*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 결핵 및 호흡기질환, Vol. 50, No. 5, May, 2001

□증 례□

# 우연히 발견된 이상성 폐모세포종
## -1 증례-

을지의과대학교 병리학교실, 흉부외과학교실*

**김남훈, 금동윤*, 김주헌, 박미자**

= Abstract =

# Incidentally Founded Biphasic Pulmonary Blastoma
## - A case report -

**Nam Hoon Kim, M.D., Dong Yoon Keum, M.D.*,**
**Joo Heon Kim, M.D., Mee Ja Park, M.D.**

*Department of Pathology and Thoracic & Cardiovascular Surgery*,*
*School of Medicine, Eulji University*

Pulmonary blastoma is a family of tumors in which the glands or mesenchyme composing the neoplasm are primitive or embryonic in appearance. There are three subtypes, which include well differentiated fetal adenocarcinoma (pulmonary endodermal tumor), biphasic pulmonary blastoma, and cystic and pleuropulmonary blastomas in children. Among them, biphasic pulmonary blastoma is a primary malignancy of the lung originating from multipotential pulmonary blastema including both the malignant fetal epithelial and mesenchymal components. These make up 0.25 to 0.5 percent of all primary malignant lung tumors. This tumor is usually symptomatic and appears as a large, solitary peripheral mass, with a tendency to favor the upper lobe. Here we report a case where a small sized asymptomatic peripheral lung mass was diagnosed as a biphasic pulmonary blastoma, prior to the operation, A subsequent percutaneous needle biopsy was performed, which revealed features of a large cell neuroendocrine tumor. In addition, a review of the relevant literature is provided.
(Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 50 : 641-644)

Key words : Pulmonary blastoma, biphasic.

Address for correspondence :
Dong Yoon Keum, M.D.
Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Eulji University
24-12, Mok-dong, Jung-Gu, Daejeon 301-070, Korea
Phone : 042-259-1215 Fax : 042-257-1827 E-mail : kdy@emc.eulji.ac.kr

## 서 론

폐모세포종은 분화가 좋은 태아형 선암종, 이상성 폐모세포종, 그리고 흉막폐모세포종 등으로 이루어진 종양의 군으로 대개 종양을 이루고 있는 선 또는 간질이 그 모양에 있어서 원시적이거나 태아형태인 종양으로 임상적 및 병리학적으로 차이가 있어 각각의 진단에 있어서 구별을 요한다. 이 중 이상성 폐모세포종은 약 80% 이상에서 기침, 흉통, 호흡곤란, 각혈 등의 일반적인 폐의 악성종양에 보이는 증상을 보이고, 대개 종양의 크기가 평균 10cm정도로 일반적으로 큰 편이며 폐의 변연부에 위치한다. 저자들은 무증상이고 작은 크기의 종괴가 우연히 발견되어 이상성 폐모세포종으로 진단된 한 예를 치험하여 보고하는 바이다.

## 증 례

평소 기침과 객담이 있었던 72세 남자가 수년전부터 기관지 천식으로 개인의원에서 치료를 받다가 우연히 흉부 X-선 촬영에서 종괴모양의 병변이 발견되어 본원에 내원하였다. 평소 약간의 음주와 하루 한 갑 정도의 흡연력이 있었으며 폐기능 검사에서는 중등도의 폐쇄성 폐질환의 양상을 보였으나 체중감소, 각혈, 또는 열 등의 증상은 없이 평소 건강한 편이었다. 컴퓨터 단층 촬영상(Fig. 1) 좌상엽에 2.2cm크기의 경계가 잘 지워지고 조영증강이 잘되는 둥근모양의 종괴가 관찰되며 비정상적인 림프절 종대는 관찰되지 않았고, 양측 상엽에 폐기종의 소견외에 다른 이상은 없었다. 수술 전 경피조직 생검상 대부분 분화도가 낮은 종양세포가 고형성 판상으로 배열되어 있었으며 종양세포는 대부분이 크기가 중등도이고 세포질은 거의 없었으며 농염된 핵을 갖고 있었다. 편평상피모양이나 선구조물은 관찰되지 않았다. 일부에서 무형의 구조를 갖는 비교적 주변세포보다 크기가 큰 비전형적인 종양세포가 관찰되었으며, 면역조직화학 염색에서 이 세포들이 cytokeratin과 synaptophysin에 양성 소견을 보여 신경내분비성 대세포암종으로 진단하였다. 수술은

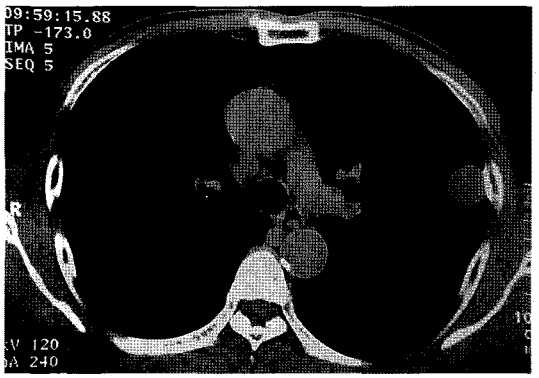


**Fig. 1.** Computed tomography revealing a well demarcated and heterogeneously enhanced small tumor.

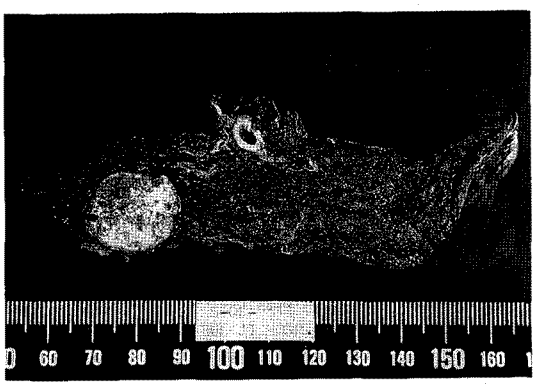


**Fig. 2.** The tumor is round and relatively well circumscribed. Hemorrhage and necrosis are accompanied within the mass.

좌상엽절제를 계획하고 시행되었다. 수술 소견상 종괴는 좌상엽의 변연부에 위치하며 크기는 약 2cm정도며, 종괴자체는 흉막과 유착이 없었으나 전반적으로 좌상엽이 흉막과 심하게 유착되어 있었다. 술중 1.5×1.0cm 정도로 커져있는 폐문부림프절을 절제하였으나 종양의 전이 소견은 없었다. 절제된 좌상엽은 비교적 깨끗하였으며 절단면에서 폐변연부에 약 2.2×2.1×2.0cm 크기의 구형의 회백색 고형성 종괴가 관찰되었으며 주변 폐실질과 잘 경계되어 있었고 늑막에 연하고 있었다(Fig. 2). 종괴의 절단면상 광범위한 괴사소견을 동반하고 있었으며 주기관지와는 연관되어있

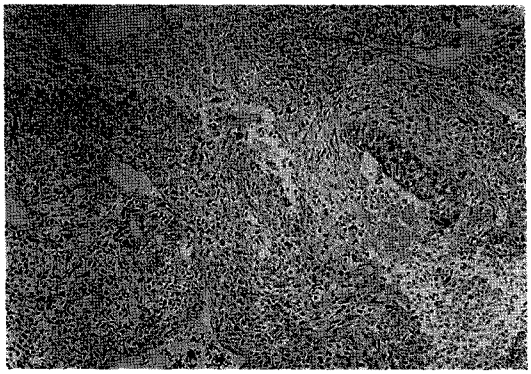

Fig. 3. The tumor composing of gland lined by cells with clear cytoplasm and surrounded by embryonic stroma and geographic necrosis.

Fig. 4. The epithelial components showing reactivity in cytokeratin.

지 않았다. 현미경 소견에서 종괴는 주변 폐실질과 잘 경계지워져 있었으나 피막형성은 없었다. 종괴의 크기는 작지만 여러 부위에서 광범위한 종양괴사를 보였다. 일부 남아 있는 종양은 주로 특별한 분화를 보이지 않는 미분화의 간질세포로 구성되어 있고, 드물게 선구조의 상피세포가 간질세포 사이사이에 있었는데 이것은 폐 태생기의 10주에서 16주에 보이는 태아폐를 닮은 당원성, 무섬모세포의 세관과 태아형 간질과 비슷한 모습을 보였다. 즉 자궁내막상피처럼 주로 한 층의 장형상피세포로 이루어 졌으며, 세포질을 풍부하고 핵은 기저부에 위치하였다(Fig. 3). 이 상피성분은 미분화의 간질성 부위와 혼재되어 구별이 어려운 부분도 있었다. 편평상피성 모울(morule)이나 편평진주형성은 관찰되지 않았고, 간질성분에서도 연골화 또는 골성 분화의 소견도 없었다. 면역조직화학적 염색에서는 cytokeratin(Fig. 4), EMA 그리고 synaptophysin은 선구조에서 양성반응을 보였고, vimentin은 방추상 세포에 약하게 양성반응을 보였다.

환자는 술후 정상적으로 흉관을 제거후 퇴원하였으며 항암치료와 같은 보조치료는 받지 않고 외래 추적중이다. 술후 8개월째 시행한 흉부전산화단층촬영상 종양의 재발소견은 없었으며 개흉술의 휴유증으로 생각되는 흉통만을 간헐적으로 호소하고 있다.

## 고 찰

폐모세포종은 종양을 이루고 있는 선 또는 간질이 그 모양에 있어서 원시적이거나 태아적인 종양의 군으로[1], 폐 태생기의 10~16주에 보이는 태아의 폐를 닮은 당원성, 무섬모세포의 세관과 태아형 간질과 비슷한 모습을 보인다. 폐모세종은 다시 고분화의 태아형 선암종[2], 이상성 폐모세포종, 그리고 흉막폐모세포종[3] 등 세가지로 나눌 수 있는데 이들은 그 양상에 있어서 임상적 및 병리학적으로 서로간에 차이가 있다. 고분화의 태아형 선암종은 조직학적으로 간질세포는 양성이며 주로 태아형 폐를 닮은 당원성, 미섬모의 관모양을 하는 종양성 선으로 이루어지며, 대부분이 30대의 성인이고 80%이상이 흡연자이며, 10세 이하에서는 보고된 적은 없다[2,4]. 이 종양은 이상성 폐모세포종에 비해 증상을 덜 유발하며 종양의 크기도 비교적 작은 편이다. 또한 종양은 주로 폐변연부에 위치하며 림프절 종대나 흉막의 삼출은 동반하지 않으며 이상성 폐모세포종에 비해 예후도 좋은 편이다. 흉막폐모세포종은 종양성 상피성분이 없거나 있더라도 비종양성의 양성 상피성분이고 종양을 이루고 있는 주된 성분은 미분화의 악성 간질성분으로 이루어진 종양이다[5]. 경우에 따라 낭성 구조의 간질성분이 종양의 대부분을 이

루는 경우와 주로 고형성분이 종격동과 흉막을 침범하는 종양이 대부분을 이루고 있는 경우까지 다양하게 나타날 수 있다. 과거에는 많은 경우에서 상피성분은 악성을 보이지 않는 양성이고 간질성분만 악성을 띄는 경우에도 넓은 의미에서 폐모세포종으로 진단되는 경향이 있었으나 이런 경우에는 흉막폐모세포종으로 구분하는 것이 바람직하다고 생각한다. 이상성 폐모세포종은 태아형 상피성분과 악성의 미분화된 간질 성분이 함께 나타나는 경우로 전체 폐암의 0.25~0.5%[6,7] 정도를 차지하는 매우 드문 종양이다. 남녀의 발생빈도는 비슷하며 대부분이 흡연자이다. 발생연령은 소아에서부터 70대까지(평균 30대)로 거의 모든 연령에서 발생할 수 있다. 대개 80% 이상에서 기침, 흉통, 호흡곤란, 각혈 등의 증상을 보이고, 종양의 크기가 2~27㎝ (평균 10㎝)으로 크며 폐의 상엽의 변연부에 주로 위치한다. 림프절 종대는 드물지만 약 반수이상에서 흉막삼출액을 동반한다. 경피적 생검에서 진단되는 경우는 1/3정도밖에 되지 않는데 이렇게 진단율이 낮은 이유는 조직학적으로 다른 종양과 닮은 경우가 많고 작은 표본으로 진단하기에는 이 종양의 조직학적 양상이 다양성을 보이기 때문이다. 본 증례도 경피적 생검에서 주로 미분화의 중간 크기의 세포와 상대적으로 큰 종양세포가 보였는데 선구조물이 잘 관찰되지 않고 이 큰 세포들만이 synaptophysin과 cytokeratin에 양성반응을 보여 신경내분비성 대세포암종으로 진단되었다. 이 질환의 감별진단으로 가장 중요한 종양은 암육종이다. 암육종은 주로 성인형의 암종과 육종으로 이루어져있으며 이상성 폐육종에서 보이는 자궁내막모양의 상피나 배아형 간질은 없다. 또 암육종의 상피성분은 주로 편평상피암종이며 육종성분은 연골육종, 골육종 등의 형태로 나타난다. 전이성 암종과도 감별을 요하는데 이 때 보이는 선구조는 양성인 경우이다. 예후는 통상의 폐상피암종에 비해 불량하며 진단후 2/3는 2년내에 사망하고, 종양의 병기에 좌우된다고 알려져 있다[2,6]. 대체적으로 5㎝이상의 큰 종양, 국소 임프절전이, 재발의 경우 예후가 불량하다. 본 증례의 경우, 술후 8개월째 시행한 컴퓨터단층촬영검사상 전이나 재발의 소견은 보이지 않았다. 저자들은 무증상의 작은 크기의 종괴가 우연히 발견되어 이상성 폐모세포종으로 진단된 한 예를 치험하여 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌


1. Sobin LH, Yesner R. Histologic typing of lung tumors. *International Histologic Classification of Tumors*, No. 1. 2nd ed. Geneva World Health Organization. 1981:19-20.
2. Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T. Pulmonary blastomas. Cancer 1991;67:2368-81.
3. Cohen M, Emms M, Kaschula R. Childhood pulmonary blastoma : a pleuropulmonary variant of the adult-type pulmonary blastoma. Pediatr Pathol 1991;11:737-49.
4. Nakatani Y, Dickersin GR, Mark EJ. Pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung : a clinicopathologic study of five cases with immunohistochemical and ultrastructural characterization. Hum Pathol 1990;21:1097-107.
5. Nicol KK, Geisinger KR. The cytomorphology of pleuropulmonary blastoma. Arch Pathol Lab Med 2000;124:416-8.
6. Francis D, Jacobsen M. Pulmonary blastoma. Curr Top Pathol 1983;73:265-94.
7. Jacobsen M, Francis D. Pulmonary blastoma. A clinicopathologic study of eleven cases. Acta Path Microbiol Scand 1980;88:151-60.