내며 이러한 증상은 폐종괴가 기관지나 흉막을 자극함으로써 나타난다. 진단은 단순 흉부 사진 활영, 객담검사, 기관지 생검, 임파선 조직검사와 같은 일반적인 검사로는 정확한 진단을 하는데는 한계가 있으며 개흉술을 통해 조직을 얻는 것이 가장 확실하다^{2, 6)}. WDFA는 29%에서 이상성 폐모세포종의 경우에는 전체의 43%에서 재발하고 폐문, 종격동, 임파절, 폐, 흉막, 흉벽, 횡격막 및 뇌로 쉽게 전이되며 드물게 간, 흉외 임파절, 심장으로 전이된다^{2, 3)}. 예후는 일반적으로 불량하며 실제로 환자의 2/3에서 진단 2년 이내에 사망하며 5년 생존률은 16%이고 10년 생존률은 8%이다^{2, 3)}. WDFA와 이상성 폐모세포종의 예후를 나타내는 인자에 있어 약간의 차이가 있다. WDFA는 종양의 크기는 생존에 크게 관계없고 단순 흉부 사진 소견상 흉부 임파선 침범, 최초 임상 증세가 나타날 때 전이여부, 종양의 재발여부가 직접적인 생존에 관여하고 이상성 폐모세포종은 종양의 크기가 적절적인 생존에 관여하며 즉 크기가 5cm 이상인 경우 예후는 불량하며 종양의 재발, 임상증세가 나타날 때 전이 여부가 예후에 영향을 미치나 WDFA에 비해 관련성은 적다고 한다²⁾. 치료는 외과적으로 절제 하는 것이 가장 좋으며 타장기로의 전이가 있는 경우 보존적 치료로 방사선 치

료 및 화학 요법을 병행 하기도 한다³⁾. 그러나 화학 요법이나 방사선 치료는 큰 효과가 없다고 한다⁶⁾. 저자들은 본 조적으로 전이된 폐모세포종 1례를 치험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 현

1. Vassilopoulos PP, Vrettou V, Zoetopoulos VSG. *Pulmonary Blastoma presenting with massive hemothorax*. Chest 1992; 102:649-50
2. Koss MN, Hochholzer L, O' Leary T. *Pulmonary Blastoma*. Cancer 1991;67:2368-81
3. Thomas VC, Michael NK, William DT. *Mixed Epithelial and Mesenchymal Tumors*. In: Rosai J. *Atlas of Tumor Pathology*. Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology. 1994;395-407
4. Barnard WG. *Embryoma*. Thorax 1952;7:299.
5. Spencer H. *Pulmonary Blastoma*. J Pathol Bacteriol 1961; 82:161-5
6. Chin NK, Lee CN, Lee YS, Tan WC. *Pulmonary Blastoma in an adult presenting as a chronic loculated effusion : a diagnostic problem*. Thorax 1994;49:838-9
7. Takahisa O, Jiro I, Shiro T, Yoshihiro N, Atsuhiki N. *A Case Report of Pulmonary Blastoma : Well differentiated fetal adenocarcinoma*. Jpn Assn Thorac Surg 1996;44:69-73

=국문초록=

폐모세포종은 매우 드문 원발성 폐종양으로 종괴를 구성하는 선상구조나 간엽조직 성분이 미분화된 태생기때 조직으로 구성되어 있는 종양으로 주로 성인 및 소아에서 발생한다. 본교실에서는 단순 흉부 사진에서 우측폐 하엽에 약 5cm 크기의 이상음영을 보이는 31세 남자에 발생한 폐 모세포종 1례를 경험하고 이를 보고하고자한다. 수술전 임상 진단은 원발성 폐종양으로 생각되었다. 수술 소견상 직경 6×5×4cm 크기의 단단하고 둥근 종괴가 우측폐중엽에 국한되어있었으며 부분적으로 폐상엽, 심막과 횡격막에 부착되었다. 우측 폐중엽 절제술 및 폐상엽 부분절제와 광범위한 임파절 절제를 동반하여 부분적으로 심막과 횡격막을 절제하였다. 병리조직학적으로 이상성 폐모세포종으로 진단되었다. 이상성 폐모세포종의 예후는 분화가 좋은 태아 선암종에 비해 나쁘며 외과적 절제술 이외에 특별한 치료는 없다. 폐모세포종의 임상적 경과 및 예후와 상세한 분류를 위해서는 가능한한 많은 증례를 수집할 필요가 있다고 생각된다.