

기흉에 의해 발견된 이상성 폐 모세포종

가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

김용환, 이선희

=Abstract=

Biphasic Pulmonary Blastoma detected by Pneumothorax

Yong Hwan Kim, M.D., Sun Hee Lee, M.D.

Department of Thoracic & Cardiovascular surgery, The Catholic University College of Medicine, Seoul, Korea

Pulmonary blastoma is a rare primary lung neoplasm composed of a mixture of immature mesenchyme and epithelium that morphologically mimics embryonal pulmonary structure. Microscopically, tumors could be divided into two classes; those composed solely of malignant glands of epithelial components (well-differentiated fetal adenocarcinoma) and those with biphasic appearance. A 51-year-old man was admitted with left sided pneumothorax. After closed thoracostomy, chest X-ray showed a circular mass in the left lower zone. The tumor was diagnosed as adenocarcinoma as a result of percutaneous needle aspiration biopsy, and left lower lobectomy was performed. The patient was diagnosed as having biphasic pulmonary blastoma on postoperative histological assessment. This case is the first reported patient with biphasic pulmonary blastoma detected by pneumothorax. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2003, 55:408-412)

Key words : Pulmonary blastoma, Lung neoplasm, Pneumothorax.

서 론

폐 모세포종은 매우 드문질환으로 모든 폐종양의 0.25-0.5%를 차지한다¹. 1945년 Barnett와 Barnard

에 의하여 처음 보고되었으며², 1952년 Barnard³에 의해 태생기의 폐조직과 현미경학적으로 유사하다고 판단되어 pulmonary embryoma라고 명명하였고, 1961년 Spencer⁴는 신모세포종과 병인이 비슷

[†] 본 논문은 가톨릭중앙의료원 임상의학연구비의 보조로 이루어졌음

Address for correspondence :

Yong-Hwan Kim, M.D

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, The Catholic University College of Medicine
65-1, Kumoh-Dong, Uijongbu-Si, Kyunggi-Do, 480-130, Korea

Phone : 031-820-3586 Fax : 031-847-0301 E-mail : kyh7890@catholic.ac.kr

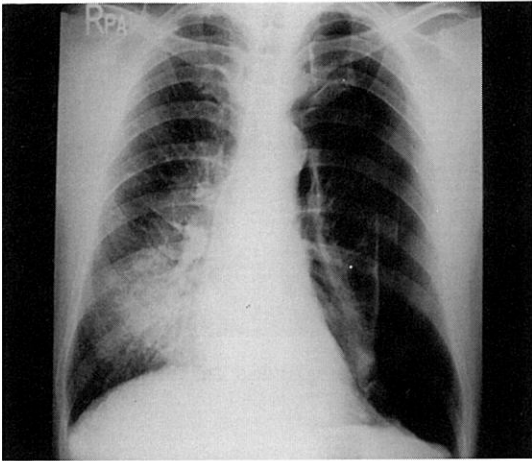


Fig. 1. Chest X-ray showing a pneumothorax in left lung field, and infiltration in right lower lung field on admission.

하다고 판단되어 최초로 폐모세포종이란 용어를 사용하였다.

폐아세포종은 형태학적으로 10-16주 태생기 폐의 구조와 모양이 유사한 미분화된 간엽조직 및 상피세포로 구성된다. 조직학적으로 태아성 선암종(WDFA, well differentiated fetal adenocarcinoma)과 이상성 폐 모세포종(biphasic pulmonary blastoma)로 구분되는데, 태생기 형태의 악성 선조직으로만 구성되어있는 것을 태아성 선암종이라고, 미분화된 태생기의 악성 선구조와 악성 간엽조직으로 구성된 것을 이상성 폐 모세포종이라 한다. 또한 1988년 Manivel등은⁵ 흉막 폐 모세포종(pleuropulmonary blastoma)를 명명하였는데 이는 상피세포가 없이 미분화된 간엽조직으로만 구성된 종양을 일컬으며 소아에서만 발병하고 폐조직 뿐만 아니라 종격동과 흉막에도 침범한다

증 례

51세의 남자 환자가 평소 건강상의 특별한 문제없이 지내던 중 5일전부터 호흡곤란과 좌측 흉통이 발현되어 개인병원에서 단순 흉부 사진 촬영 후

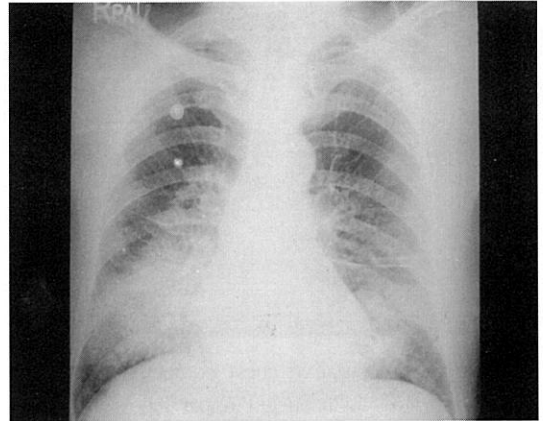


Fig. 2. Chest X-ray showing a circular mass in the left lower lobe after thoracostomy.

좌측 기흉으로 진단되어 본원으로 전원되었다. 과거 30년간 담배를 하루 한 갑정도 피웠으며, 과거력과 가족력상 특이사항 없었다. 이학적 소견상 건강해 보였고, 활력 징후는 정상이었다. 내원당시 촬영한 단순흉부 X-선(Fig. 1)상 좌측폐야에 기흉이 있었고, 우측하폐야에 보이는 침윤 음영은 좌측 기흉에 의해 우측 폐 압박이 생겨 발생하였거나, 폐 부종이 발생하여 생긴 음영으로 판단하였고, 입원 치료 약 1주일 경과 후 우측 폐음영은 특별한 치료없이 사라졌다. 응급으로 폐쇄성 흉관 삽입술을 시행한 후 촬영한 단순 흉부 X-선 촬영에서 좌하부 폐야에 경계가 분명한 직경 5.5cm의 종괴가 발견되었고(Fig. 2), 흉부 컴퓨터 단층촬영상 좌하엽 후방에 5.5×4×5cm 크기의 경계가 분명하고 원형의 비균질성 종괴가 있었고, 임파절 전이 소견은 관찰되지 않았으며(Fig 3a), 좌상엽에 기포(bulla)가 관찰되었다(Fig 3b). 세침 흡인생검(fine needle aspiration biopsy)상 선암세포가 관찰되었고, 종양 표지자 검사상 alpha-fetoprotein은 1.4ng/ml로 정상범위였으며, CEA는 7.2ug/l 로 약간 증가되어 있었다. 또한 복부초음파 및 동위원소 골스캔을 시행하여 다른 원발성 종양이나 전이가 없음을 확인하였다. 수술은 전신마취하에서 좌측 6번째

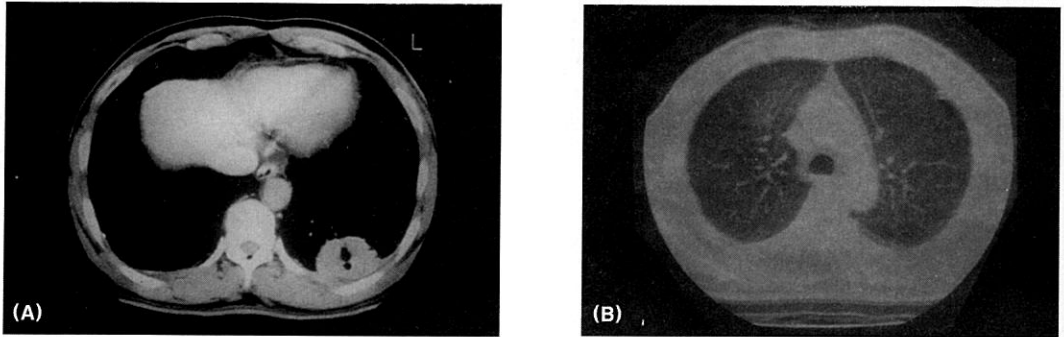


Fig. 3. Preoperative chest computed tomography showing 5.5×4×5cm sized mass on left lower lobe (a), bulla on left upper lobe (b).

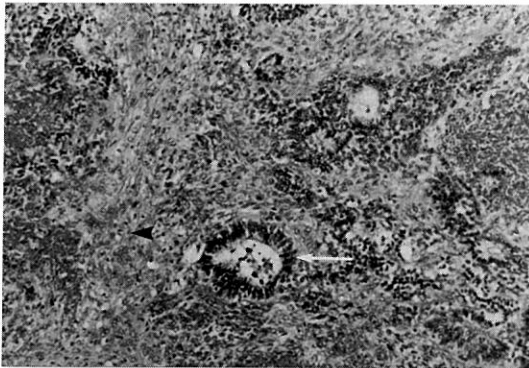


Fig. 4. Light microscopy of biphasic pulmonary blastoma showing the presence of well differentiated tubular glands (white arrow) in a cellular stroma composed of undifferentiated small oval or spindle cells (black arrow head) (H & E stain, ×100).

늑간을 통한 후측방 개흉술을 통해 흉강에 도달하였으며 수술시야상 흉강내 유착은 없었다. 수술은 좌측 하엽절제술과 임파절제술을 시행하였다. 적출된 폐의 절단면상 육안소견상 종양은 단단하고 부분적으로 중심괴사가 있는 회색의 등근모습이었으며 주변조직과 경계가 명확하였고 기관지와 연결은 관찰되지 않았으며 좌하엽의 말단부에 위치하고 있었다. 조직학적 검사상 미분화된 간질세포(mesenchymal cell)와, 상피세포성분(epithelial component)으로 구성된 이분구조이며 상피세포는

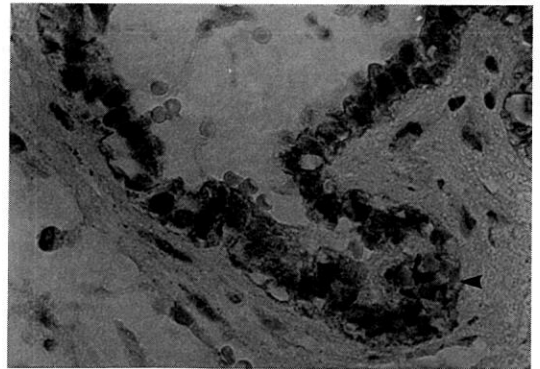


Fig. 5. Immunohistochemical staining of cytokeratin showing positive reaction in tubular epithelial cells (black arrow head, ×400).

일부가 관상구조(tubular structure)로 발생하는 원시종양세포로된 이상성 폐아세포종의 소견을 보였다(Fig 4). 임파절전이는 없었고, 기관지 절단면에서 암세포는 관찰되지 않았다. 면역조직화학염색상(immunohistochemical stain) 상피세포에서 cytokeratin(Fig 5)과 chromogranin이 양성반응을 보였고, 간질세포에서 vimentin(Fig 6)이 양성으로 염색되어 폐 모세포종과 일치하는 소견을 보였다. 환자는 술후 특이한 합병증은 없었고, 단지 흉부 X선사진상 좌측 흉격막이 우측에 비하여 약간 상승한 것은 폐엽절제로 인하여 폐용적이 줄어들어서 상승한 것으로 판단하였고 술후 큰 문제점은 없었

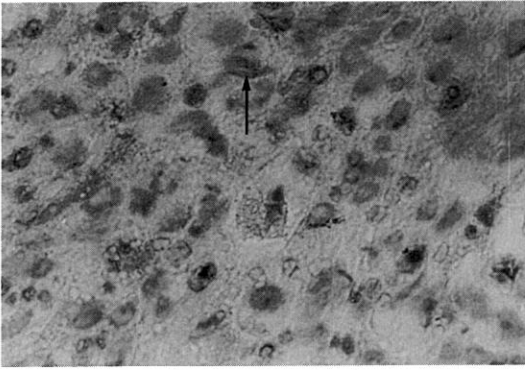


Fig. 6. Immunohistochemical staining of vimentin showing diffusely positive reaction of stromal cells (black arrow, $\times 400$).

다. 수술후 cisplatin에 의한 화학요법을 시행하여 으며 술후 14개월이 지난 현재까지 재발소견없이 외래추적 관찰중이다(Fig 7).

고 찰

태아성 선암종과 이상성 폐아세포종의 발생 비율은 거의 유사하며⁶, 남녀의 비는 Francis와 Jacobsen¹ 등에 의하면 2.6:1로 여성에서 좀더 많이 발생한다고 하였으나 Koss등은 성비가 같다고 보고하고 있다.

폐 모세포종은 주로 성인에서 발병하며 20세 이하에서는 단지 20%만 발병하고 평균 나이는 40대이다⁶. 또한 폐 모세포종의 환자중 82%가 흡연의 과거력이 있었다는 것으로 보아 일반적인 폐암과 발병학적으로 유사할 가능성이 높은 것으로 보여진다. 본 환자에서도 30년 동안 하루 한 갑 정도의 흡연 과거력이 있었다.

정확한 술전 진단은 힘들며 객담검사나 기관지 세척검사상으로도 확진이 어려우며 간혹 악성세포를 얻어도 대개 단순 암세포로 진단되어지는 경우가 많다, 그러나 경피적 흡인 생검(percutaneous aspiration biopsy)에서 진단적 조직세포를 발견한 경우도 있다. 본례에서도 술전에는 선암으로 진단

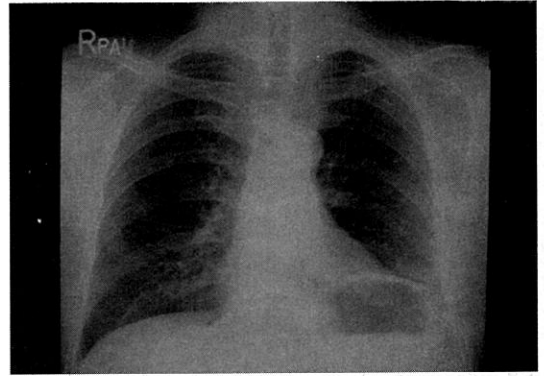


Fig. 7. Postoperative chest X-ray showing left diaphragmatic elevation, no hemopneumothorax.

되었고 술후 조직학검사상 이상성 폐 모세포종으로 확진되었다.

폐 모세포종 환자의 약 25%만이 증상이 있으며¹⁷, 특히 태아성 선암종 환자는 이상성 폐아세포종환자보다 무증상인 경우가 많다^{8,9}. 종양에 의해 야기되는 증상으로는 기침, 각혈, 흉통 등이 비특이적인 증상이 나타나는데 이러한 증상은 종양이 기관지나 흉막을 자극하여 야기되며¹, 대부분 폐말단부 혹은 폐 중앙에 위치하는데 본례에서도 폐 말단부에 위치하였다.

종양의 육안적 소견으로는 크기가 크고, 주변조직과 구분이 잘되지만 피막형성은 되어있지 않으며, 단일종괴로 존재하지만 드물게 2개 이상으로 존재할 수도 있다^{1,10}. 또한 기관지 내부에서 발견될수도 있지만 전형적으로 기관지 내 종양으로 존재하지는 않는다⁶.

면역조직화학염색상 상피세포에서 calcitonin, gastrin-releasing peptide⁹, leucine enkephalin, methionine enkephalin, somatostatin, serotonin¹¹, chromogranin, cytokeratin이 양성으로 염색되고^{9,11}, 간질세포(stromal cell)에서 vimentin, actin, desmin, myoblobin등이 존재한다고 보고되고 있다^{12,13}.

폐 모세포종은 일반적으로 예후가 불량한데 진단 2년 이내에 환자의 2/3가 사망하고 5년 생존율

은 16%, 10년 생존율은 단지 8%에 불과하며⁹, 이상성 폐 모세포종이 태아성 선암종보다 예후가 안 좋은 것으로 보고하고있다⁶, 예후를 나타내는 인자로 이상성 폐모세포종은 개흉술 때 전이의 존재, 크기가 5cm이상인 경우, 종양의 재발이 있는 경우 예후가 불량하며, 태아성 선암종의 경우 종양의 크기는 생존에 관련이 없으며, 흉부 임파선 침범, 전이여부, 종양의 재발여부등이 예후에 영향을 미친다고 하였다⁶. 본례에서도 임파선이나 전이, 재발등은 없었으나 크기가 5cm 이상인 이상성 폐 모세포종으로, 예후는 불량할 것으로 예상되었다.

치료는 외과적 절제가 가장 좋으며, 보존적 치료로 방사선 치료 및 화학 요법을 병행하기도 하는데 화학적 요법은 아직까지 확립된 치료제제가 없으나 Wilm's tumor나 대부분의 생식세포종양등의 원시세포종양에 cisplatin이 효과적으로 반응하므로 이를 기본으로 한 제제로 화학요법을 시도하였다.

요 약

본례에서는 자연적으로 발생한 기흉으로 발견된 이상성 폐 모세포종을 수술과 cisplatin에 의한 화학요법을 시행하여 성공적으로 시험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Francis D, Jacobsen M. Pulmonary blastoma. *Curr Topics Pathol* 1983;73:265-94.
2. Barnett N, Barnard WG. Some unusual thoracic tumors. *Br J Surg* 1945;32:447-57.
3. Barnard WG. Embryoma of lung. *Thorax* 1952;7:299-301.
4. Spencer H. Pulmonary blastomas. *J Pathol Bacteriol* 1961;82:161-5.
5. Manivel JC, Priest JR, Watterson J, Steiner M, Woods WG, Wick MR, et al. Pleuro-pulmonary blastoma: The so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer* 1988;62:1516-26.
6. Koss MN, Hochholzer L, O' Leary T. Pulmonary blastoma. *Cancer* 1991;67:2368-81.
7. Gibbons J, Mckeown F, Field T. Pulmonary blastoma with hilar lymph node metastases: Survival for 24 years. *Cancer* 1981;47:152-5.
8. Kradin RL, Kirkham SE, Young RH, Dickersin G, Mark E. Pulmonary blastoma with argyrophil cells and lacking sarcomatous features (pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung). *Am J Surg Pathol* 1982;6:165-72.
9. Kodama T, Shimosato Y, Watanabe S, Koide T, Naruke T, Shimase J. Six cases of well differentiated adenocarcinoma simulating fetal lung tubules in pseudoglandular stage: Comparison with pulmonary blastoma. *Am J Surg Pathol* 1984;8:735-44.
10. Jacobsen M, Francis D. Pulmonary blastoma: A clinico-pathologic study of eleven cases. *Acta Pathologica et Microbiologica Scandinavica* 1980;88:151-60.
11. Manning J Jr, Ordonez N, Rosenberg H, Walker W. Pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung. *Arch Pathol Lab Med* 1985;109:48-50.
12. Berean K, Truong L, Dudley A Jr, Cagle P. Immunohistochemical characterization of pulmonary blastoma. *Am J Clin Pathol* 1988;89:773-7.
13. Yousem SA, Wick MR, Randhawa P, Manivel JC. Pulmonary blastoma: An immunohistochemical analysis with comparison with fetal lung in its pseudoglandular stage. *Am J Clin Pathol* 1990;93:167-75.