

10세 소아에서 발생한 기관지 점막표피양 종양의 수술체험

-1례 보고-

윤 석 원* · 김 동 관* · 박 창 룰* · 박 승 일*

=Abstract=

Mucoepidermoid Carcinoma of The Bronchus in a 10-Year-Old Child -A Case Report-

Seok Won Yun M.D.*, Dong Kwan Kim M.D.*
Chang Reul Park M.D.*, and Seong Il Park M.D.*

Mucoepidermoid cancer of the bronchus in childhood is extremely rare. These tumors generally produce symptoms of airway obstruction, often misdiagnosed as unresolved tuberculosis. Distant metastasis is an uncommon finding of this malignancy, therefore complete surgical resection is treatment of choice. The prognosis of these tumors correlates with the histologic grade of the tumor. We report our clinical experience of mucoepidermoid cancer in a 10-year-old child who visited our hospital with symptoms of recurrent cough and fever. The patients underwent successful removal of tumor by bilobectomy via thoracotomy after bronchoscopic biopsy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:760-3)

Key words : 1. Lung neoplasm
2. Mucoepidermoid carcinoma
3. Child

증 례

환아는 10세 남아로 내원 2개월 전부터 시작된 열, 기침을 주소로 타 대학병원에서 치료 받던 중 시행한 흉부 컴퓨터 단층 촬영 결과, 선천성 낭성 아데노이드양 기형 의심하에 수술을 위해 본원으로 전원되었다.

과거력상 39주 3.35kg의 정상상태로 제왕절개 분만을 통해 출생하였고, 알레르기성 비염 및 폐렴 감기가 잦았으며 이로

인해 12개월경과 25개월경 2차례에 걸쳐 입원 치료받은 기왕력이 있었다. 가족력상 특이사항은 없었다. 내원 당일 정도의 기침 외에 특이 증상은 없었고, 키(75~90 percentile), 몸무게(50 percentile) 등의 발육의 정도는 정상이었다. 이학적 검사상 혈압, 맥박, 체온, 호흡수는 정상이었으며 경부 림프절은 촉진되지 않았다. 흉부 청진상 우하엽 폐야에 걸쳐 감소된 호흡음이 있었으며, 심음은 규칙적이었고 심잡음은 청취되지 않았다. 혈액학적 검사 소견상 감염을 시사하는 특이

*서울 아산병원 흉부외과, 울산대학교 의과대학

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University, Collage of Medicine

논문접수일 : 2002년 8월 13일 심사통과일 : 2002년 9월 17일

책임저자 : 김동관(138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 서울 아산병원 흉부외과. (Tel) 02-3010-3580, (Fax) 02-3010-6966

E-mail : dkkim@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

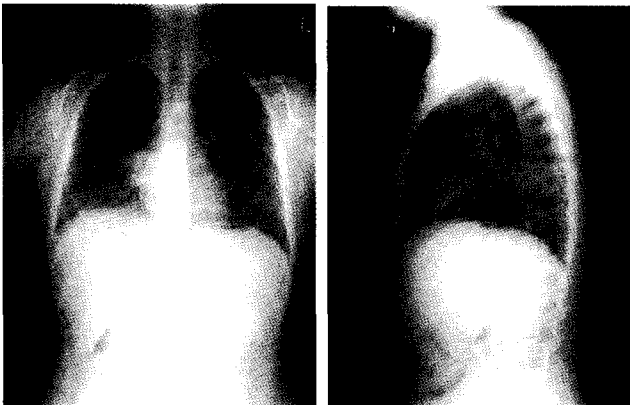


Fig. 1. Preoperative chest X-ray : atelectatic change and bronchiectasis in right lower lobe.



Fig. 2. Preoperative chest CT : Endobronchial lesion in superior segment of right lower and right hilar and subcarinal lymphadenopathy

소견은 보이지 않았다. 흉부 단층촬영에서는 우하엽 상분절의 약 3×4.5 cm 크기의 종괴에 의한 압박으로 인한 우하엽의 허탈과 기관지 확장증이 동반되어 있었으며(Fig. 1), 외부 및 본원에서 시행한 컴퓨터 단층촬영 결과 우폐문 및 기관분기부하 림프절 비대를 동반(Fig. 2)하면서 흉부촬영과 같은 소견을 보여, 기관지내 결핵을 의심하여 기관지 내시경하 생검을 시행하였다. 생검 소견으로는 백황색 종양이 우상엽 기관지 입구를 약간 가리는 정도로 있었고, 중기관지를 완전히 폐쇄시키고 있었다. 생검결과 중간단계(intermediate grade)의 점막표피양 종양이 보고되었다.

수술은 전신마취하 우측 후측방 흉부절개를 시행하고, 제 5 늑간을 통해 개흉하였다. 폐 기저부에 흉막유착이 있었고 폐실질에서 만져지는 종괴는 없었다. 수술 전 기관지 내시경

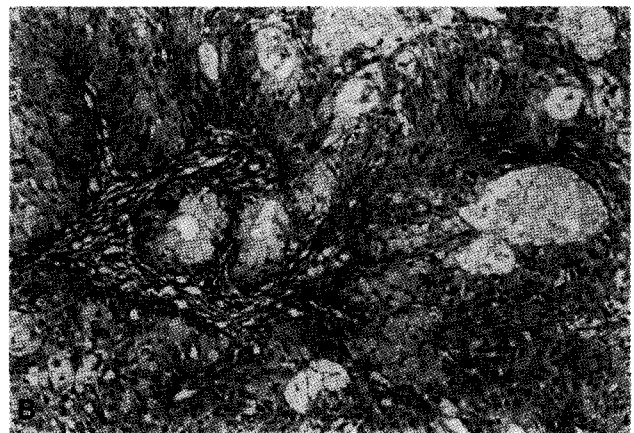
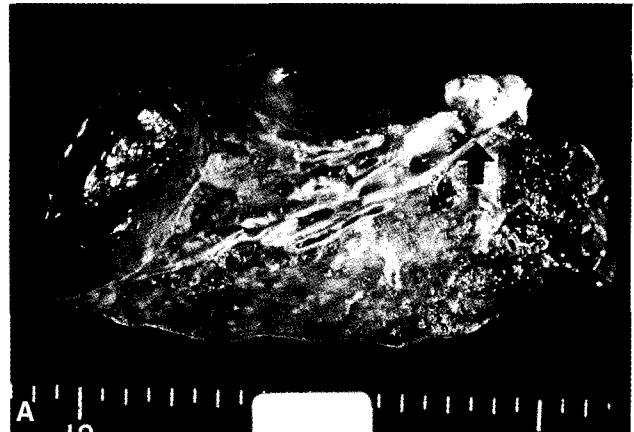


Fig. 3. Pathologic finding. Grossly, a 2.4×2.0×1.6 cm ovoid and polypoid mass(arrow) is present in the lumen of the lobar bronchus. The cut surface is well-circumscribed, grayish white, and focally mucoid. Epidermoid cells(open arrow) form partially lined cystic spaces are closely associated with glands lined by mucous cell(closed arrow), which is characteristic of mucoepidermoid carcinoma. (H & E stain, X 100)

소견상 종괴가 우상엽 기관지 입구 직하방까지 있어 우선 중기관지(bronchus intermedius) 원위부를 운상절개 하였으며, 종괴가 중기관지 내에서 쉽게 빠져나와 우중엽 및 하엽 절제술을 시행하고 림프절 절제술을 시행하였다. 육안 절제 소견상 백황색의 종괴는 우하엽 기관지 입구 전방에서부터 자라나와 우중엽과 우하엽 기관지를 막고 있었고 이로 인해 폐 허탈을 보이고 있었다. 종양의 크기는 2.4×2×1.6 cm 정도였고, 기관분기부하 림프절이 커져 있었으며 이를 포함한 기타 림프절들을 생검하였다. 현미경검사상 종양은 폐실질로의 침범 없이 기관지 점막하 조직까지 퍼져 있었고 폐쇄성 폐렴소견을 보였다. 종괴는 점막표피양 종양(mucoepidermoid cancer, intermediate grade)으로 판명되었고 림프절 생검상 암 세포의 전이는 없었다. 수술과정은 순조로웠으며 중환자실에

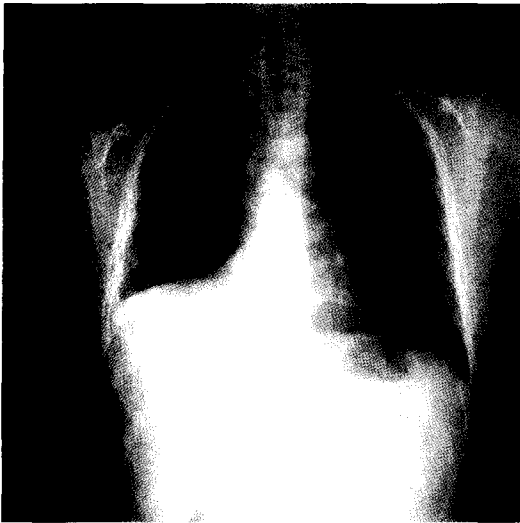


Fig. 4. Postoperative chest X-ray : No active lesion in both lung field.

서 치료 받은 후 술 후 1일째 일반 병실로 이동하였고, 술 후 4일째와 5일째 흉관을 제거하였다. 술 후 7일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며 술 후 13일째 외래 방문시(Fig. 4) 환아는 수술부위의 경미한 통증 외에 특별히 호소하는 증상은 없었다. 현재 술 후 8개월째로 재발 및 전이소견 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

1952년 Smetana 등이 기관지 암(bronchogenic cancer)에 대한 100명의 부검례에서 처음 보고한 점막표피양 종양은 전체 폐장 신생물 중 0.2%를 차지하는 기관지 선종(bronchial adenoma) 중의 하나로 상기도의 장액선과 점액선에서 유래하는 극히 드문 종양이다¹⁾. 기관지 선종은 85~90%를 차지하는 유암(carcinoid tumor)과 기관지 선종양(bronchial gland tumor)로 나뉘어 지며 이는 다시 선양 낭종성 암(adenoid cystic carcinomas: cylindroma), 점막표피양 종양, 혼합종(mixed tumor), 기관지 점액선종(bronchial mucous gland adenoma)으로 나뉘어 진다. 기관지 선종양은 폐실질에서 유래하는 양성 종양과는 달리 서서히 자라는 악성의 성질과 전이성을 가지고 있다.

점막표피양 종양은 발생학적으로 타액선(salivary gland)과 유사하며 주로 기관, 주기관지 및 엽기관지에서 호발한다. 주 성분은 상피양 세포성분(epidermoid element)과 점액분비세포, 기저세포로 이루어져 있고 점액분비세포보다는 상피양 세포 분포가 더 크다.

Heitmiller 등은 호발연령을 9세에서 62세에 걸쳐 모든 나

이에서 발생한다고 하였는데²⁾ 드물지만 9세 이하의 소아에서도 발생 가능하다. Noda 등이 7세¹⁾, Seo 등이 4세³⁾, DeBuse 등이 6세⁴⁾에서 보고한 사례가 있으며, 본례는 국내에서 보고된 최소 연령의 환자로 생각된다. 또한 Seiichi는 종양을 진단하는데 필요한 최소한의 특징들을 제시하였는데, 첫째, 연골을 포함하는 기도(conducting airway)에서 유래할 것, 둘째, 세포간 다리(intercellular bridges)또는 세포질막과 같은 특징을 보이는 편평 또는 중간세포요소가 있을 것, 셋째, 각각의 점액세포, 선 세포 또는 시그넵링 세포(signet ring cells)와 같은 선(glandular) 요소가 있어야 한다고 하였다¹⁾. 육안적 소견으로는 대개 경계가 분명하고 표면이 매끈한 황갈색의 육종 형태이다.

흡연 및 다른 밝혀진 발암물질과의 관계는 알려진 바가 없다. 대개 기관지 폐쇄와 자극에 의한 증상, 즉 천명음 및 기침이 나타나고 무기폐 및 폐렴으로 발견하게 된다. 특히 어린 환아들의 경우에는 천식 등의 만성 폐쇄성 기도질환으로 오인되어 내과적 약물치료를 받다가 증상이 호전되지 않아 시행한 정밀검사에 의해 발견되는 경우가 많다. 본례 역시 타병원에서 장기간 치료 후에도 증세 호전이 없어 전 원되었다. 또한 다량의 늑막 삼출액으로 인해 결핵성 늑막염으로 치료가 늦어진 보고도 있다. 방사선학적으로 가장 흔한 소견으로는 종괴 자체와 이로 인한 폐쇄성 폐렴 그리고 무기폐로 나타날 수 있다. 단순 흉부 X-선이 종양의 정확한 위치, 크기, 주변부 등에 대한 정보를 제공하는데 유용하며, 전산화 단층촬영은 폐문부나 종격동등의 전이 혹은 침윤이 있을 때 유용하다. 기관지 내시경을 이용한 생검은 본례에서와 같이 술 전 진단에 중요한 역할을 하였던 것처럼, 수술 전 악성의 정도를 파악하여 보존적 폐절제술을 시행하는데 많은 도움이 될 수 있다. 따라서 치료에 반응이 없는 기관지결핵이나 천식환자들에게는 기관지 내시경이 필요하다고 할 수 있겠다.

치료는 대개 수술적 완전절제가 이상적이다. 종양이 주로 기관기관지 내 폴립양 종괴로 자라고 폐실질 침윤이 아주 드물기 때문에 종양의 기원부를 주의깊게 관찰하는 것이 수술시 중요하다. Breyer 등은 종양이 주로 기관기관지의 중심부에 호발하기 때문에 기관지 성형술을 필수적이라고 하였고⁵⁾, Gaissert 등은 그의 소아군에서의 성공적인 기관지 성형술을 보고하기도 하였다⁶⁾. 보고에 따라 완전절제를 시행하지 못한 경우에는 일반적으로 방사선치료가 도움이 된다고 하지만 이에 대한 효과는 아직 규명된 바 없다. 본 환자는 수술 전 기관지 내시경 검사상 우상엽 기관지 입구를 종괴가 일부 가리고 있어 수술시 수상엽절제술(sleeve lobectomy)을 계획하였으나, 기관지 점막표피양 종양의 병태생리상 기관내 폴립양 종괴로 있고 주위 조직으로의 침윤이 드물어 우선

중기관지의 원위부를 윤상절단하여 종괴의 기원부를 찾아 보았으며, 다행히 우하엽 기관지의 입구 전방에 위치하고 종괴의 주위 침윤이 없어 양엽 절제술이 가능하였다.

임상양상 및 예후는 조직학적 분류와 밀접히 관계가 있으며, 이는 저단계(low grade)와 고단계 (high grade)로 나눌수 있으며, 세포성(cellularity), 유사분열(mitotic figure)의 빈도, 과염색성 핵(hyperchromatic nuclei)의 유무에 의한다. Seiichi에 의하면 국소전파 및 림프선에 의해 전파되며 폐문부 림프절 전이는 가장 나쁜 예후인자라 했다. Vadasz 등에 의하면 완전절제술을 시행한 34명에 대해서 5년 생존율을 비교해 보았을 때 high grade tumor 는 31%, low grade tumor는 80%로 나타났으며⁷⁾, Turnbull 등에 의하면 high-grade tumor로 진단된 12명의 환자는 18개월 이내에 모두 사망하였다고 보고하였다⁸⁾.

서울 아산병원 흉부외과에서는 10세 소아에서의 기관지 점막표피양 종양에 대한 성공적인 수술을 치험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Noda S, Sundaresan S, Mendeloff EN. *Tracheal Mucoepidermoid Carcinoma in a 7-Year-Old Child.* Ann Thorac Surg 1998;66:928-9.

2. Heitmiller RF, Mathisen DJ, Ferry JA, Mark EJ, Grillo HC. *Mucoepidermoid LungTumor.* Ann Thorac Surg 1989;47:394-9.
3. Seo IS, Warren J, Mirkin D, Weisman SJ, Grosfeld JL. *Mucoepidermoid Carcinoma of The Bronchus in a 4-Year-old Child.* Cancer 1984;53:1600-4.
4. DeBuse PJ, Lewis MJ, Shepherd JJ. *Mucoepidermoid Tumor of The Bronchus in a Child.* Br J Dis Chest 1971;65:130-3.
5. Breyer RH, Dainauskas JR, Jensik RJ, Faber LP. *Mucoepidermoid carcinoma of The Trachea and Bronchus: The Case for Conservative Resection.* Ann Thorac Surg 1980;29:197-204.
6. Gaissert HA, Mathisen DJ, Grillo HC, Vacanti JP, Wain JC. *Tracheobronchial Sleeve Resection in Children and Adolescent.* J Pediatr Surg 1994;29:192-8.
7. Vadasz P, Egervary M. *Mucoepidermoid Bronchial Tumors: a Review of 34 Operated Cases.* Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:566-9.
8. Turnbull AD, Huvos AG, Goodner JT, et al. *Mucoepidermoid Tumors of Bronchial Glands.* Cancer 1971; 28:539-41.

=국문초록=

기관지에서 발생한 점막표피양 종양은 매우 드물게 발생하는 종양으로 특히 국내에서 13세 이하 소아에서는 아직 보고된 바가 없다. 대개는 기관지 폐쇄에 의한 증상으로 발견되어 흔히 결핵으로 오인되기도 한다. 종양의 악성여부와 원위부 전이가 흔치 않아 수술적 완전 절제가 치료 원칙이며 예후는 조직학적 분류에 의해 결정된다.

본원에서는 기침과 열을 주소로 한 10세 남아에서 기관지 내시경을 통한 생검과 개흉술 통한 우 중, 하엽 절제술을 시행하여 성공적으로 종양을 제거하였기에 여러 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

- 중심 단어: 1. 폐종양
2. 점막표피양 종양
3. 소아